

KİSTİK FİBROZİSTE KONTROLÜN DEĞERLENDİRİLMESİ: KLİNİK, RADYOLOJİ VE YAŞAM KALİTESİ

ÖNEMLİ NOKTALAR

- KF'te tedavinin amacı klinik bulguların giderilmesi yanında hastanın kendisini ruhsal ve sosyal yönden iyi hissedecek duruma getirilmesidir.
- Bu da kişinin hastalıkla ilişkili ve ilişkisiz sağlık durumunun fonksiyonel ve duygulanım (hissetme) açılarından kontrol edilmesi ile mümkündür.
- KF kontrolünün değerlendirilmesi için klinik skorlama, radyolojik skorlama ve yaşam kalitesinin ölçekleri kullanılmaktadır.

Konvansiyonel sağlık hizmeti ve tıbbi uygulamalar uzun süreli takip gerektiren kronik hastalıkların tedavisinde yalnızca semptomları ve komplikasyonları gidermeye odaklanmıştır. Kistik fibrozis (KF) doğumdan itibaren başlayan ve kronik komplike bir klinik doğaya sahip olması bu odaklanmayı daha da arttırmaktadır. Sadece tedavi edici sağlık hizmeti ve klinik semptomatolojinin giderilmesi nihai ve yeter hedef değildir [1]. Olması gereken, organizmanın hastalık durumunun olabildiğince kontrol altına alınarak en optimum sağlıklı hale getirilmesidir. Sağlığın tanımı ise beden ve ruh olarak bireyin tam bir iyilik hali hissetmesidir [2]. Bu nedenle KF'te de tedavinin nihai amacı klinik bulguların giderilmesi yanında ve hatta daha da önemli olarak hastanın kendisini ruhsal ve sosyal yönden iyi hissedecek duruma getirilmesi ve bu amaç için olması gereken tedavi düzeyinin belirlenmesidir. Bu da kişinin "hastalıkla ilişkili ve ilişkisiz sağlık durumunun fonksiyonel ve duygulanım (hissetme) açılarından kontrol edilmesi" ile mümkündür. Bu durumun belirlenmesi için KF'te kontrol konsepti ve parametreleri gözden geçirilmelidir. Aksi takdirde semptomatolojik olarak hekim tarafından bireysel anlamda iyi olan bir hasta, yaşam kalitesi açısından kendisini iyi hissetmiyorsa tedavi edilmiş olmayacaktır. Bu konsept modern klinik yaklaşım, hastaların tam anlamıyla durumlarının (fiziksel-organik, ruhsal, sosyal) belirlenmesi ve gelişen ilaç endüstrisinde rasyonel tedavinin belirlenebilmesi için gereklidir [3].

Kontrolün Değerlendirilmesinde Hangi Araçlar Kullanılabilir?

Yaşamı kısaltan genetik geçişli kronik bir hastalık olarak KF, mutasyonun tipi ve ağırlığı ile değişen çoklu organ tutulumu olan bir fenotipe sahiptir [4]. Bu nedenle KF hastalığının klinik durumunu belirleyecek ve bundan

da önemlisi kontrol durumunu gösterecek kesin ve üzerinde uzlaşa sağlanmış bir araç (parametre, ölçek, biyokimyasal analiz...vs) yoktur. Ancak genel anlamda kabul edilen hastanın yaşam süresi ve yaşam kalitesini belirleyen ana klinik unsur akciğer ve solunum yolu hastalığının durumudur. Klinik durumun belirlenmesi daha çok fonksiyonel kapasiteyi yansıtır. Solunum fonksiyon testlerinde bozulmanın saptanması ise hastanın geriye dönüşsüz bir evreye geldiğini gösterir. Bu nedenle "kontrol konsepti" açısından sadece klinik ve fonksiyonel değerlendirmenin hastanın tam kontrolünü yeterli olmayacağı açıktır. Aynı konu en sık görülen kronik solunum yolu hastalığı olan astım açısından düşünüldüğünde, astım kontrolünün değerlendirilmesinde kullanılacak araçların çokluğu ortadadır [5].

KF'te kontrol açısından bakıldığında, değerlendirmenin 3 ana tema ile yapılması gerekmektedir:

- Klinik skorlama
- Radyolojik skorlama
- Yaşam kalitesinin ölçümü

Klinik Skorlama

Bu amaçla kullanılan en basit ölçekler "semptom skoru ölçekleri" dir. Bu ölçekler ruhsal ve sosyal varlık boyutunu yansıtmaz ve bu açıdan yeterli bir kontrol durumu değerlendirmesi sağlayamazlar [3]. KF'te klinik skorlamada kullanılan başlıca semptom ve bulgular Tablo 1'de verilmiştir [6].

Shwachman-Kulczycki Skoru: 1958 yılında adı geçen iki araştırmacı tarafından 5 yıllık periyotta hastaların izlemi ile oluşturulan morbidite ve mortalite durumu belirlemeye yönelik bir ölçektir. Solunum fonksiyon testlerini içermemesi ise diğer önemli defektidir. Ancak buna rağmen en sık kullanılan klinik skorlama sistemidir. Bu güne kadar 200'ün üstünde güvenilir çalışmada değişik klinik ve laboratuvar parametrelerle korele olduğu bildirilmiştir [7].

Modifiye Shwachman-Kulczycki Skoru: 1964 yılında değişik yaş gruplarında ve klinik durumlarda kullanılabilirliğini arttırmak amacıyla modifiye edilmiştir. Bu nedenle aktivite kısmına hastanın öykü özellikleri, fizik muayene bulgularına öksürük durumu, nutrisyonel duruma da büyüme durumu ve gaita özellikleri eklenmiştir (Ek 1). Bu

modifiye haliyle bile Shwachman-Kulczycki Skorunun subjektif özelliğinin devam ettiği, ölçek içi tekrarların olduğu ve "hafif" bulguları test etmeyip algılamadığı belirtilmektedir. Ancak KF'li hastaların prognozlarını etkileyebilecek başarılı bir tedavi ve izlem planı, hafif semptom ve bulguları saptayıp erken tedavi şansı tanınmasıyla mümkündür [8].

Cooperman Skoru: Shwachman-Kulczycki ve Modifiye Shwachman-Kulczycki Skorunu kompleks bularak Cooperman 1971 yılında çok daha basit ve kullanılabilir ölçek geliştirdiğini bildirmiştir. Kullanımı kolaydır. Ancak validasyonu yapılmamış ve klinik çalışmalarda maalesef kullanım alanı bulamamıştır [9].

NIH (National Institute of Health) Skoru: 1973 yılında Taussing tarafından hastaların geçmiş durumu, şimdiki durumu ve prognozlarını belirlemek üzere geliştirilmiştir. (Ek 2). Çocuklar tarafından anlaşılabilir düzeyde düşüktür. Soru sayısı çok olmasına karşın kullanımı sıkça olan bir ölçektir [10].

Bernese Skoru: 1979 yılında Kraemer ve arkadaşları klinik bulgu, akciğer grafisi, solunum fonksiyon testi ve kan gazı değerleri arasında korelasyonu da saptayacak bir test olarak geliştirdiler. Balgam özellikleri de içermektedir. Ancak hastalar arası farkı saptayamamakta, son derece invaziv ve uygulama zorluğuna sahiptir [6, 11].

Huang Skoru: NIH ve Shwachman-Kulczycki skorunun kısa süredeki değişimleri saptayamaması nedeniyle 1976 yılında Huang tarafından antibiyotik etkinliğini ve tedavi yöntemleri arasındaki farkı saptayabilmek için geliştirilmiştir. Domainler genişletilmiş, solunum yetmezliği ve diğer bir çok ayrıntı ilave edilmiştir. Ancak yine sadece erişkin hastalarda kullanılabilir, çocuklarda kullanılamamaktadır ve oldukça zaman alıcı ve kompleksdir [12].

KF Klinik Skoru: Kanga ve ark. tarafından 1997 yılında yayınlanmıştır. Öksürük, iştah, solunum sıkıntısı, balgam çıkarma ve 5 ayrı klinik bulgu (ateş, solunum hızı, kilo, gaz değişimi ve akciğer oskültasyon bulgusu) üzerinden skorlama yapar. Çocuklarda kullanımı henüz yeterli sayıda değildir. Validasyon çalışması yapıldığı halde güvenilirlik çalışmaları henüz yapılmamıştır. Ancak gelecek vadeden bir klinik skorlama formatıdır [13].

Diğerleri: Çoğu akut alevlenmeleri değerlendirmek gibi özel amaçlarla geliştirilmiştir. Örneğin Rosenfeld ve ark tarafından sadece akut bulguları "var ve yok" olarak değerlendiren ama hastalık ağırlığını yansıtmayan bir ölçek vardır [14]. Benzer şekilde Rabin ve ark. tarafından sadece akut alevlenme tedavi sonuçlarını karşılaştırmak üzere bir başka ölçek geliştirilmiştir. Ancak bu ölçek de özel amaçla kullanılabilir ve çocuklarda kullanımı mümkün olmaktadır [15]. Ayrıca Borg Skalası sadece dispnenin derecesi ve efor toleransını göstermek amacıyla ve son yıllarda geliştirilen Solunumsal-Sistemik Semptom Skoru (Respiratory and Symptom Questionnaire) ölçeği de sadece akut alevlenmeleri solunum bazlı olarak ölçmek için kullanılabilir [3].

Radyolojik Skorlama

Birçok hastalıkta radyolojik görüntüleme yöntemleri bir belirteç olarak kullanılabilir. Öne sürülmüş ve bazılarının geçerlilikleri saptanmıştır. Bu konuda üzerinde en çok çalışılan yöntem bilgisayarlı tomografidir (BT) [6]. Hatta solunum fonksiyonlarında henüz bozulma olmadan BT'nin bronşiyal ve parankimal değişiklikleri yansıttığı iddia edilmektedir. Bu nedenle BT'nin henüz akciğer değişiklikleri oluşmadan bazal durum için çekilmesi ve bundan sonra izlemede kullanılmasının planlanması bile öne sürülmektedir. Bu kadar hassas olduğu iddia edilen bir yöntemin KF in kontrol durumunu elde etmede kullanılacağı en önemli alanlardan birisi ise tedavi başarısının değerlendirilmesidir. Dornaz alfa ile yapılan birkaç çalışmada tedavi öncesi ve sonrası etkinliğin değerlendirilmesinde BT kullanılabilir ama radyasyona ait yan etkiler akılda tutulmalıdır [16]. KF'de kullanılan bu evreleme sistemi Şekil 1'de verilmiştir. Hatta bu evreleme sistemine adapte bir tedavi önerisi de mümkündür [17].

Yaşam Kalitesinin Ölçümü

Hastanın semptomları yanında ruhsal ve sosyal haline ait hissettiklerini ifade etmesi ve bunların da tedavi sonucu-

Tablo 1. KF'te klinik skorlamada kullanılan semptom ve bulgular

| Sistem | Semptom ve Bulgu |
|------------------|---|
| Pulmoner | Solunum sıkıntısı/dispne Egzersiz intoleransı Öksürük (Gece, gündüz) Öksürük sıklığı Balgam çıkarma Juguler dolgunluk Vizing Hempotizi Balgam miktarı Balgam görünümünde değişiklik Balgam renginde değişiklik Balgam yoğunluğunda değişiklik Artmış solunum sayısı |
| Üst Solunum Yolu | Solunum fonksiyon testi bozukluğu Boğaz ağrısı/burun akıntısı Sinüs bölgesinde ağrı Pürülan burun/sinüs ostiumu akıntısı |
| Gastrointestinal | Karın ağrısı İshal/yağlı dışkılama Diğer |
| Aktivite | Okula devamsızlık Yürüme/koşma/yüzme vb zorluğu |
| Genel | Ateş yüksekliği (>38°C) İştahsızlık Halsizlik/yorgunluk Ağırlık/Kilo kaybı Beslenme durumu |

larını değerlendirirken göz önünde tutulması modern bir tıp pratiği yaklaşımıdır. Sağlığın bu 3 temel kavramını içeren ve hasta odaklı tıp pratiğindeki izlem “hastanın (duygu ve duygulanımını) ifade ettiği sonuca göre izlem” (HDİ) (PRO; patient-reported outcome) şeklindedir [3].

HDİ sistemlerinin en gelişmiş olanları hastayı her 3 yönüyle kavramaya çalışan “yaşam kalitesi ölçekleri”dir [1]. Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi (SYK) ölçeklerinin iki hedefi vardır: Birincisi, hastanın hastalığının nedeni olan organı dışından da tüm vücudunu ilgilendiren yaşam kalitesi durumunu

ölçmektir. Buna jenerik ya da genel SYK ölçekleri denir [18]. İkincisi ise hastalığın direkt etkisi ile oluşan SYK’ni elde etmek amaçlanır. Bunlar “hastalık spesifik” SYK ölçekleridir [18,19]. Sadece bu hastalığa ait durum ile semptom, ruhsal durum ve sosyal iyilik hali açısından HDİ amaçlanır. Örneğin KF için dünyada kabul görmüş ve validasyon işlemleri tamamlanmış hemen tek ölçek olan CFQ-R (cystic fibrosis questionnaire-revised) buna en iyi örnektir.

KF’li hastalar için SYK ölçeklerinin kullanımı açısından en doğru şekil hem jenerik hem de hastalık spesifik SYK

Ek 1. Modifiye Shwachman-Kulczycki Skoru

| | Tarihler | | | |
|--|----------|--|--|--|
| | Skor | | | |
| I.Genel Aktivite | | | | |
| 1. Normal yaşam şekli (spor yapabilir, düzenli okula gidebilir) | 25 | | | |
| 2. Dayanıklılıkta azalma, Gün sonunda yorgunluk, okul devamlılığı iyi | 20 | | | |
| 3. Dinlenme isteği, aktivite sonrası kolay yorulma, okul devamlılığında azalma | 15 | | | |
| 4. Sık dinlenme ihtiyacı, kısa yürüyüşler sonrası dispne | 10 | | | |
| 5. Sandalye ve yatakta ortopedik solunum | 5 | | | |
| II.Fizik Muayene | | | | |
| 1. Akciğer sesleri normal, öksürük yok, normal postür, KTA normal, DSS normal | 25 | | | |
| 2. Akciğer sesleri normal, Nadir öksürük, KTA normal, minimal hiperinflasyon, çomak parmak yok | 20 | | | |
| 3. Sık öksürük, hırıltı, artmış DSS, hafif derecede hiperinflasyon, erken dönemde çomak parmak oluşumu | 15 | | | |
| 4. Çok öksürük, sıklıkla produktif, göğüsde çekilme bulgusu, orta düzeyde hiperinflasyon, akciğer seslerinde ekspiriyum uzunluğu, ince raller, orta derecede çomak parmak | 10 | | | |
| 5. Taşipne, taşikardi, şiddetli öksürük atakları, yaygın raller, siyanoz, kalp yetmezliği işaretleri, ağır derecede çomak parmak | 5 | | | |
| III.Beslenme | | | | |
| 1. Ağırlık ve boy 25 persantil üstünde, kas kütlesi ve kas tonusu iyi, normal dışkılama | 25 | | | |
| 2. Ağırlık ve boy 20-25 persantil arasında, dışkılama anormal, kas kütlesi ve kas tonusu orta | 20 | | | |
| 3. Ağırlık ve boy 3 persantil üzerinde, dışkılama çok sık anormal, fazla miktarda dışkılama, kas kütlesi ve kas tonusu azalmış, minimal abdominal distansiyon | 15 | | | |
| 4. Ağırlık ve boy 3 persantil altında, dışkılama büyük miktarlarda ve sık, fazla miktarda dışkılama, azalmış kas kütlesi ve gevşek kas tonusu, hafif ve orta abdominal distansiyon | 10 | | | |
| 5. Belirgin malnutrisyon, abdominal distansiyon belirgin, sık ve yağlı dışkılama, rektal prolapsus | 5 | | | |
| IV.Akciğer grafi bulguları | | | | |
| 1. Normal akciğer filmi | 25 | | | |
| 2. Bronkovasküler işaretlerde minimal artış, erken hiperinflasyon | 20 | | | |
| 3. Yama tarzında atelettaziler, orta derecede hiperinflasyon, artmış bronkovasküler işaretler | 15 | | | |
| 4. Yaygın atelettazi ve infeksiyon alanları, orta derecede hiperinflasyon, minimal bronşektazi | 10 | | | |
| 5. Lobar atelettazi ve bronşektazi, şiddetli hiperinflasyon, akciğerde kistik oluşumlar, pnömotoraks, kardiyomegali | 5 | | | |
| Toplam puan | | | | |

Ek 2. NIH skoru**NIH (National Institute of Health) Skoru**

Prognostik skor

Ad-Soyad :

Hasta No :

Doğum tarihi :

Cinsiyet :

Yaş-Tanı :

Ter testi Na :

Cl :

I. Akciğer bulguları**A. X ışınları**

1. Pulmoner işaretlerde minimal belirginleşme
2. Artmış pulmoner işaretler: hafif derecede havalanma artışı, ateletaksi ve mukus plakları
3. Orta derecede havalanma artışı, fibrozis, ateletaksi ve mukus plakları: kistik oluşumlar
4. Şiddetli derecede havalanma artışı: ileri derecede fibrozis ve kistik oluşumlar/pulmoner obstrüksiyon, bronşektazi
5. Akut akciğer infiltrasyonu

B. Akciğer fonksiyon testleri

1. Vital kapasite (VC)
 - %90 dan az
 - %80 den az
 - %70 den az
 - %60 dan az
 - %50 den az
2. FEV₁
 - VC'nin %70'inden daha az
 - VC'nin %66'sinden daha az
 - VC'nin %58'inden daha az
 - VC'nin %50'sinden daha az
 - VC'nin %42'sinden daha az

C. Akciğer bulgularının artışı sonucu yoğun tedavi gereksinimi

1. Son 3 ay
2. Son 1 yıl

D. Pnömotoraks

1. Son 6 aydır, tekrarlayan
2. Hiç

E. Hemoptizi**1. Massif kanama**

- a. Son 6 aylık dönemde
- b. 6 aydan daha önceki dönemde

2. Çok az miktarda kanama son 1 yıl içinde**F. Pulmoner Cerrahi****G. Kor pulmonare****H. Akciğer fizik muayene****I. Balgam üretimi ve öksürük**

Toplam puan:

II. Genel Bulgular**A. Ağrılık**

1. İştahsızlık
2. 3 persantilden daha az
3. Son 3 ayda 2 kilodan fazla kayıp
4. Son 1 yılda 5 kilodan fazla kayıp ve büyüme eğrisinde önemli düşüş

B. Aktivite

1. Kolay yorulma: okula ve işe hareket azlığı
2. İstirhat dispnesi

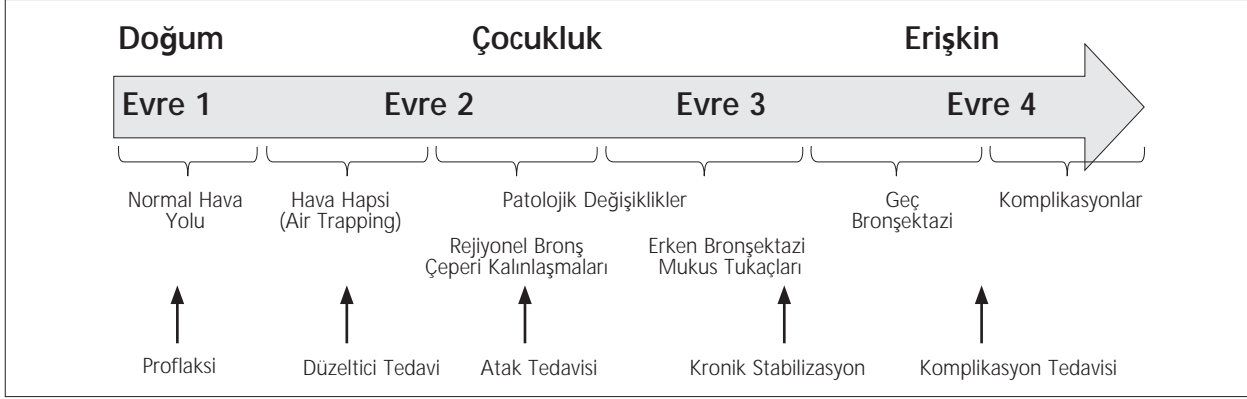
C. Davranış

1. İlaç kullanımında güvensiz tutum izlemesi
2. Depresif davranış hali

Genel Bulgular toplamı

Tüm skor toplam puanı

| Puan | Max. Puan | Tarihler | | | | | |
|-------|-----------|----------|--|--|--|--|--|
| | 17 | | | | | | |
| 1-3 | | | | | | | |
| 4-6 | | | | | | | |
| 7-10 | | | | | | | |
| 11-14 | | | | | | | |
| 1-4 | | | | | | | |
| | 17 | | | | | | |
| 1 | | | | | | | |
| 3 | | | | | | | |
| 5 | | | | | | | |
| 7 | | | | | | | |
| 9 | | | | | | | |
| 1 | | | | | | | |
| 2 | | | | | | | |
| 4 | | | | | | | |
| 6 | | | | | | | |
| 8 | | | | | | | |
| | 5 | | | | | | |
| 5 | | | | | | | |
| 3 | | | | | | | |
| | 5 | | | | | | |
| 5 | | | | | | | |
| 3 | | | | | | | |
| | 7 | | | | | | |
| 7 | | | | | | | |
| 4 | | | | | | | |
| 1-3 | | | | | | | |
| 2-7 | 7 | | | | | | |
| 3-5 | 5 | | | | | | |
| 1-9 | 9 | | | | | | |
| 1-3 | 3 | | | | | | |
| | 75 | | | | | | |
| | 6 | | | | | | |
| 1-2 | | | | | | | |
| 2 | | | | | | | |
| 2 | | | | | | | |
| 4 | | | | | | | |
| | 10 | | | | | | |
| 1-6 | | | | | | | |
| 1-5 | | | | | | | |
| | 9 | | | | | | |
| 1-6 | | | | | | | |
| 1-3 | | | | | | | |
| | 25 | | | | | | |
| | 100 | | | | | | |



Şekil 1. KF'te gelişimsel radyolojik (BT) evreleme

Tablo 2. KF'te kullanılan skorlar, yaşam kalitesi ölçekleri ve içerikleri

| Sistem | Semptom ve Bulgu | SK | NIH | RSSQ | Radyolojik | CFQ-R |
|------------------|---------------------------------|----|-----|------|------------|-------|
| Pulmoner | Solunum sıkıntısı/dispne | x | x | | | x |
| | Egzersiz intoleransı | x | | x | | x |
| | Öksürük (Gece, gündüz) | x | x | x | | x |
| | Öksürük sıklığı | x | x | x | | x |
| | Balgam çıkarma | | x | x | | |
| | Juguler dolgunluk | | | x | | |
| | Vizing | | | | | x |
| | Hemoptizi | x | | x | | x |
| | Balgam miktarı | x | | x | | x |
| | Balgam görünümü değişikliği | | | x | | x |
| | Balgam renginde değişikliği | | | | | |
| | Balgam yoğunluğunda değişikliği | x | x | | | x |
| | Artmış solunum sayısı | | | | | |
| | Retraksiyonlar | | | | | |
| SFT bozukluğu | | | | | | |
| Üst Sol. yolu | Boğaz ağrısı/burun akıntısı | | | | | |
| | Sinüs bölgesinde ağrı | | | x | | |
| | Pürülan burun/sinüs akıntısı | | | x | | |
| GİS | Karın ağrısı | | | x | | x |
| | İshal/yağlı dışkılama | | | | | x |
| | Diğer | | | | | x |
| Aktivite | Okula devamsızlık | | | | | x |
| | Yürüme/koşma vb. zorluğu | | | | | x |
| Genel | Ateş yüksekliği (>38°C) | | x | | | |
| | İştahsızlık | | x | | | x |
| | Halsizlik/yorgunluk | | | x | | x |
| | Ağırılık/Kilo kaybı | | | x | | x |
| | Beslenme durumu | | | | | |
| Duygulanım | | | | | | x |
| İyilik hali | | | x | | | x |
| Psikososyal | | | | | | x |
| Akc. gra/BT/ vb. | | x | | x | | |

SK: Shwachman-Kulczycki Skoru; NIH: NIH (National Institute of Health) Skoru; RSSQ: Respiratory and Symptom Questionnaire; CFQ-R: Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised

Ek 3. CFQ-R Yeniden Düzenlenmiş KF Anketi, 6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)**CFQ-R Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi
6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)**

Bu anket görüşmeci tarafından uygulanmak üzere hazırlanmıştır.

Lütfen bu anketi küçük çocuklar için kullanın.

Ancak soruları kendi başına okuyabilecek ve yanıtlayabilecek 12 ve 13 yaşındaki çocuklar için kendi kendine uygulayabileceği formu kullanın.

Anketin her bölümü için görüşmeci için talimatlar vardır. Çocuğa okumanız gereken talimatlar " " işareti ile gösterilmiştir. İzlemeniz gereken talimatların altı çizilidir ve italik yazılıdır.

Yazar: Alexandre L. Quittner , Miami Üniversitesi, Pediatrik Psikoloji AD

Klinisyen: Hasan Yüksel, Celal Bayar Üniversitesi, Pediatrik Alerji BD ve Solunum Birimi

Çeviri: Özge Yılmaz, Celal Bayar Üniversitesi, Pediatrik Alerji BD ve Solunum Birimi

Görüşmeci: *Lütfen aşağıdaki soruları sorun.*

A. Doğum tarihin nedir?

Tarih/...../.....

Ay Gün Yıl

B. Cinsiyetin nedir ?

Erkek Kız

C. **Son iki hafta içinde** tatile gittin mi ya da sağlığın ile ilgili olmayan nedenlerle okuldan uzak kaldın mı?

Evet Hayır

D. Aşağıdakilerden hangisi ırksal kökenini en iyi tanımlar?

Türk

Balkanlar

Ortadoğu kökenli

Orta Asya Kökenli

Diğer (Belirtiniz):

Bu soruya cevap vermemeyi tercih ediyorum.

E. Şu anda kaçınıcı sınıftasın? (eğer yaz ise, en son bitirdiğin sınıf)

Anasınıfı

1. sınıf

2. sınıf

3. sınıf

4. sınıf

5. sınıf

6. sınıf

7. sınıf

Okula gitmiyor

Görüşmeci: *Lütfen aşağıdakilere çocuğa okuyun.*

Bu sorular senin gibi kistik fibrozis hastalığı olan çocuklar içindir. Yanıtların bizim bu hastalığın nasıl bir hastalık olduğunu ve hangi tedavinin sana iyi geleceğini anlamamıza yardım edecek. Bu nedenle, bu soruları yanıtlaman gelecekte sana ve senin gibilere yardım edecek.

Lütfen tüm soruları yanıtla. Doğru ve yanlış yanıt yoktur! Eğer nasıl yanıtlayacağın konusunda emin değilsen, senin durumuna en uygun yanıtı seç.

" Soracağım her soru için, sana göstereceğim kartlardaki yanıtlardan birini seçebilirsin."

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

" Bu karta bak ve benimle birlikte ne yazdığını oku: **çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru, hiç doğru değil.**"

" **İşte bir örnek:** Eğer sana filler uçabilir mi diye sorsam ve bu çok doğru mu, çoğunlukla doğru mu, bazen doğru mu, hiç doğru değil mi diye sorsam, karttaki dört yanıtın hangisini seçerdin?"

Çocuğa mavi kartı gösterin.

" Şimdi bu karta bak ve benimle beraber ne yazdığını oku: **Her zaman/ sıklıkla/ bazen/ hiç.**"

" **İşte bir başka örnek:** Eğer sana aya her zaman mı, sıklıkla mı, bazen mi gidersen ya da hiç gitmez misin diye sorsam, karttaki hangi yanıtı seçerdin?"

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

" Şimdi sana günlük hayatınla ilgili bazı sorular soracağım."

" Sana okuyacağım cümlelere senin için **çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru ya da hiç doğru değil olarak yanıt ver**"

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

"Son iki hafta içinde":

| | Çok doğru | Çoğunlukla doğru | Biraz doğru | Hiç doğru değil |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Yaşıtlarım kadar hızlı yürüyebildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Merdivenleri yaşıtlarım kadar hızlı çıkabildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. İsteddiğin gibi koşabildin, atlayabildin ve tırmanabildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Yaşıtlarım kadar hızlı ve uzun koşabildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Sevdiğin sporlara katılabildin (örn. Yüzme, futbol, dans etme veya diğerleri) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Kitaplar, okul çantan ya da sırt-çantası gibi ağır şeyleri taşır ya da kaldırıırken zorluk yaşadın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Görüşmeci: Çocuğa **mavi** kartı gösterin.

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

"Ve bu **son iki hafta içinde** aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt":

| | Her zaman | Sıklıkla | Bazen | Hiç |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 7. Yorgun hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Çok kızgın hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Asık suratlı hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Endişeli hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Üzgün hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Uykuya dalmada zorluk çektin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Kötü rüya yada kabus gördün | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Kendini iyi hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Yemek yemekle ilgili sorunların oldu | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Tedavini yapmak için senin için eğlenceli işlere ara vermek zorunda kaldın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Yemek yemeye zorlandın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Görüşmeci: Çocuğa **turuncu** kartı gösterin.

"Sana okuyacağım cümlelere çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru ya da hiç doğru değil diye yanıt ver."

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

"Son iki hafta içinde":

| | Çok doğru | Çoğunlukla doğru | Biraz doğru | Hiç doğru değil |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 18. Tüm tedavilerini yapabildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Yemeklerini iştahla yedin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Arkadaşlarınla çok bir araya geldin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Evde istediğinden çok kaldın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Evden başka bir yerde uyurken rahat hissettin (arkadaş ya da akrabalarından birinin evi ya da başka bir yer) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Kendini dışlanmış hissettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Eve arkadaşlarını sıklıkla davet ettin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Diğer çocuklar tarafından alay edildin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Diğerleri ile hastalığın hakkında konuşurken kendini rahat hissettin (öğretmen, arkadaş...) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. Boyunun çok kısa olduğunu düşündün | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Çok zayıf olduğunu düşündün | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 29. Kendini yaşıtlarından fiziksel olarak farklı olduğunu düşündün | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. Tedavilerini yapmak seni rahatsız etti | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Görüşmeci: Çocuğa **mavi** kartı yeniden gösterin

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

Son iki hafta içinde aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt

| | Her zaman | Sıklıkla | Bazen | Hiç |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 31. Gün içinde öksürdün | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32. Gece öksürük nedeni ile uyandın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33. Balgam çıkararak öksürmek zorunda kaldın | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Nefes almada zorluk çektin | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Karnın yada miden ağrıdı | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Lütfen tüm soruların yanıtladığından emin olun.

YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ...

ölçeklerini aynı anda kullanmaktadır. Ayrıca HDİ’de çocukluk çağında ifade yetersizliğini ortadan kaldırmak için aileden “anne-babadan alınan bilgiyi değerlendiren SYK ölçekleri” (“Parent forms of QoL”) de kullanılabilir.

KF’te kontrol durumunun belirlenmesinde en ideal sonuç ancak SYK ölçümünün genel kapsamı oluşturması yanında klinik skorlama (semtom skoru ve fizik bulgular) ve fonksiyonel parametrelerin (FEV₁, FVC, 6-dakika yürüme testi vb.) birlikte kullanımı ile sağlanabilir [3]. KF’te kullanılan skorlar, yaşam kalitesi ölçekleri ve içerikleri Tablo 2’de gösterilmiştir.

Kistik Fibrozis Ölçeği (CFQ-R; Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised)

CFQ-R, 6 yaşından itibaren çocuklarda kullanılabilir [1]. Üç farklı yaş grubundan hasta [6-10, 12-13 ve 14 yaş ve üzeri] ve anne-babalar için dört CFQ-R anketi vardır (Ek 3) [1,20]. Sorulara verilen yanıtlar, sıklık derecesi (“her zaman”, “sık”, “bazen”, “hiç”), zorluk derecesi (“çok zor”, “biraz zor”, “az zor”, “hiç zor değil”), ya da doğru yanlış değerlendirilmesi (“çok doğru”, “biraz doğru”, “biraz yanlış”, “çok yanlış”) içerir. Tüm sorular eşit ağırlıklıdır ve ölçeklerin yanıtlanması 15 dakika civarında sürer [1].

KAYNAKLAR

1. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest* 2005; 128: 2347-54.
2. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001; 84: 205-11.
3. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2007; 4: 378-86.
4. Gee L, Abbott J, Hart A, et al. Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2005; 4: 59-66.
5. Quittner AL, Modi A, Cruz I. Systematic review of health-related quality of life measures for children with respiratory conditions. *Paediatr Respir Rev* 2008; 9: 220-32.
6. Hafen GM, Ranganathan SC, Robertson CF, Robinson PJ. Clinical scoring systems in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 602-17.
7. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. *AMA J Dis Child* 1958; 96: 6-15.
8. Doershuk CF, Matthews LW, Tucker AS, et al. A 5 year clinical evaluation of a therapeutic program for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1964; 65: 677-93.
9. Cooperman EM, Park M, McKee J, Assad JP. A simplified cystic fibrosis scoring system (a preliminary report). *Can Med Assoc J* 1971; 105: 580-2.
10. Taussig LMKJ, Friedewald WT, di Sant’Agnese PA. A new prognostic score and clinical evaluation system for cystic fibrosis. *J Pediatr* 1973; 82: 380-90.
11. Kraemer R, Rudeberg A, Klay M, Rossi E. Relationship between clinical conditions, radiographic findings and pulmonary functions in patients with cystic fibrosis. *Helv Paediatr Acta* 1979; 34: 417-28.
12. Huang N, Keith H, Palmer J, Hsuan F. A scoring system for short-term evaluation of patients with cystic fibrosis: a possible means for assessment of antibiotic efficacy. In: Warwick WJ; ed. 1,000 years of cystic fibrosis collected papers. University of Minnesota Department of Pediatrics Medical School in cooperation with International Cystic Fibrosis Association, National Heart, Lung and Blood Institute and Fogarty International Center. Minneapolis: University of Minnesota Press 1981: 207-15.
13. Kanga J, Kuhn R, Craigmyle L, Haverstock D, Church D. Cystic fibrosis clinical score: a new scoring system to evaluate acute pulmonary exacerbation. *Clin Ther* 1999; 21: 1343-56.
14. Rosenfeld M, Emerson J, Williams-Warren J, et al. Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001; 139: 359-65.
15. Rabin HR, Butler SM, Wohl ME, et al. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 400-6.
16. Robinson TE, Goris ML, Zhu HJ, et al. Dornase alfa reduces air trapping in children with mild cystic fibrosis lung disease: a quantitative analysis. *Chest* 2005; 128: 2327-35.
17. Aziz ZA, Davies JC, Alton EW, et al. Computed tomography and cystic fibrosis: promises and problems. *Thorax* 2007; 62: 181-6.
18. Spilker B. Introduction. In: Spilker B; ed. Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials. 2nd ed. Philadelphia: Lippicott-Raven publishers, 1996; 1-10.
19. Quittner AL. Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 1998; 4: 326-31.
20. Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 2000; 25: 403-14.