

Novartis  
Pharmaceuticals



# Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF)

 NOVARTIS

# Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) nedir?

FMF, kendini tekrarlayan, ateş, iltihaplanma ve ağrılarla belli eden kalıtsal bir otoenflamatuvar hastalıktır. Bazı hastalar ilk nöbetlerini erken çocukluk döneminde yaşar. Vakaların %90 ila 90'ında ilk atak yaşamın ilk 20 yılı içinde meydana gelir.

## Hangi semptomlar görülür?

FMF atakları genelde çok kısadır ve yaklaşık 1-3 gün boyunca sürer. Atakların ortaya çıkma sıklığı büyük ölçüde değişebilir, ancak genellikle iki atak arasında hastalarda hiçbir semptom yoktur. Genel semptomları arasında aşağıdakiler bulunur:

- **Ateş** (erken çocukluk döneminde bazen tek semptom ateş olabilir)
- **Karın ve/veya göğüs ağrısı**
- **Eklem ağrısı ve eklem şişmesi** (örneğin dizde, ayak veya el bileğinde)
- **Ağır, ağrılı deri kızarıklıkları, genellikle ayaklarda ve/veya bacağın alt kısmında**

Semptomların niteliği, şiddeti ve süresi hastadan hastaya önemli farklılıklar gösterir ve ayrıca aynı çocukta bile zaman zaman farklı olabilir.

FMF'nin etkisi çocuklarda ve yetişkinlerde benzerdir, ancak artrit (eklem iltihabı) ya da miyozit gibi bazı semptomlar çocuklukta daha sık ortaya çıkar.

FMF tedavi edilmezse, böbreklerde protein birikmesine bağlı olarak böbrek hasarına yol açan bir hastalık olan amiloidoz gelişebilir.





## FMF ne kadar yaygındır?

FMF nedir bir hastalıktır, batı ülkelerinde 100.000 kişiden yaklaşık 2,5 kişide görülür. En yaygın olarak Sefarad Yahudileri (Aşkenaz olmayan), Ermeni, Arap ve Türk kökenlilerde görülür; bu soydan gelen her 200 kişiden biri FMF ile yaşamaktadır.

## Hastalık nasıl tetiklenir?

FMF, MEFV olarak adlandırılan bir gendeki hatanın (mutasyon) vücutta kontrolsüz enflamasyona neden olduğu kalıtsal bir hastalıktır.

Tüm hastaların %70-80'inde MEFV genindeki değişim resesif kalıtımla geçer ve açığa çıkması için mutasyona uğramış genin iki kopyası gerekir. Bu, bir FMF tanısı konduğunda, ailenin diğer üyelerinin de hasta veya taşıyıcı olma ihtimalinin yüksek olduğu anlamına gelir.

FMF semptomların ortaya çıkması ile teşhis edilir ve bazı durumlarda genetik testle doğrulanabilir. Hastalık önlenemez, ancak FMF olduğu bilinen ailelerde erken genetik test düşünülmelidir.

# Günlük yaşam üzerindeki etkileri

FMF ilerleyen yaşla birlikte genellikle iyileşir ve çoğu hastanın uygun tedaviyle normal bir hayat sürmesi mümkündür.

Başarılı tedavi sonuçlarına rağmen FMF tamamiyle iyileştirilemez ve ömür boyu tedavi edilmesi gerekir. Bu nedenle FMF ile yaşamayı kolaylaştırmak ve genel mutluluğu artırmak için tedavi eden doktorlarla yakın ve güvene dayalı bir ilişki geliştirmek önemlidir.

Sık görülen ateş atakları, iltihaplanma ve ağrılar bazen aile ve sosyal hayat üzerinde, işe ve okula devam etmede ve duygusal mutlulukta olumsuz bir etkiye sahip olabilir.

## Sizi neler bekliyor

**Günlük aktiviteler:** Uygun tedaviyle FMF'nin günlük yaşam üzerinde herhangi bir etkisi olmaması beklenir ve genelde günlük yaşam eskisi gibi devam edebilir. Yine de bir FMF atağı ortaya çıkması durumunda, koşullara uyum sağlamanız gerekir, ör. işleri ağırdan alın, dinlenin, bazı sosyal sorumluluklardan kaçınin.

**Spor / Antrenman:** FMF hastası olan kişilere tavsiye edilir, ama antrenman türü kişinin kendi kapasitesine göre adapte edilmelidir, ör. yorgunken koşmak yerine yürümek, cilt kızarıklığında yüzmekten kaçınmak gerekir.

**Okul / İş:** FMF atakları grip benzeri semptomlara neden olabilir ve birkaç gün yatakta tedavi gerekebilir. Ancak uygun bir tedaviyle FMF'nin okul veya iş üzerinde olumsuz bir etkisi olması beklenmez. Genel olarak olumsuz etkilerin derecesi bireye ve dirayetine bağlıdır. Hastalığın okul/iş üzerinde olumsuz etkileri olup olmadığını ve bununla nasıl başa çıkılması gerektiğini tartışmak ve bu konuda karar vermek hastanın ve ilgili sağlık uzmanlarının sorumluluğudur.



# Maksimum yaşam kalitesinin desteklenmesi:

**Tanı, FMF'in daha iyi anlaşılması ve uygun tedaviye başlanması için atılan ilk adımdır. Doğru bir yaklaşımla yüksek yaşam kalitesi korunabilir.**



## Ne yapabilirim?

### **Semptomları hafifletmek için:**

Sağlıklı bir yaşam tarzı, düzenli uyku saatleri, sağlıklı beslenme ve duygusal mutluluğu desteklemek için yapılan etkinlikler (eğlenmek ve stresli durumlardan kaçınmak gibi) tüm insanlar için önemlidir, ancak FMF hastaları için özellikle önemlidir. Hastalığı başlattığı bilinen stresli durumlardan, soğuk ortamlardan, yüksek yağ içeriği olan yemeklerden ve enfeksiyonlardan kaçınılması gerekir. Ancak ataklar böylesi uyarıcılardan bağımsız olarak oluşabilir, bu nedenle makul şekilde yemek yemek ve uyumak, hayattan zevk almak ve mutlu olmak özellikle önemlidir.

## **Aile ve arkadaşların anlayışlı davranmasını teşvik etmek için:**

En önemlisi iletişimdir. Aileye ve arkadaşlara FMF'nin ne olduğunu ve bu hastalıkla yaşamının ne anlama geldiğini açıklayın. İletişime açık olun ve anlayış görmek ve destek almak için FMF ile ilgili deneyimlerinizi paylaşın.

## **Hayatınızı uyarlayın:**

FMF hastası olan insanlar eskisi gibi eğitim, iş, spor faaliyetleri veya sosyal etkinliklere katılabilir. FMF semptomlarının ortaya çıkması durumunda sadece küçük bir adaptasyon ve esneklik gerekir, ör. bazen evden çalışmak, yüksek performanslı sporlar yerine hafif antrenmanlar yapmak, sessiz/rahat ortamlarda bulunmak gibi.

## **Hayatın tadını çıkarın:**

FMF'nin hayat üzerinde bir etkisi olacaktır, ama FMF hastası olan insanlar hayal kurmaya devam etmeli, hedefleri olmalı ve gülmelidir.

**Unutmayın:** Hastalığın tedavisiyle ilgilenen doktorlar gerekirse daha fazla yardım sağlayabilir.



# Daha fazla bilgiyi nereden alabilirim?

**FMF dahil otoenflamatuvar hastalıklar hakkında ek bilgileri  
burada bulabilirsiniz:**



- Autoinflammation  
[www.autoinflammation.de](http://www.autoinflammation.de)
- Periodic Fevers (Periyodik Ateş)  
<http://www.periodicfevers.com>
- Rare Connect  
<https://www.rareconnect.org/en>
- Autoinflammatory Alliance (Otoenflamatuvar Birlięi)  
<http://www.autoinflammatory.org>
- Eurordis, Rare Diseases Europe (Nadir Hastalıklar Avrupa)  
<http://www.eurordis.org>
- Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)  
(Pediatrik Romatoloji Uluslararası alıřmalar Organizasyonu)  
<https://www.printo.it>





Novartis Pharma GmbH  
Foonstraße 25  
90429 Nürnberg  
[www.novartis.de](http://www.novartis.de)



04/2019 1071603