

UKKS tarafından kullanılan Değişkenler

I. HASTA BİLGİLERİ

Demografik özellikler

KF merkez kodu

Merkez Adı

Hasta Kodu

Hasta Dosya No

ECFS PR kodu

Güncellenmiş Onam Alındı mı?

Çocuk Rıza Formu İmzalandı mı?

Uyruk

TC Kimlik No

Doğum Tarihi

Cinsiyet

Etnik köken

Tanı

Tanı Kesinleşti mi?

Tanı durumu:

- Kistik fibrozis değil
- Kistik fibrozis (Önceden KİMS/KFKOT ya da KFTR-ilişkili hastalık tanısı almadı ya da alıp almadığı bilinmiyor)
- Kistik fibrozis tanısı kesinleştirilecek
- Kistik fibrozis (Önceden KİMS/KFKOT tanısı aldı)
- Kistik fibrozis (Önceden KFTR-ilişkili hastalık tanısı aldı)
- KİMS/KFKOT, “şimdiki tanısı”
- KFTR-ilişkili hastalık (Hiçbir zaman KİMS/KFKOT ya da kistik fibrozis tanısı almadı)
- KFTR-ilişkili hastalık (Önceden KİMS/KFKOT tanısı aldı)
- KFTR-ilişkili hastalık (Önceden kistik fibrozis tanısı aldı)
- Kistik fibrozis taşıyıcısı (Önceden KİMS/KFKOT tanısı aldı)
- Kistik fibrozis taşıyıcısı (Önceden kistik fibrozis ya da KFTR-ilişkili hastalık tanısı aldı)

Tanı yaşı

Tanı tarihi

Yenidoğan taraması

Mekonyum ileusu

Mutasyon1 (Alel1)

Mutasyon2 (Alel2)

Ter testi tipi 1

Ter testi değeri 1: mmol/L

Ter testi tipi 2

Ter testi değeri 2: mmol/L

Nazal Potansiyeli Fark Ölçümü

Nazal Potansiyeli Fark ölçüm tarihi

Nazal Potansiyeli Fark sonuç

İntestinal akım ölçümü

İntestinal akım ölçümü tarihi

İntestinal akım ölçümü sonuç

Pankreas durumu:

Fekal elastaz

Fekal yağ

Sadece KİMS/KFKOT için: Yenidoğan tarama protokolü:

- IRT
- IRT-IRT
- IRT-ML-IRT
- IRT-DNA
- IRT-DNA-IRT
- IRT-DNA+ML-IRT
- IRT-DNA-EGA
- IRT-PAP-IRT

- IRT-PAP-DNA
- IRT-PAP-DNA-EGA
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: ilk IRT değeri (ng/mL)

Sadece KİMS/KFKOT için: ilk IRT değerinin tarihi

Sadece KİMS/KFKOT için: bazal fekal elastaz değeri

- Bir kez <200µg
- İki kez <200µg
- Bir kez ≥200µg
- İki kez ≥200µg
- Yapılmadı
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: bazal boy (cm)

Sadece KİMS/KFKOT için: bazal vücut ağırlığı (kg)

Sadece KİMS/KFKOT için: bazal boy ve vücut ağırlığı ölçüm tarihi (Gün/ay/yıl)

II. YILLIK VİZİT

Vizit yılı

Hastanın Son Durumu

Ölüm tarihi

Ölüm nedeni

Solunum fonksiyon testleri ve beslenme izlemi

Vücut ağırlığı

Boy

Vücut Ağırlığı ve Boy Ölçümünün Yapıldığı Tarih

FEV1 %

FEV1 litre

FEV1 ölçüm tarihi

FVC %

FVC litre

FVC ölçülen tarih

Akciğer temizleme indeksi (LCI)

LCI değeri:

Yapıldığı tarih

Yapıldığı alet:

Komplikasyonlar

ABPA (Alerjik bronkopulmoner aspergillozis)

Diyabet

Pnömotoraks (göğüs tüpü gereken)

Karaciğer hastalığı

Majör hemoptizi (≥ 250 ml/gün)

Malignensi

Sinüzit

Osteoproz

Osteopeni

Gastroözefageal reflü

Psödobartter Sendromu

Distal intestinal obstrüksiyon sendromu (DIOS)

O yıl içinde gebelik var mı?

Gebeliğin sonlanma nedeni

Tedaviler

Devamlı antibiyotik

İnhale Antibiyotik (en az 3 ay art arda, ara vermeden ya da on/off)

Solunum

rhDNaz, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

İnhale Hipertonik Salin $\geq 3\%$, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

İnhale Mannitol, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

İnhale bronkodilatör, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

İnhale steroid, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

İnhale steroid ve LABA, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Oral Steroid, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Azitromisin (ya da diğerk Makrolid), devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Oksijen, devamlı (3 ay veya daha uzun süre, tüm gün, geceleri ya da egzersiz sırasında)

Noninvazif mekanik ventilasyon, devamlı (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Beslenme/GİS

Pankreatik enzim (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Ursodeoksikolik asit (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Proton pompa inhibitörü (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Enteral beslenme (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Multivitamin (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Vitamin A (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Vitamin D (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Vitamin E (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Vitamin K (en az 3 ay art arda, ara vermeden)

Endokrin

Kalsiyum desteğı

Bifosfonat

İnsülin

Modölatör

Ivacaftor

Lumacaftor/ Ivacaftor

Tezacaftor/ Ivacaftor

Elexacaftor/ Tezacaftor/ Ivacaftor

Diğerk CFTR modölatörü

Modölatörlerin başlanma ve kesilme tarihi (2 kez)

Terde klor değerkleri - her CFTR modölatörü için başlangıçtan önce ve kullanım sırasında (yılın en düşük değeri).

Mikrobiyoloji (kronik ya da intermitan)

Pseudomonas aeruginosa

Metisilin hassas *Staphylococcus aureus* (MSSA)

Metisilin dirençli *Staphylococcus aureus* (MRSA)

Burkholderia cepacia complex

Haemophilus influenzae

O yıl içinde Nontüberküloz mikobakteri: balgam ya da BAL'dan kültür alındı mı ve sonucu nedir?

Nontüberküloz mikobakteri kültüründe en az 1 kez *Mycobacterium abscessus* complex üredi mi?

Nontüberküloz mikobakteri kültüründe en az 1 kez *Mycobacterium avium* complex üredi mi?

Nontüberküloz mikobakteri kültüründe en az 1 kez diğer Mikobakteri türleri üredi mi?

O yıl içinde Nontüberküloz mikobakteri tedavisi aldı mı? (O yıl başlanan ya da önceki yıl başlanıp o yıl devam eden)

Mycobacterium tuberculosis

Stenotrophomonas maltophilia

Achromobacter türleri

O yıl içinde balgam /BAL/ boğaz sürüntü örneğinden mantar kültürü alındı mı ve sonucu nedir ?

En az bir kez Mantar pozitif ise, *Aspergillus fumigatus* saptandı mı?

En az bir kez Mantar pozitif ise, *Scedosporium* türleri saptandı mı?

Hastane Yatışı, Akciğer Alevlenmeleri, IV Antibiyotik

O yıl içinde, intravenöz antibiyotik ile tedavi edildiği en az 1 pulmoner alevlenme geçirdi mi?

O yıl içinde, intravenöz antibiyotik ile tedavi edildiği pulmoner alevlenme sayısı

Damardan antibiyotik aldığı gün sayısı (KF nedenli) (Evde + hastanede)

Damardan antibiyotik aldığı gün sayısı (KF nedenli) (Sadece hastanede)

Hastanede geçirdiği gün sayısı (KF nedeniyle + KF dışı nedenlerle) (Rutin kontrol hariç)

Transplantasyon

O izlem yılında ya da önceki yıllarda transplantasyonu yapıldı mı:

- Akciğer
- Karaciğer
- Böbrek
- Diğer organ

Hastanın son durumu

- Yaşıyor ve bu yıl kontrole geldi
- Bu yıl kontrole gelmedi (İzlemiden çıkmadı)
- İzlemiden çıktı
- Sadece KİMS/KFKOT için: Aile isteği nedeniyle izlemi durduruldu
- Sadece KİMS/KFKOT için: İzlemi durduruldu, tanısı KF taşıyıcısına dönüştü
- Öldü

Sadece KİMS/KFKOT için

Sadece KİMS/KFKOT için: Kronik ıslak/produktif öksürük (>6 hafta)

- Evet
- Hayır
- Boş
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: Bu yıl akciğer grafisi çekildi mi?

- Evet
- Hayır
- Boş
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: Bu yıl MRI (manyetik rezonans görüntüleme) çekildi mi?

- Evet
- Hayır
- Boş
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: Bu yıl BT (bilgisayarlı tomografi) çekildi mi?

- Evet
- Hayır
- Boş
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: Bu yıl yapılan görüntüleme sonucu

- Bronşektazi
- Mukus tıkaçları
- Bronşektazi ve mukus tıkaçları

- Normal
- Diğer anormallikler
- Boş
- Bilinmiyor

Sadece KİMS/KFKOT için: Bu yıl yapılan en son ter testi

- Titrasyon/Klor
- Kondüktivite
- Yapılmadı
- Metod bilinmiyor/ yapıp yapılmadığı bilinmiyor
- Boş

Sadece KİMS/KFKOT için: Ter testi değeri

- Bilinmiyor
- Yapılmadı
- Yapıldı ve değeri