

Olgu Sunumu

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2026;19(2): 432-437

doi: 10.26559/mersinsbd.1830832

Multipl skuamöz hücreli karsinom gelişen konjenital epidermolizis büllozal bir bireyde Roy Adaptasyon Modeli çerçevesinde hemşirelik bakımı: olgu sunumu

 Feyza Sertkaya¹,  Berna Kurt¹

¹ Hacettepe Üniversitesi, Hemşirelik Fakültesi, İç Hastalıkları Hemşireliği AD, Ankara, Türkiye

Öz

Epidermolizis Bülloza (EB) dokularda minimal travma ile büller, erozyonlar ve kronik ülserasyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. Kronik yara iyileşmesindeki bozukluk, tekrarlayan enfeksiyonlar ve uzun süreli inflamasyon süreci, EB hastalarında skuamöz hücreli karsinom (SHK) gelişimi riskini belirgin şekilde artırmaktadır. Bu vaka sunumunda, üst ve alt ekstremitelerinde deformiteler bulunan, yutma gücü, iştahta azalma, lezyon artışı ve kilo kaybı şikâyetleriyle yatırılan 33 yaşındaki kadın hastanın bakım süreci ele alınmıştır. Sol el bileğindeki SHK ilişkili lezyon nedeniyle amputasyon önerilen fakat cerrahi girişimi reddeden hastanın uykusuzluk, ağrı, vücut imajında bozulma, beden kavramında azalma, etkin rol performansında bozulma, sosyal izolasyon ve bakım veren yükü gibi çoklu uyaranlara verdiği yanıtlar Roy Adaptasyon Modeli (RAM) çerçevesinde değerlendirilmiştir. Bu değerlendirme, hemşirelik tanımlarını hedefe yönelik ve bireyselleştirilmiş biçimde belirlenmesine olanak sağlamıştır. Böylece kanıta dayalı hemşirelik uygulamaları ile kuramsal temel bütünleşmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hemşirelik bakımı, konjenital epidermolizis bülloza, multipl skuamöz hücreli karsinom, Roy Adaptasyon Modeli, olgu sunumu

Yazının geliş tarihi: 09.12.2025

Yazının kabul tarihi: 22.06.2026

Sorumlu Yazar: Berna Kurt, Adres: Hacettepe Üniversitesi, Hemşirelik Fakültesi, İç Hastalıkları Hemşireliği AD., Ankara. Telefon: 05075062953, E-posta: bernacolakoglu85@gmail.com.



Bu derginin içeriği Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License kapsamında lisanslanmıştır.

Congenital epidermolysis bullosa who developed multiple squamous cell carcinomas based on the Roy Adaptation Model: a case report

Abstract

Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare disease characterized by blisters, erosions, and chronic ulcerations with minimal trauma to the tissues. Impaired chronic wound healing, recurrent infections, and prolonged inflammation significantly increase the risk of Squamous Cell Carcinoma (SCC) in EB patients. This case report describes the nursing care process of a 33-year-old female patient with deformities in her upper and lower extremities, who was admitted with complaints of dysphagia, loss of appetite, increased lesions, and weight loss. The patient was recommended for amputation due to an SCC-related lesion on the left wrist but refused the surgical intervention. Her responses to multiple stimuli such as insomnia, pain, impaired body image perception, decreased body concept, impaired role performance, social isolation, and caregiver burden were evaluated within the framework of Roy's Adaptation Model (RAM). This allowed for targeted and individualized determination of nursing diagnoses. Thus, evidence-based nursing practice was integrated with a theoretical nursing framework.

Keywords: Nursing care, congenital epidermolysis bullosa, multiple squamous cell carcinoma, Roy Adaptation Model, case report

Giriş

Epidermolizis Bülloza (EB), genetik geçişli, cilt ve mukozal dokularda minimal travma ile büller, erozyonlar ve kronik ülserasyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. Kronik yara iyileşmesindeki bozukluk, tekrarlayan enfeksiyonlar ve uzun süreli inflamasyon süreci, EB hastalarında Skuamöz Hücreli Karsinom (SHK) gelişimi riskini belirgin şekilde artırmaktadır. Literatürde EB zemininde gelişen SHK'lerin genellikle erken yaşta, agresif seyirli ve yüksek rekürrens oranlarına sahip olduğu bildirilmektedir. EB gibi kronik, ilerleyici ve multidisipliner yaklaşım gerektiren genetik hastalıklarda bireyin yalnızca fizyolojik değil, aynı zamanda psikososyal, rol ve ilişki düzeyindeki uyum süreçlerinin de değerlendirilmesi zorunludur.^{1,2} Bu bağlamda Roy Adaptasyon Modeli (RAM), bireyin çevresel değişkenlere yanıtını "uyum sistemleri" çerçevesinde ele alarak, hemşirelik bakımına bütüncül ve sistematik bir yaklaşım kazandıran kuramsal bir çerçeve sunmaktadır.³ Model, karmaşık sağlık sorunları karşısında bireyi biyolojik, psikolojik ve sosyal bir bütün olarak ele alıp çevreden gelen uyaranlara karşı adaptif yanıtlar geliştirmesini hedefler.³ Bu nedenle RAM'ın dört uyum alanı (fizyolojik, benlik kavramı, rol fonksiyonu ve karşılıklı bağlılık)

bu olgunun klinik özellikleriyle doğrudan örtüşmektedir. Söz konusu odaklanma, hemşirelik girişimlerinin sadece yara bakımı gibi fizyolojik alanlarla sınırlı kalmasını önlemiş olup hastanın amputasyon reddi gibi klinik süreci doğrudan etkileyen biyolojik, psikolojik ve sosyal uyumsuz tepkilerinin de bütüncül bir yaklaşımla yönetilmesine olanak tanımıştır. RAM'ın tanımladığı üzere, hemşirelik, bireyin çevresel uyaranlara karşı uyum kapasitesini geliştirmeyi amaçlar.³ Bu olguda hastanın uykusuzluk, ağrı, vücut imajında bozulma, beden kavramında azalma, etkin rol performansında bozulma, sosyal izolasyon ve bakım veren yükü gibi çoklu uyaranlara verdiği yanıtlar RAM çerçevesinde değerlendirilmiştir. Bu değerlendirme, hemşirelik tanımlarının hedefe yönelik ve bireyselleştirilmiş biçimde belirlenmesine olanak sağlamıştır (Tablo 1.) Böylece kanıta dayalı hemşirelik uygulamaları ile kuramsal temel bütünleşmektedir. Literatürde RAM temelli bakımın kronik hastalık yönetiminde hasta uyumunu, öz bakım yeterliliğini ve yaşam kalitesini artırdığı gösterilmiştir.^{4,5} Özellikle kronik yaralarla seyreden hastalıklarda, RAM'ın hemşirelik girişimlerini yapılandırmada ve adaptif yanıtları güçlendirmede etkili olduğu bildirilmiştir.

Bu olguda da RAM kullanımı hem klinik hem de psikososyal uyumun sistemli biçimde değerlendirilmesini sağlamış, bu yönüyle bakım sürecinin bütünlüğünü güçlendirmiştir (Şekil 1).

Etik Beyan

Bu olgu sunumu, Helsinki Bildirgesi ilkelerine uygun olarak yürütülmüş ve hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır. Çalışma öncesinde hasta ve ailesine olgu sunumunun amacı, kapsamı, elde edilecek bilgilerin kullanım şekli ve gizlilik ilkeleri hakkında ayrıntılı bilgilendirme yapılmıştır. Ardından hastadan ve birinci derece yakınlarından

yazılı ve sözel bilgilendirilmiş olur alınmıştır. Katılımcının mahremiyetini korumak amacıyla gerçek isim yerine "A.K." kullanılmıştır. Hastaya ait klinik veriler yalnızca bilimsel amaçla değerlendirilmiş; üçüncü kişilerle, kurumlarla veya çevrim içi platformlarla paylaşılmamıştır. Olgu kapsamında yer alan fotoğraf ve klinik yara görsellerinin paylaşımı için hastadan ayrıca yazılı fotoğraf kullanım izni alınmıştır. Fotoğrafların herhangi bir dijital veya basılı ortamda izinsiz yeniden kullanımı, paylaşımı veya çoğaltımı yapılmayacaktır.

Tablo 1. Bireyin uyum sağlama kapasitesinin Roy Adaptasyon Modeline göre değerlendirilmesi

Uyum Alanı	Hemşirelik Tanısı	Hedef	Hemşirelik Girişimleri
<i>Fizyoloji</i>	✓ Uykusuzluk	Hasta sabah uyandığında kendini dinlenmiş hissettiğini belirtmesi	Uyku hijyeni davranışlarında iyileşme göstermesi
	✓ Ağrı	Hasta ağrısı 0-10 ölçeğinde 3'ün altında tarif etmesi	Ağrının değerlendirilmesi Yara bölgesinin değerlendirilmesi
<i>Benlik Kavramı</i>	✓ Vücut imajında bozulma	Hastanın beden algısında kabul sürecini desteklemek	Geçmiş başarıların desteklenmesi
	✓ Beden kavramında azalma		Doku değişikliklerinin beklenen sonuçlarına adaptasyon
<i>Rol Fonksiyonu</i>	✓ Etkin rol Performansında bozulma	Günlük yaşam aktivitelerinde bağımsızlığın artırılması	Duygularını açıkça ifade etmesi Rol kaybı sürecinde bilgilendirme
<i>Karşılıklı Bağlılık</i>	✓ Sosyal izolasyon	Aile içi iletişim ve destek sisteminin güçlendirilmesi	Destek grupları ve güvenli iletişim ortamı sağlama
	✓ Bakım veren yükü		

Olgu Sunumu

A.K. isimli 33 yaşındaki kadın hasta, üniversite mezunu, ev hanımı, 1.44 cm boyunda, 40 kg ağırlığında olup ailesiyle birlikte yaşamaktadır. Sosyal güvencesi mevcuttur. Aile öyküsünde kanser bulunmamakla birlikte monozigot ikizinde de EB ve SHK öyküsü mevcuttur. Hasta, yutma güçlüğü, iştahta azalma, sol ayak bileğinde kötü kokulu lezyon artışı ve son aylarda 5 kg kilo kaybı şikâyetleriyle Üniversite Hastanesi Medikal Onkoloji Polikliniği'ne başvurmuş ve Enfeksiyon Hastalıkları Birimiyle ortak tedavi planlanarak yatırılmıştır.

13.10.2025-27.10.2025 tarihleri arasında gerçekleştirilen gözlem ve bakım sürecinde, RAM'in uyum alanları doğrultusunda hemşirelik tanıları belirlenmiş ve girişimler uygulanmıştır. Hasta doğumdan itibaren konjenital EB tanısıyla izlenmektedir. Hastalık sürecinde tekrarlayan büller, kronik ülserasyonlar ve yara iyileşmesinde gecikmeler nedeniyle üst ve alt ekstremitelerde ciddi yapışıklıklar ve deformiteler gelişmiştir. Farklı dönemlerde çeşitli cerrahi girişimler geçiren hasta, uzun süredir dermatoloji ve plastik cerrahi kliniklerince takip edilmektedir.

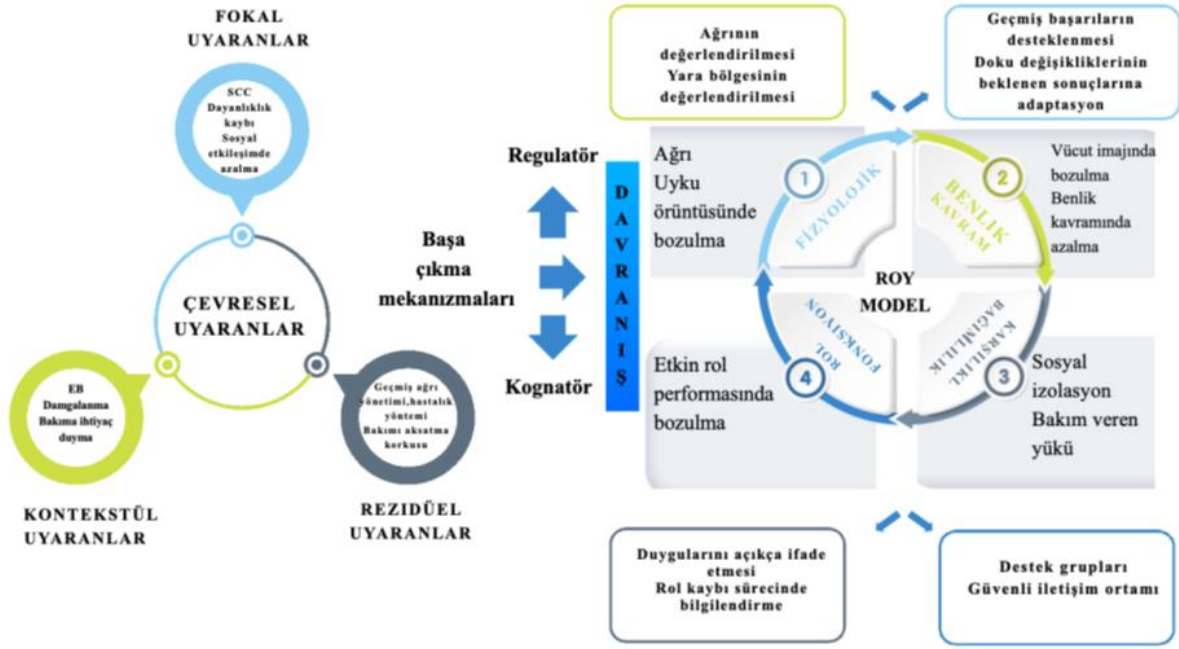
Fizik Muayene ve Klinik Durum

Hastanın her iki üst ekstremitesinde, özellikle el sırtı, parmak eklemleri çevresi ve ön kolda, EB zemininde çok sayıda kronik ülseratif yara vardır. Lezyonlar düzensiz sınırlı, fibrinli veya granülasyon dokusuyla kaplı, bazen nekrotik zemine sahip, seröz ya da pürülan akıntılıdır. Çevre dokuda eritem, ödem, sklerotik değişiklikler izlenmektedir. Uzun süreli yara iyileşmesinin bozulmasına ve tekrarlayan cerrahi girişimlere bağlı olarak nedbe dokusu, yapışıklıklar ve keloid formasyonları belirgindir. Lezyonlar ağrılıdır, dokunmayla kanama eğilimi vardır. Sol el bileğindeki SHK ilişkili lezyon nedeniyle amputasyon önerilmiş, fakat hasta cerrahi girişimi reddetmiştir. Ekstremitte bütünlüğü korunmuş olmakla birlikte, parmaklarda deformite, kontraktür, yapışıklık ve fonksiyon kaybı saptanmıştır.

İnce motor becerilerde anlamlı azalma vardır. Tutma, kavrama ve yazma gibi el fonksiyonları kısıtlanmıştır. Bu nedenle hasta günlük yaşam aktivitelerinde (giyinme, kişisel hijyen, yemek yeme) bağımlı durumdadır (Fotoğ 1).

Tartışma

Epidermolizis Bülloza zemininde gelişen SHK, nadir fakat iyi bilinen ve mortalitesi yüksek bir komplikasyondur. EB hastalarında SHK genellikle erken yaşta, kronik yara zemininde ve agresif seyirli olarak görülür. Literatürde EB-SHK birlikteliğinin özellikle Resesif Distrofik Epidermolizis Bülloza alt tipinde sık görüldüğü, malign transformasyonun genellikle 20'li yaşlarda başladığı ve ilk tanıdan sonraki ortalama sağkalım süresinin 2-4 yıl arasında değiştiği bildirilmektedir.⁶⁻⁸ Bu olguda, 33 yaşındaki bir hastada çok odaklı SHK gelişimi, literatürde tanımlanan bu yönlerden örtüşmektedir. EB'de SHK gelişimi, kronik yara iyileşme döngüsüne bağlı olarak oluşan kronik inflamasyon, skardokusu ve fibrozis süreçlerinin sonucudur. Uzun süreli yara iyileşmesi bozukluğu, epidermal kök hücrelerin aşırı proliferasyonuna, DNA hasarının birikimine ve mutasyon birikimiyle sonuçlanan onkogenik durumdur.⁹ Ayrıca, EB hastalarında tekrarlayan travma ve yara epitelizasyonundaki bozukluk, keratinosit-fibroblast etkileşimini artırarak karsinogenez riskini yükseltmektedir.¹⁰ Bu olguda da kronik ülserasyonlar, fibrinli-granülasyonlu yüzeyler, yapışıklık ve keloid gelişimi izlenmiştir. Bu bulgular, Resesif Distrofik Epidermolizis Bülloza patofizyolojisinde tanımlanan "kronik yara, fibrosis ve kanser" döngüsünü desteklemektedir. Söz konusu bu karmaşık patolojik tablo, RAM'in fizyolojik alan yapısı içinde hastanın biyolojik bütünlüğünü ve adaptif potansiyelini doğrudan tehdit eden en temel organik uyaran kümesini oluşturmaktadır.



Şekil 1. Roy Adaptasyon Modeli ve bireyin çevresel değişkenlere yanıtı



Medial patellar bölge



Sağ ve sol el



Dorsum pedis
Activate Window

Fotoğraf 1. Klinik ve fiziksel özellikler

EB-SHK'lerin çoğu alt ekstremitelerde, özellikle uzun süreli yara bölgelerinde gelişir. EB hastalarında SHK sıklıkla multifokal karakterdedir ve metastaz potansiyeli yüksektir.¹¹ Bu nedenle erken dönemde cerrahi eksizyonlar, immünoterapi veya radyoterapi kombinasyonları önerilmektedir. Bizim olgu sunumumuzdaki birey de amputasyonu reddetmiş, bu durum bakım sürecinde hem fizyolojik hem

psikososyal adaptasyonu zorlaştırmaktadır. Hasta için amputasyon önerisi; benlik kavramı, karşılıklı bağlılık ve rol fonksiyonu alanlarında uyumsuz yanıtlar doğuran son derece güçlü bir odak uyaran haline gelmiştir.

Hastanın cerrahi girişimi reddetmesi, modelin baş etme mekanizmalarında fizyolojik bir kayıp tehdidine karşı beden

bütünlüğünü ve bağımsızlığını koruma çabasının uyumsuz bir yansıması olarak değerlendirilmiştir. Literatürde RAM temelli hemşirelik bakımının kronik hastalıklarda yaşam kalitesini, adaptasyonu ve öz-bakım düzeyini artırdığı, özellikle kronik yara hastalarında duygusal dayanıklılığı güçlendirdiği bildirilmiştir.^{6,7} Bu doğrultuda kuramsal yaklaşım, hemşirelik girişimlerinin sadece yara bakımı gibi fiziksel uygulamalarla sınırlı kalmasını önlemiş, amputasyon gibi hastanın tüm uyum alanlarını sarsan durumların bütüncül yönetimine imkan tanımıştır. Epidermolizis Bülloza Klinik Ağı 2023 kılavuzları, EB hastalarında SHK gelişimi açısından yılda en az bir kez tam cilt muayenesi yapılmasını ve yüksek riskli lezyonlarda erken biyopsi önerisini vurgulamaktadır. Multidisipliner yaklaşım, sadece yaşam süresini değil, aynı zamanda yaşam kalitesini de anlamlı biçimde iyileştirmektedir. RAM'ın hemşirelik bakımında kullanımı, fizyolojik ve psikososyal boyutlarda adaptasyonu güçlendiren, kanıta dayalı bir yaklaşım sunmuştur. Bu modelin EB-SHK gibi kompleks olgularda uygulanması, hem hastanın yaşam kalitesinin hem de bakım etkinliğinin artırılmasında önemli katkılar sağlamaktadır. Sonuç olarak RAM uygulanması, hemşirelik bakımının biyopsikososyal boyutta temellendirilmesini, adaptif yanıtların güçlendirilmesini ve literatürde sınırlı temsil edilen model temelli EB bakımının zenginleştirilmesini sağlamıştır.

Yazar Katkıları: Vaka takibi ve verilerin hazırlanması: FS, BK; Vakanın yazılması: FS, BK; Literatür incelemesi ve son halini okuma: FS, BK

Çıkar Çatışması: Çıkar çatışması söz konusu değildir.

Mali Destek: Finansal Destek alınmamıştır.

Teşekkür: Yazarlar olgu sunumuna katılan hastaya sonsuz teşekkürlerini sunmaktadır.

Kaynaklar

1. Mellerio JE, Robertson SJ, Bernardis C, Diem A, Fine JD, George R, Goldberg D, Halmos GB, Harries M, Jonkman MF, Lucky A, Martinez

- AE, Maubec E, Morris S, Murrell DF, Palisson F, Pillay EI, Robson A, Salas-Alanis JC, McGrath JA. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *Br J Dermatol* 2016;174(1):56-67.
2. El Hachem M, Diociaiuti A, Bonamonte D, Brena M, Lospalluti L, Magnoni C, Neri I, Peris K, Tadini G, Zambruno G. Taking care of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa from birth to adulthood: a multidisciplinary Italian Delphi consensus. *Orphanet J Rare Dis* 2025;20(1):128.
3. Roy C. The Roy adaptation model. 3rd Ed., New York: Prentice Hall, 2009.
4. Jennings KM. The Roy Adaptation Model: A theoretical framework for nurses providing care to individuals with anorexia nervosa. *Adv Nurs Sci* 2017;40(4):370-383.
5. Hurtado-Arenas P, Guevara MR. A bibliometric analysis of research based on the Roy Adaptation Model: A contribution to nursing. *Nurs Sci Q* 2020;33(3):220-230.
6. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Inherited epidermolysis bullosa and squamous cell carcinoma: A systematic review of 117 cases. *Br J Dermatol* 2016;175(4):1114-1126.
7. Montaudié H, Chiaverini C, Sbidian E, Charlesworth A, Cormary C, Jonca N, Leducq S, Mazereeuw-Hautier J, Bourrat E. Cutaneous squamous cell carcinoma in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A 44-patient multicenter retrospective study. *Acta Derm Venereol* 2021;101(8):523-531.
8. Pickering C, Arasaratnam M, Hubbard RE, Murrell DF. Cutaneous squamous cell carcinoma in epidermolysis bullosa: Epidemiology and survival analysis from a 28-year retrospective study. *Acta Derm Venereol* 2022;102(3):632-640.
9. Has C, South AP, Uitto J. Pathomechanisms of cutaneous squamous cell carcinoma in dystrophic epidermolysis bullosa. *Exp Dermatol* 2021;30(8):1095-1103.
10. Chiaverini C, Bourrat E, Charlesworth A, Lacour JP. Pathophysiology of cutaneous squamous cell carcinoma in epidermolysis bullosa: The chronic wound model revisited. *J Invest Dermatol* 2020;140(10):1940-1950.
11. Al-Holou H, Papadopoulos A, Lwin SM, Martinez-Santamaria L, McGrath JA, South AP. Cutaneous squamous cell carcinoma in epidermolysis bullosa: A review of pathogenesis, diagnosis, and management. *Cancers* 2022;14(19):3211-3225.