

**Güncel Arařtırmalar**

**İntertisyel Akcięer  
Hastalıkları**

**Dr Emine Ataę  
Ümraniye Eęitim ve Atařtırma  
Hastanesi**

# Sunum Planı

- Tanı
- NEHI
- Tedavi
- İzlem: Yaşam Kalitesi
- Kayıt sistemi

## Thoracic MRI Evaluation of Sarcoidosis in Children

Sureyya Burcu Gorkem, MD,<sup>1\*</sup> Seil Kse, MD,<sup>2</sup> Edward Y. Lee, MD, MPH,<sup>3</sup> Selim Doęanay, MD,<sup>1</sup>  
Ayse Seda Coskun, MD,<sup>4</sup> and Mehmet Kse, MD<sup>5</sup>

- Pediatric pulmoner sarkoidozda toraks MR bulgularını deęerlendirmek ve sonuları BT bulguları ile karşılařtırmak

## Metod

- Ağustos 2010-Mayıs 2015, prospektif
- Evre 1-4 pulmoner sarkoidoz tanısıyla takipli, tanı aşamasında veya izlem sırasında kontrastlı BT çekilen hastalar çalışmaya dahil
- Evre 0 pulmoner sarkoidoz ve ekstrapulmoner bulguları olan hastalar çalışma dışı
- 7 hasta: 8-18 yaş

## Metod

- Kontrastlı toraks BT (0.6 mm' lik kesit) ve aynı gün 1.5 Tesla kontrastlı MR
- 2 pediyatrik radyolog:
- Pulmoner parankim; nodül, plevral kalınlaşma/fissür, buzlu cam görünümü, interlobuler septal kalınlaşma, atelektazi, konsolidasyon, bronşiektazi, pulmoner kist, fibrotik bant formasyonu .
- Büyümüş mediastinal ve hiler LAP' lar not ediliyor.

## Sonuçlar

- 1 hasta: Evre-1
- 3 hasta: Evre-3
- 1 hasta: Evre-4
  
- 2 hastada BT ve MR değerlendirmesi ile takipte iyileşme  
(Evre 2  $\longrightarrow$  Evre 0)
  
- 5 hastanın radyolojik bulguları patolojik

## Sonuçlar

- Patolojik Toraks BT bulguları:
- Hiler/mediastinal LAP: 5 hasta
- >3 mm nodül : 4 hasta
- Buzlu cam görünümü: 4 hasta

## Sonuçlar

Imaging findings	BT ve MR korelasyonu	
	CT	MRI
Normal findings	2 (28%)	2 (28%)
Hilar/mediastinal LAP	5 (71%)	5 (71%)
Nodules >3 mm	4 (57%)	4 (57%)
Ground glass opacity	4 (57%)	3 (42%)
Thickening of the pleura/fissure	3 (42%)	3 (42%)
Interlobular septal thickening	2 (28%)	2 (28%)
Atelectasis	1 (14%)	1 (14%)
Consolidation	1 (14%)	1 (14%)
Bronchiectasis	1 (14%)	0
Enlarged pulmonary artery	1 (14%)	1 (14%)
Pulmonary cysts	1 (14%)	0
Fibrotic bands	1 (14%)	1 (14%)

- BT' de saptanan, MR' da saptanamayan bulgular:
- < 3 mm nodül: (n:4)
- Hafif bronşiektazi ve buzlu cam görünümü (n:1)
- Subplevral ve intraplevral kist (n:1)



## Sonuçlar

- MRI' in sensitivite : %82.5, spesifite: %100
- Evre 1,2 ve 4 pulmoner sarkoidoz: BT ve MR arasında anlamlı bir fark yok (p: 0.133)
- İyonizan radyasyon maruziyeti olmadığı için MR çocuklarda umut verici.



ORIGINAL ARTICLE: DIAGNOSTIC TESTING

## Diagnostic accuracy and therapeutic relevance of thoracoscopic lung biopsies in children

Caroline Fortmann MD ✉, Nicolaus Schwerk MD, Martin Wetzke MD, Nagoud Schukfeh MD, Benno M. Ure MD, Jens Dingemann MD

First published: 26 March 2018 | <https://doi.org/10.1002/ppul.23999>

- Çocuklarda intertisyel akciğer hastalıklarında torakoskopik biopsinin tanısal değeri
- 2005-2016 yılları arasında 59 hastaya yapılan biopsinin retrospektif olarak değerlendirilmesi

## Sonuçlar

- 59 hasta
- Median yaş: 7y (8 gün-18y, 15 hasta<2y)
- En sık preopp semptomlar:
  - Dispne,
  - Takipne
  - Egzersiz intoleransı

## Sonuçlar

- Biopsi öncesinde:
- 18 hasta (%30) devamlı O<sub>2</sub> tedavisi, 4 hasta mekanik ventilasyon, 2 hasta ECMO
- ASA sınıflamasına göre 33 hastanın (%56) ağır (ASAIII) veya yaşamı tehdit edici hastalığı (ASAIV) mevcut.
- %18.6: Pulmoner hipertansiyon
- %41.4: Steroid tedavisi

## Sonuçlar

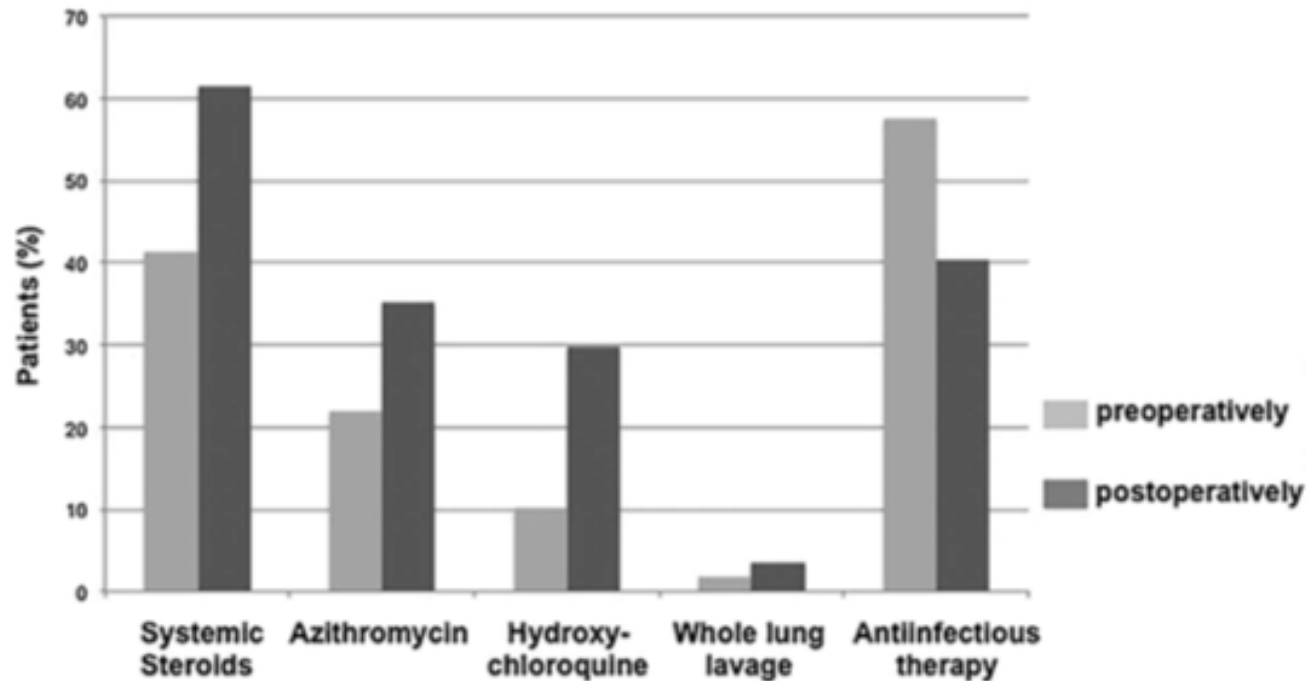
- Biopsi lokalizasyonu: Pre opp toraks bt, peropp pediatrik pulmonolog ile birlikte görsel değerlendirme
- Median biopsi sayısı: 2 (1-4)
- Median opp. süresi: 55 dak
- Endoloop ligasyon (63%)
- Stapler (27%)
- Endoloop daha çok küçük çocuklarda (med yaş: 5)

## Sonuçlar

- Göğüs tüpü takılan hasta sayısı: 32 (%54)
- Tüpün medyan çekilme zamanı: 2 gün (1-7 gün).
- % 15 hastada komplikasyon:
- En sık: Pnömotoraks ve kanama:
- 4 hastada transfüzyon ihtiyacı, 3 hastada post opp. tüp gereksinimi.
- Mortalite yok.

## Sonuçlar

- 1 hasta hariç tümünde yeterli doku ve spesifik tanı.
- ChILD sınıflamasına göre torakoskopik biopsinin sensitivitesi : 0.98.



- Hastaların % 86' sında biopsi sonucuna göre tedavi değişikliği yapılmış

## Sonuçlar

- ChILD şüphesi olan çocuklarda torakoskopik biopsinin tanısal değeri yüksek
- Histopatolojik tanı ile hastalara spesifik tedaviler başlanması mümkün
- Torakoskopik akciğer biopsisi tanıda etkin ve güvenilir bir yöntemdir





ORIGINAL ARTICLE: PCD, PIG, NEHI AND RARE DISEASES

## Growth trajectories and oxygen use in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy

Rebekah J. Nevel MD, Errine T. Garnett BS, Deneen A. Schaudies MS, RD, LDN,  
Lisa R. Young MD ✉

First published: 02 February 2018 | <https://doi.org/10.1002/ppul.23958> | Cited by: 1

- NEHI' da klinik gidişini etkileyen faktörleri belirlemek
- Büyüme gelişme geriliği ve respiratuar morbidite ilişkisini göstermek

# Metod

- 2013-2016' da prospektif
- Retrospektif kohort: 42 NEHI tanılı hasta
- Oksijen tedavisinin başlandığı zamandaki büyüme durumu: yaşa göre tartı persantilleri ve 5 yıllık büyüme izlemleri, eşlik eden gelişimsel sorunlar
- Ebeveyn ve bakım vericilere hastalıkla ilgili endişeleri ile ilgili anket

# Metod

- Respiratuar morbidite için primer sonlanım noktası devamlı oksijen desteđi alınan süre (ay)
- Sekonder sonlanım noktası gece oksijen kullanım süresi ve alınan max O<sub>2</sub> akımı

# Sonuçlar

Sex	
Male	40.5%
Female	59.5%
Ethnicity	
Caucasian, non-Hispanic ethnicity	100%
Current age in months (median, range)	54.5 (5-138)
NEHI diagnosis, age in months (median, 95%CI)	8.5 (5.3-12.7)
Symptoms onset, age in months (median, 95%CI)	3 (2.2-3.8)
Supplemental oxygen initiation, age in months (median, 95%CI)	6 (4.8-7.2)
Initial chest CT, age in months (median, 95%CI)	7 (5.8-8.2)
Lung biopsy, age in months, n = 17 (median, 95%CI)	11 (6.5-15.5)

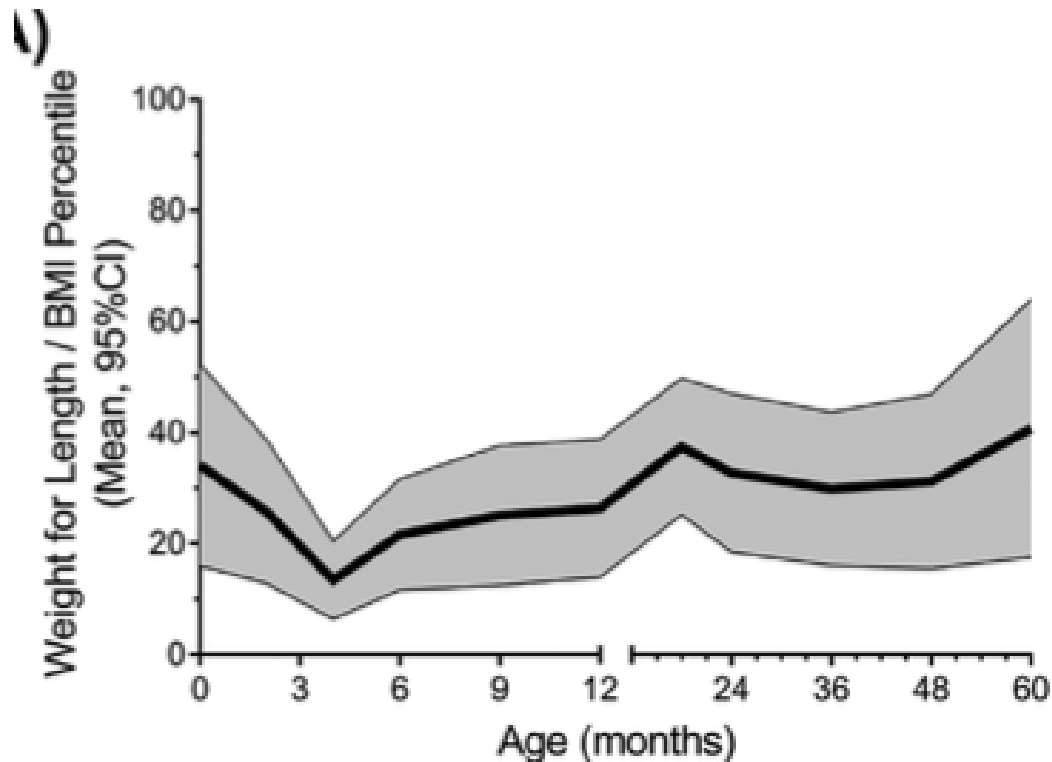
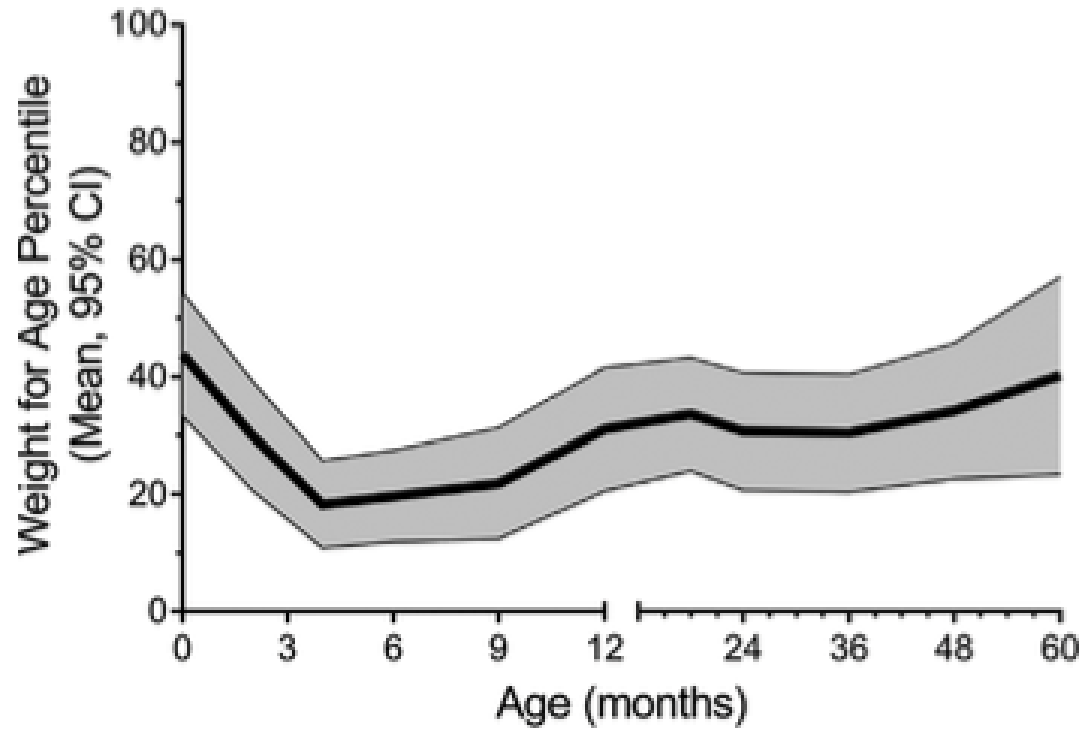
# Sonuçlar

- Ebeveyn anketleri
- Hastalık yükü: İlk 1 yaşta % 87 hasta en az 1 kez hastaneye yatırılmış, % 36 hastada  $\geq 4$  yatış
- Ebeveynlerin % 65' inin çocuklarının büyümesi ile ilgili kaygıları olduğu saptanmış
- Gelişim geriliği: % 38

# Sonuçlar: Büyüme

- Büyüme geriliği: %74
- O2 başlandığı sırada tartı persantili: 12
- Gastrik tüp: % 31
- Gastrik tüp takılma yaşı: 9 ay

# Sonuçlar



- BMI ve persantil eğrilerinin ilk aylarda düşüş (max düşüş 4. ay) gösterip sonradan düzelme
- Bu düzelme bazı çocuklarda O2 başlanma zamanı ile ilişkili.
- Düzelmenin O2 tedavisi ya da başlanan beslenme desteğine bağlı olduğunu söylemek için hasta sayısı yeterli değil.

## Sonuçlar: Respiratuar morbidite

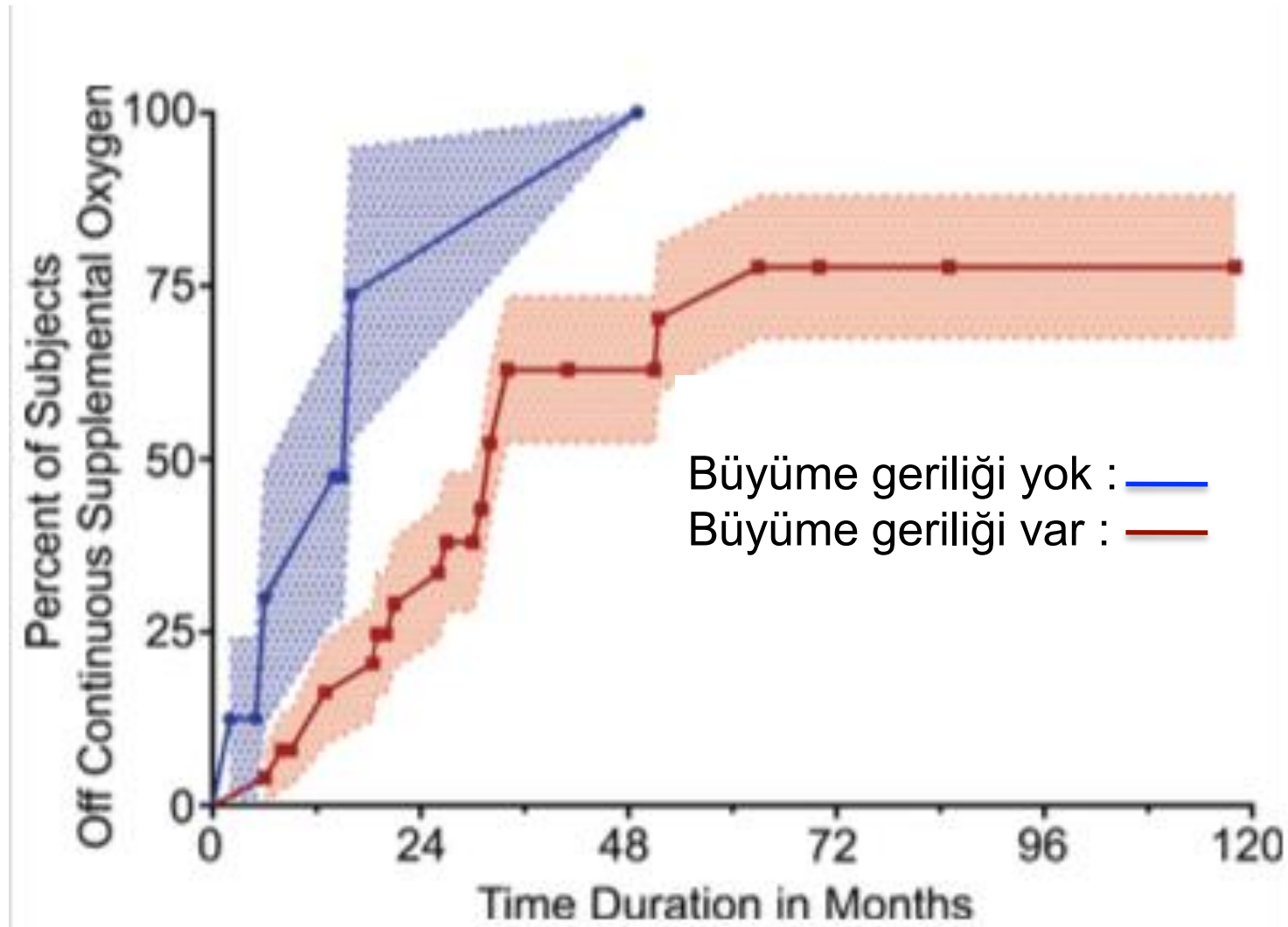
- Oksijen ihtiyacı: %97.6
- O2 desteđi başlama yaşı: 6 ay
- Median O2 akımı: 1 lt/dak
- Sürekli O2 ihtiyacı süresi: 30 ay
- Gece O2 ihtiyacı süresi: 41 ay



## Sonuçlar: Respiratuar morbidite

- Gastrik tüp takılması ve gelişimsel gerilik ile hastaların oksijen ihtiyacı arasında ilişki saptanmamış.

# Respiratuar morbidite-Büyüme



- Büyüme geriliği olan grupta oksijen ihtiyacı daha uzun (p: 0.03).
- Gece oksijen ihtiyacı, max O2 akım hızı ile bile bir ilişki yok.

# Sonuçlar

- NEHI ekstrapulmoner ve pulmoner morbiditeler ile karakterizedir.
- Komorbiditelerin akciğer hastalığının seyri ile ilişkisinin gösterilmesi, respiratuar sonuçların iyileştirilmesine yönelik stratejiler geliştirilmesini sağlayacaktır.



## Outcomes of Lung Transplantation for Infants and Children with Genetic Disorders of Surfactant Metabolism

Whitney B. Eldridge, MD<sup>1</sup>, Qunyuan Zhang, PhD<sup>2</sup>, Albert Faro, MD<sup>1</sup>, Stuart C. Sweet, PhD, MD<sup>1</sup>, Pirooz Eghtesady, MD, PhD<sup>3</sup>, Aaron Hamvas, MD<sup>4</sup>, F. Sessions Cole, MD<sup>1</sup>, and Jennifer A. Wambach, MD, MS<sup>1</sup>

- 1993-2003 ve 2004-2015 arasında surfaktan metabolizma bozukluğu (SFTPB, SFTPC, ABCA3, NKX2-1) nedeniyle akciğer tranplantasyonu yapılan infant ve çocukların değerlendirilmesi

# Metod

- <1 yaşı (n:28) infant ve >1 yaşı (n:16) çocuk hasta
- Retrospektif,
- Hastaların klinik ve demografik özellikleri
- Nakil yapılan yaşa göre 2 grubun ve
- 1993-2003 (1.epok), 2004-2015 (2.epok) sonuçlarının karşılaştırılması

**Table II.** Clinical characteristics and post-transplantation morbidities for infants and children transplanted for genetic disorders of surfactant metabolism during epoch 1 (1993-2003) and epoch 2 (2004-2015)

Characteristics	Infants			Children		
	Epoch 1 (1993-2003)	Epoch 2 (2004-2015)	<i>P</i> value	Epoch 1 (1993-2003)	Epoch 2 (2004-2015)	<i>P</i> value
Number listed	19	16		9	8	
Number transplanted (%)	16 (84)	12 (75)		9 (1.0)	7 (88)	
Genetic etiology, n (%)			.26			1.0
<i>SFTP</i> B	10 (53)	4 (25)		0 (0)	0 (0)	
<i>SFTP</i> C	0 (0)	1 (6)		6 (67)	5 (63)	
<i>ABCA3</i>	7 (37)	10 (63)		3 (33)	2 (25)	
<i>NKX2-1</i>	2 (10)	1 (6)		0 (0)	1 (12)	
Sex, n (%)						
Female	11 (58)	8 (50)	.64	6 (67)	5 (63)	1.0
Male	8 (42)	8 (50)		3 (33)	3 (37)	
Race/ethnicity, n (%)			.0017			.72
European descent	18 (95)	9 (56)		8 (89)	6 (75)	
African descent	1 (5)	0 (0)		1 (11)	1 (12.5)	
Hispanic	0 (0)	2 (12.5)		0 (0)	0 (0)	
Middle Eastern	0 (0)	3 (19)		0 (0)	0 (0)	
Other	0 (0)	2 (12.5)		0 (0)	1 (12.5)	
Age at listing, mo, mean ± SD	2.3 ± 2.2	2.9 ± 1.9	.45	41 ± 45	99 ± 47	.020
Death prior to transplantation, n/N (%)	3/19 (16)	4/16 (25)	.68	0/9 (0)	1/8 (13)	.47
Age at transplant, mo, mean ± SD	4.1 ± 2.1	5.6 ± 2.3	.81	45 ± 49	118 ± 54	.015
Wait time to transplantation, mo, mean ± SD	1.6 ± 1.3	2.2 ± 1.7	.34	4.2 ± 4.3	16 ± 13	.055
Mechanically ventilated at transplantation, n/N (%)	13/16 (81)	12/12 (100)	.24	1/9 (11)	1/7 (14)	1.0
ECMO prior to transplantation, n/N (%)	7/19 (37)	0/16 (0)	.0092	0/9 (0)	1/8 (13)	.47
Survival at 1 y, n/N (%)	13/16 (81)	10/12 (83)	1.0	9/9 (100)	7/7 (100)	NA
Survival at 5 y, n/N (%)	9/16 (56)	5/9 (56)*	1.0	7/9 (78)	4/5 (80)*	1.0
CMV infection, n/N (%)	1/16 (6)	1/12 (8)	1.0	2/9 (22)	0/7 (0)	.48
Seizures, n/N (%)	3/16 (19)	0/12 (0)	.24	0/9 (0)	0/7 (0)	NA
Hypertension by 5 y post-transplantation, n/N (%)	2/9 (22)	2/6 (33) <sup>†</sup>	1.0	4/9 (44) <sup>†</sup>	0/4 (0)	.23
Renal insufficiency by 5 y post-transplantation, n/N (%)	2/10 (20) <sup>‡</sup>	0/5 (0)	.52	1/8 (13) <sup>‡</sup>	0/4 (0)	1.0
Bronchiolitis obliterans by 5 y post-transplantation, n/N (%)	4/11 (36) <sup>§</sup>	2/6 (33) <sup>§</sup>	1.0	5/9 (56) <sup>§</sup>	3/5 (60) <sup>§</sup>	1.0
PTLD by 5 y post-transplantation, n/N (%)	2/9 (22)	0/5 (0)	.51	0/7 (0)	1/4 (25)	.36
Gastrostomy tube, n/N (%)	11/16 (69)	11/12 (92)	.20	7/9 (78)	7/7 (1.0)	.48
Growth impairment, n/N (%)	5/14 (36) <sup>¶</sup>	9/12 (75)	.062	6/9 (67)	4/7 (57)	1.0
Speech delay, n/N (%)	10/12 (83) <sup>¶</sup>	9/10 (90) <sup>¶</sup>	1.0	1/9 (11)	1/7 (14)	1.0
Motor delay, n/N (%)	9/12 (75) <sup>¶</sup>	10/12 (83)	1.0	2/9 (22)	0/7 (0)	.48
Hearing loss, n/N (%)	5/11 (45) <sup>¶</sup>	2/10 (20) <sup>¶</sup>	.36	0/9 (0)	0/7 (0)	NA

# Sonuçlar İnfant

- 28 hastaya nakil: 7 hasta nakil yapılamadan kaybedilmiş.
- En sık neden: SFPB ve ABCA3 eksikliği



# Sonuçlar- İnfant

## • 1993-2003

- Listelenen hasta sayısı:19
- Nakil yapılan hasta sayısı:16
- Listeleme yaşı: 2.3 ay
- Transplantasyon yaşı: 4.1 ay
- Bekleme süresi: 1.6 ay
- Mekanik ventilasyon: 13
- **ECMO: 7**
- 1 yıl sürvi: %81
- 5 yıl sürvi: %56

## • 2004-2015

- Listelenen hasta sayısı: 16
- Nakil yapılan hasta sayısı: 12
- Listeleme yaşı: 2.9
- Transplantasyon yaşı: 5.6 ay
- Bekleme süresi: 2.2 ay
- Mekanik ventilasyon: 12
- **ECMO: 0**
- 1yıl sürvi: %83
- 5 yıl sürvi: %56



# İnfant- Sonuçlar

- 1993-2003'te azotioprin ve siklosporin kullanılırken, 2004-2015' te tacrolimus ve mikofenolat mofetil tercih edilmiş.
- İlk yıl en sık ölüm nedeni non-CMV enfeksiyonlar, geç dönemde BO
- İmmunsupresif tedavi rejiminin değişmesine rağmen 2 dönemde erken ve geç dönem komplikasyonlar açısından fark yok

# Sonuçlar-Çocuk

- 16 hastaya nakil yapılmış.
- En sık neden: SFPB ve ABCA3 eksikliği

# Sonuçlar-Çocuk

## • 1993-2003

- Listelenen hasta sayısı:9
- Nakil yapılan hasta sayısı:9
- **Listeleme yaşı: 41 ay**
- **Transplantasyon yaşı: 45 ay**
- **Bekleme süresi: 4.2 ay**
- Mekanik ventilasyon: 1
- ECMO: 0
- 1yıl sürvi: %100
- 5 yıl sürvi: %78

## • 2004-2015

- Listelenen hasta sayısı: 8
- Nakil yapılan hasta sayısı: 7
- **Listeleme yaşı: 99 ay**
- **Transplantasyon yaşı: 118 ay**
- **Bekleme süresi: 16 ay**
- Mekanik ventilasyon: 1
- ECMO: 1
- 1 yıl sürvi: %100
- 5 yıl sürvi: %80

# Çocuk- Sonuçlar

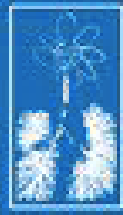
- 1993-2003'te azotioprin ve siklosporin kullanılırken 2004-2015' te tacrolimus ve mikofenolat mofetil tercih edilmiş.
- En sık ölüm nedeni BO
- Komplikasyonlar: Posttransplant lenfoproliferatif hastalık ve hipertansiyon 2. dönemde daha sık

# İnfant-Çocuk

- İki grupta yaş benzer
- İnfantlar SFPB eksikliği nedeniyle transplante olurken, büyük çocuklarda en sık nakil nedeni SFTPC ( $p<0.0001$ )
- 1 ve 5. yıl sürvileri açısından infant ve büyük çocuklarda fark yok
- Motor ve konuşma geriliği, işitme kaybı: Küçük çocuklarda
- Bronşiolit obliterans : Büyük çocuklarda

# Sonuçlar

- Sürfaktan metabolizma bozukluğu olan infant ve çocuklarda sonuçların iyileştirilmesi için:
- Hastaların nakil öncesi durumlarının optimize edilmesi ve nakil sonrası komplikasyon sıklığını azaltacak yaklaşımların belirlenmesine yönelik prospektif çalışmalar yapılmalıdır.



ORIGINAL ARTICLE: OUTCOMES

## Development and validation of a health-related quality of life questionnaire for pediatric patients with interstitial lung disease

Mandy Niemitz MSc✉, Nicolaus Schwerk, Lutz Goldbeck PhD, Matthias Gries

First published: 23 April 2018 | <https://doi.org/10.1002/ppul.24018> | Cited by: 1

- İntertisyel akciğer hastalığı olan çocuklarda sağlık durumlarının monitorizasyonu için bir anket geliştirmek
- Anketin güvenilirlik ve geçerliliğini belirlemek

# Metod

- Anketteki sorular hastalar, ebeveynler ve pediatrik pulmonologlarla yapılan görüşmeler sonrasında oluşturulmuş.
- Hastalık yükü ve kısıtlamasına yönelik sorulara 0-4 aşamalı cevap skalası oluşturulmuş
- (0=never a problem; 4 = almost always a problem).
- 0=100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0.
- Yüksek skorlar daha iyi yaşam kalitesi



# Metod

- Almanca yapılan pilot uygulama: 12 çocuk ve adölesan, 17 ebeveyn
- Anketler yeniden gözden geçirilerek Türkçe, İtalyanca, Fransızca, İngilizce çevirileri yapıldı

	Never	1	2	3	4
1. Getting out of breath	0	1	2	3	4
2. Waking up due to trouble breathing	0	1	2	3	4

3. Trouble sleeping because of medical devices

4. Resisting treatment or medical examinations

5. Trouble moving because of medical devices

Problems with...	Never	Almost never	Some - times	Often	Almost Always
------------------	-------	--------------	--------------	-------	---------------

1. Getting out of breath
2. Waking up due to trouble breathing
3. Trouble sleeping because of medical devices
4. Resisting treatment or medical examinations
5. Trouble moving because of medical devices
6. Crying when he or she has to go to hospital for medical examinations
7. Crying when he or she has to go to hospital
8. Crying when he or she has to go to hospital

Problems with...	Never	Almost Never	Some - times	Often	Almost Always
1. Pain or tightness in his or her chest	0	1	2	3	4
2. Getting out of breath	0	1	2	3	4
3. Coughing	0	1	2	3	4
4. Trouble moving because of medical devices	0	1	2	3	4
5. Getting anxious when he or she has to have treatments or medical examinations	0	1	2	3	4
6. Getting anxious about going to the doctor	0	1	2	3	4
7. Getting anxious about going to the hospital	0	1	2	3	4
8. Worrying about side effects from medical treatments	0	1	2	3	4
9. Worrying about whether or not medical treatments are working	0	1	2	3	4
10. Worrying about his or her lung disease	0	1	2	3	4
11. Explaining his or her illness to other people	0	1	2	3	4

<b>Problems with...</b>	<b>Never</b>	<b>Almost Never</b>	<b>Some- times</b>	<b>Often</b>	<b>Almost Always</b>
1. My chest hurts or feels tight	0	1	2	3	4
2. I get out of breath	0	1	2	3	4
3. I cough	0	1	2	3	4
4. I have trouble moving because of my treatment devices	0	1	2	3	4
5. I get scared when I have to have treatments or medical examinations	0	1	2	3	4
6. I get scared when I have to go to the doctor	0	1	2	3	4
7. I get scared when I have to go to the hospital	0	1	2	3	4
8. I worry about the side effects from medical treatments	0	1	2	3	4
9. I worry about whether or not my medical treatments are working	0	1	2	3	4
10. I worry about my lung disease	0	1	2	3	4
11. It is hard for me to explain my illness to other people	0	1	2	3	4

# Metod

Çocuk ve adölesan anketleri	Ebeveyn anketleri
<ul style="list-style-type: none"><li>• 8-12 yaş: 11 madde</li><li>• 13-18 yaş: 11madde</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• 0-12 ay: 5 madde</li><li>• 13-24 ay: 8 madde</li><li>• 2-4 yaş: 11 madde</li><li>• 5-7 yaş: 11 madde</li><li>• 8-12 yaş: 11 madde</li><li>• 13-18 yaş: 11 madde</li></ul>


# Sonuçlar

- Ebeveyn: 180
- 8-12 yaş: 36
- 13-18 yaş: 29

# Sonuçlar

- İç tutarlılık yüksek (Cronbachs' $\alpha$  :0.85-0.94).
- Converjan validite : PedSQL ile orta-yüksek korele ( $r = 0.43-0.91$ )
- Düşük yaşam kalitesi ağır hastalık göstergesi, anket ile hastalık hafif, orta, ağır ayrımı yapılabiliyor.
- Sensitif: Kişisel algılanan kısıtlılığı yüksek seviyede değerlendirebiliyor
- Hasta ve ebeveyn anketleri birbirleriyle tutarlı.

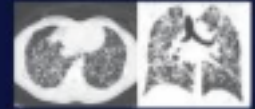
# Sonuçlar

- Limitasyon:
- Hasta sayısı az
- İlk oluşturulan çalışma gruplarında gruplarında her yaştan hasta yok
- Gelişim aşamasında açık uçlu görüşmeler yapılmamış
- İzlemden hastanın sağlık durumundaki değişimlere hassasiyeti araştırılmamış.
-  Yeni çalışmalar gerekli.

# Sonuçlar

- Geliştirilen anket geçerli ve güvenilir
- Hastalar ve / veya bakıcıları tarafından algılanan sağlık durumunun taranması ve izlenmesinin yanı sıra klinik çalışmalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi için kullanılabilir.





## ORIGINAL ARTICLE

# International management platform for children's interstitial lung disease (chILD-EU)

Matthias Griese,<sup>1</sup> Elias Seidl,<sup>1</sup> Meike Hengst,<sup>1</sup> Simone Reu,<sup>2</sup> Hans Rock,<sup>3</sup> Gisela Anthony,<sup>3</sup> Nural Kiper,<sup>4</sup> Nagehan Emiralioğlu,<sup>4</sup> Deborah Snijders,<sup>5</sup> Lutz Goldbeck,<sup>6</sup> Reiner Leidl,<sup>7</sup> Julia Ley-Zaporozhan,<sup>8</sup> Ingrid Krüger-Stollfuss,<sup>8</sup> Birgit Kammer,<sup>8</sup> Traudl Wesselak,<sup>1</sup> Claudia Eismann,<sup>1</sup> Andrea Schams,<sup>1</sup> Doerthe Neuner,<sup>1</sup> Morag MacLean,<sup>9</sup> Andrew G Nicholson,<sup>10</sup> McCann Lauren,<sup>11</sup> Annick Clement,<sup>12</sup> Ralph Epaud,<sup>12</sup> Jacques de Blic,<sup>12</sup> Michael Ashworth,<sup>13</sup> Paul Aurora,<sup>13</sup> Alistair Calder,<sup>13</sup> Martin Wetzke,<sup>14</sup> Matthias Kappler,<sup>1</sup> Steve Cunningham,<sup>9</sup> Nicolaus Schwerk,<sup>14</sup> Andy Bush,<sup>10,11</sup> and the other chILD-EU collaborators

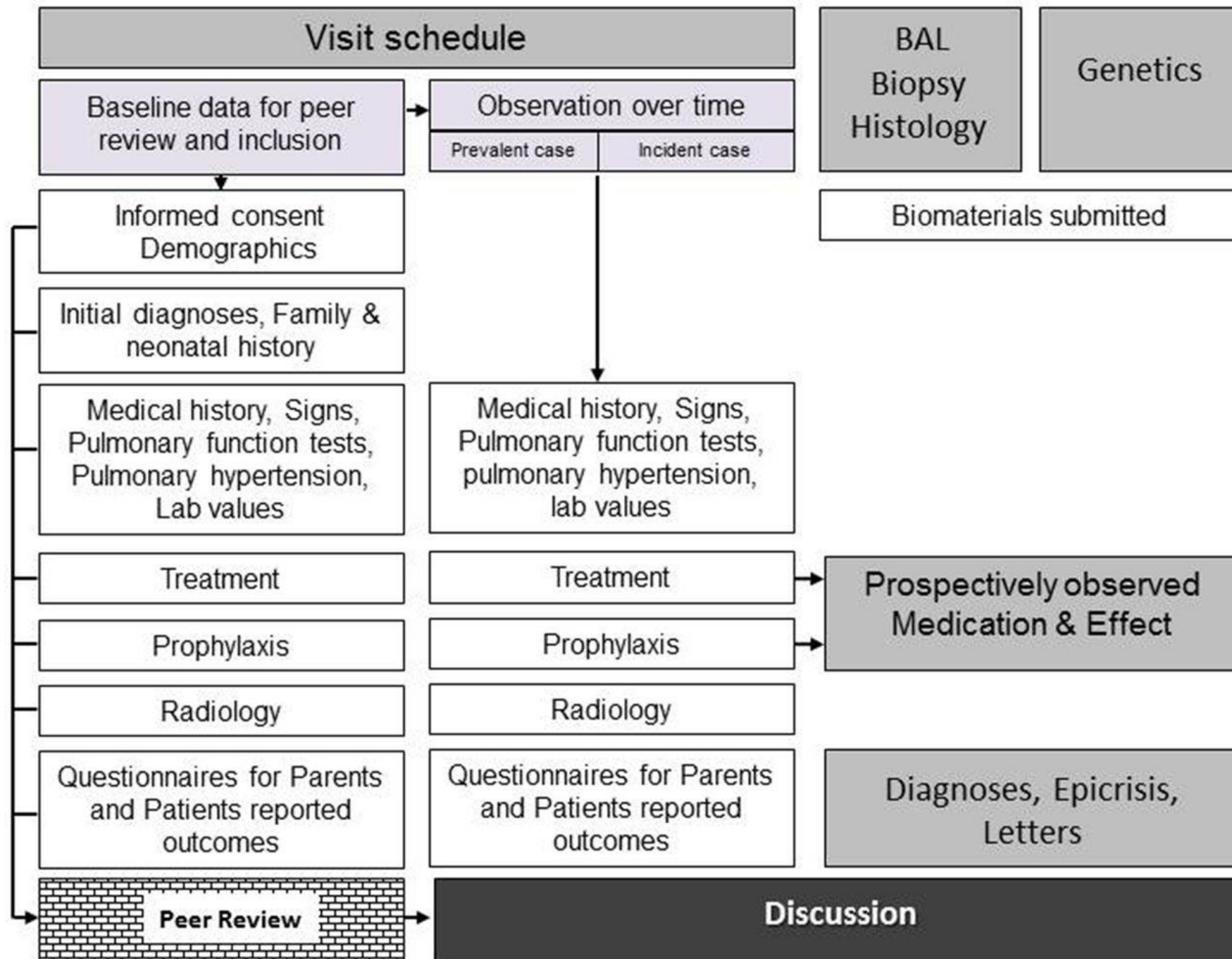
- Amaç: Uzun süreli bir izlem için vakaların bağımsız multidisipliner bir ekip ile yeniden değerlendirildiği uluslararası bir yaklaşım platformu oluşturmak
- Tanısal alt sınıflama sisteminin kalitesini ve tekrarlanabilirliğini değerlendirmek

# Yöntem

- Multidisipliner değerlendirme ekibi:
- Çocuk göğüs hastalıkları uzmanı, pediatrik radyolog, patolog
- Online eğitim
- Değerlendirmenin amacı ayırıcı tanıda önerilerde bulunmak, daha önceden belirlenmiş olan tanısal standartlara uyumu sağlamak, vakalara sisteme giren merkezden bağımsız bir yorum getirmek ve alt sınıflama sistemi ile final tanıya ulaşmak
- Gerekli klinik bilgi, radyolojik görüntüler, varsa histolojik preparatlar ulaştıktan en kısa süre içinde değerlendirme

# Yöntem

## Registry dizaynı



# Yöntem

- Klinisyenlerin alt sınıflama becerilerini değerlendirmek için:
- Seçilen 25 hasta çocuk göğüs hastalıkları uzmanlarınca alt sınıflama
- Sınıflama sistemini iyi bilen 3 çocuk göğüs hastalıkları uzmanı tarafından cevaplar değerlendirilmiş
- Test 30–45 dak.
- chILD' in alt sınıflamasıyla ilgili video ve interaktif eğitimden 3 ay sonra test tekrarlanmış.

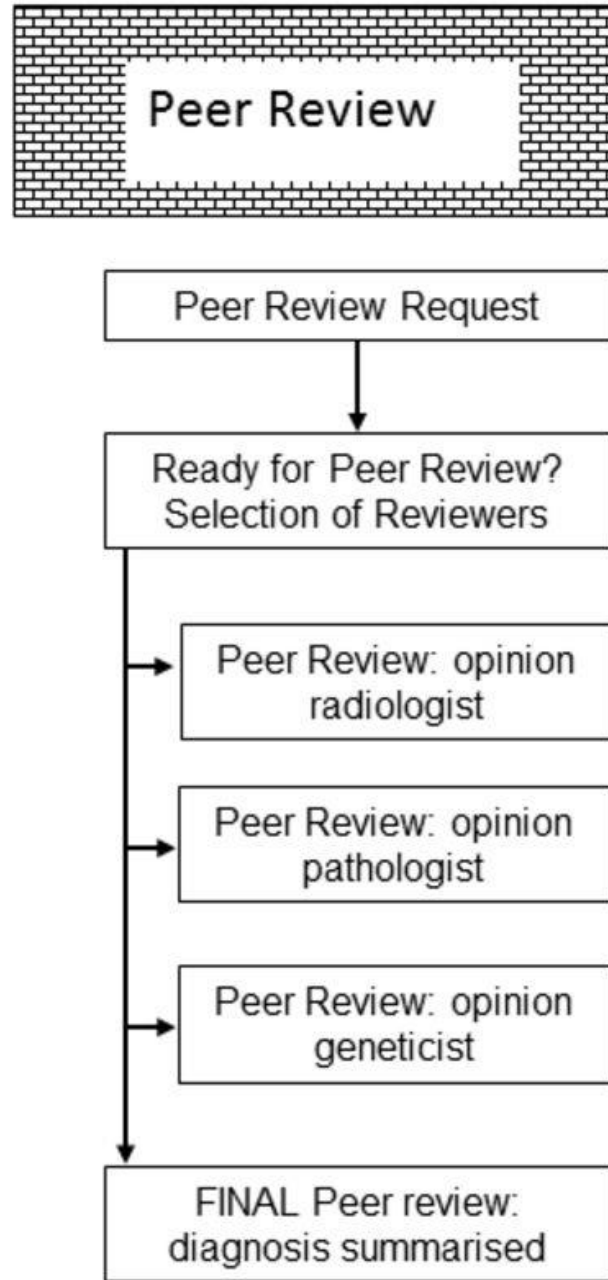
# Sonuçlar

- Ocak 2014-Kasım 2016
- 16 ülke, 82 merkez
- 575 hasta (53% erkek)
- Ortalama median yaş: 5.5 yaş (0–25)

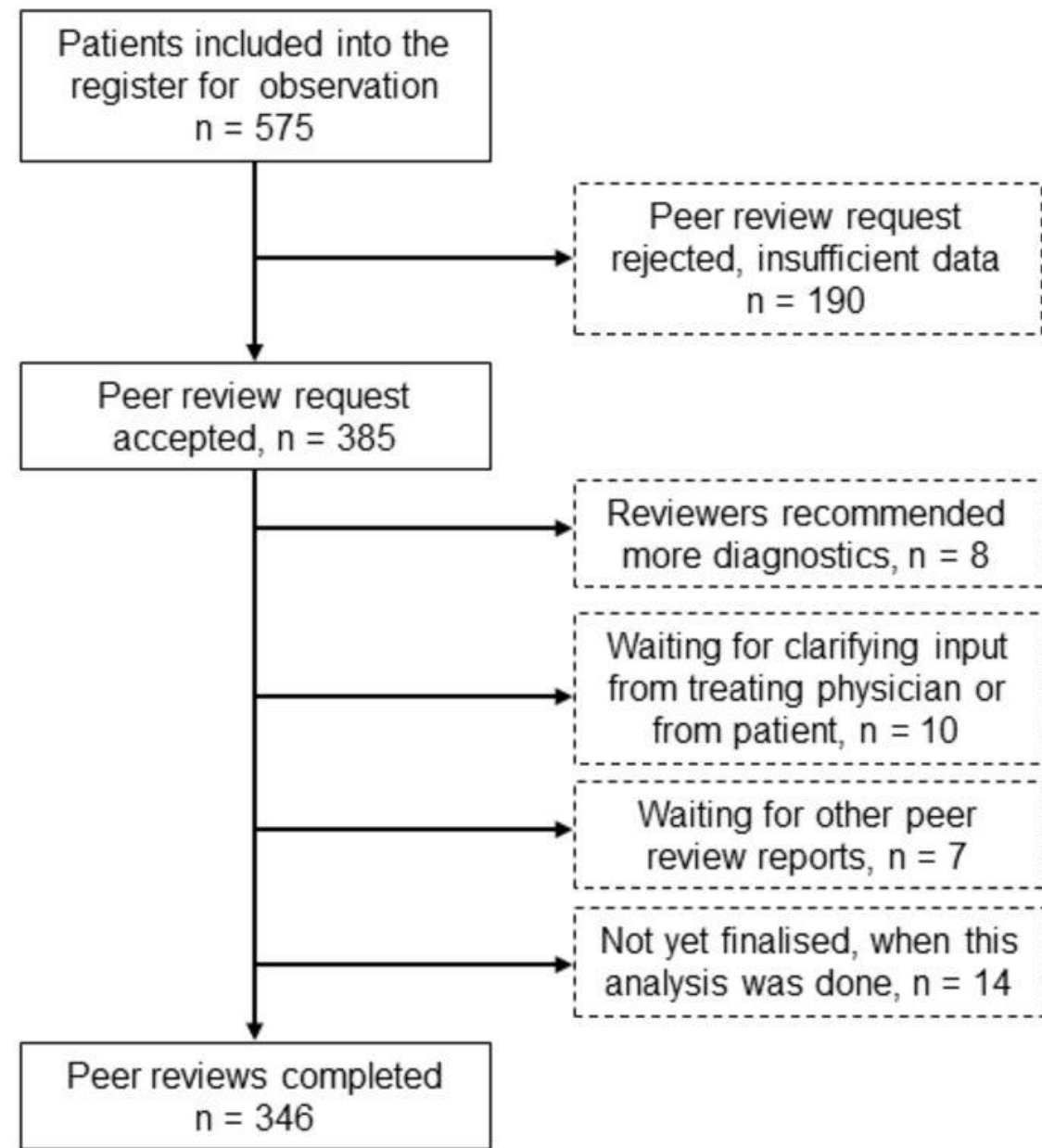
# Sonuçlar

## Peer review process in the chILD-EU register.

A



B



# Sonuçlar

**Table 1** Number of subjects included with country indicated and peer reviews done (status: 31 November 2016)

Country	Number of subjects included with country indicated	Country (%)	Final peer review done (n)	Peer reviews done (%)
Germany	243	42.3	158	65.0
Italy	22	3.8	10	45.5
Turkey	55	9.6	47	85.5
UK	103	17.9	65	63.1
France	41	7.1	19	46.3
Belgium	4	0.7	1	25.0
Brazil	2	0.3	1	50.0
Croatia	1	0.2	1	100
Denmark	9	1.6	8	88.9
Netherlands	2	0.3	1	50.0
Poland	28	4.9	23	82.1
South Africa	3	0.5	1	33.3
Spain	4	0.7	2	50.0
Switzerland	7	1.2	6	85.7
Austria	5	0.9	1	20.0
Serbia /Montenegro	1	0.2	0	0.0
Not indicated	45	7.8	2	4.4
All	575	100.0	346	60.2



# Sonuçlar

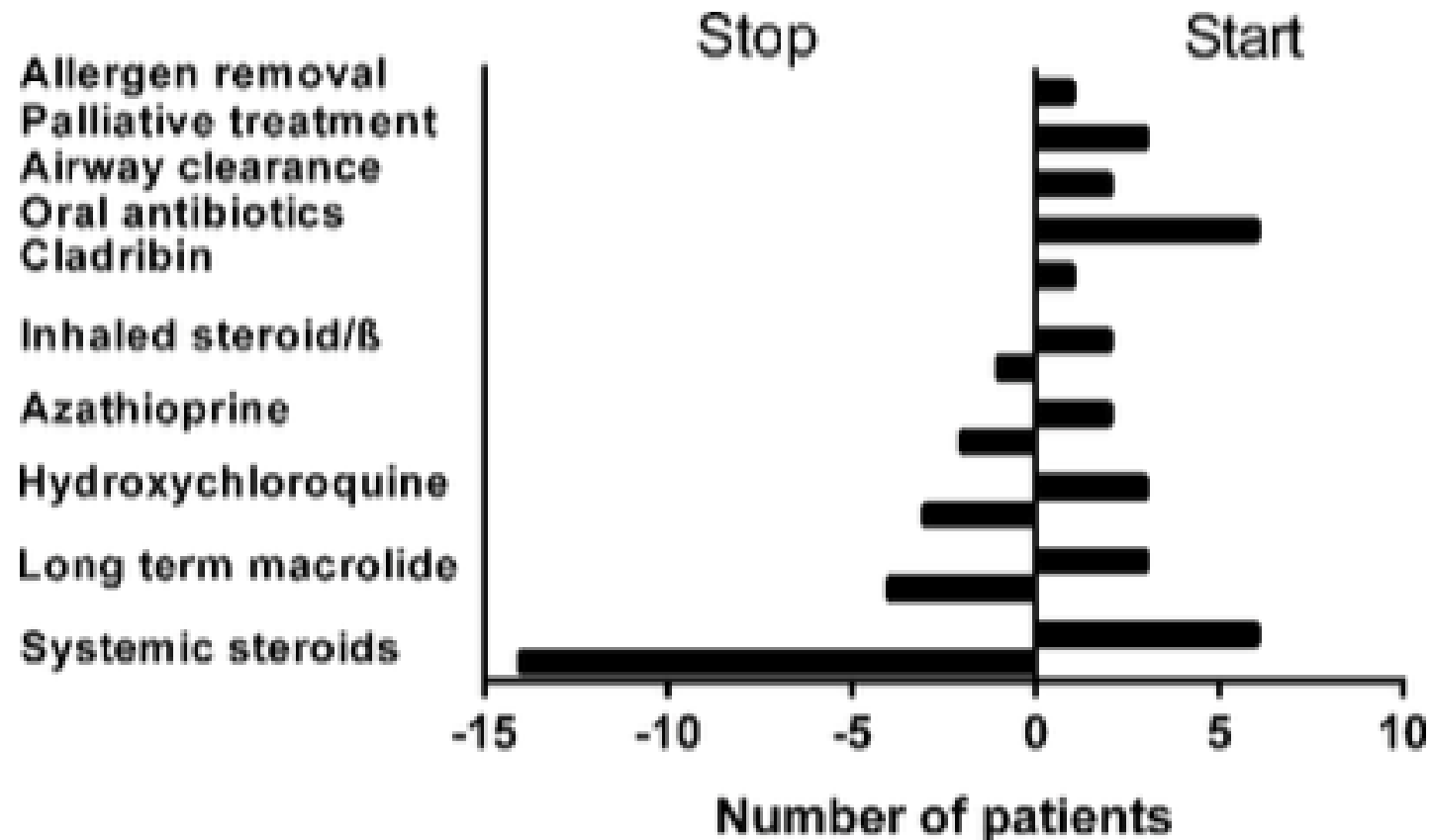
**Table 2** Results from the peer reviewing activities

	Number of cases	Percentage
No change from initial diagnosis to peer review diagnosis	302	87%
Change from initial diagnosis to peer review diagnosis	44	13%
Initial diagnosis was wrong=>corrected*	12	27%
Initial diagnosis was too general=>specified final diagnosis given†	22	50%
Initial diagnosis was incomplete=>relevant information added‡	10	23%
Time from peer review request until acceptance (days)	Median, mean (range)	1;30.5 (0–746)
Time from peer review acceptance until completion (days)	Median, mean (range)	37;67.5 (0–803)

- Vakaların %87' sinde ilk tanı doğrulanmış
- Tanının değiştirildiği 44 vakanın % 27 since tanı yanlış, % 50 sinde tanı daha spesifikleştirilmiş.

# Sonuçlar

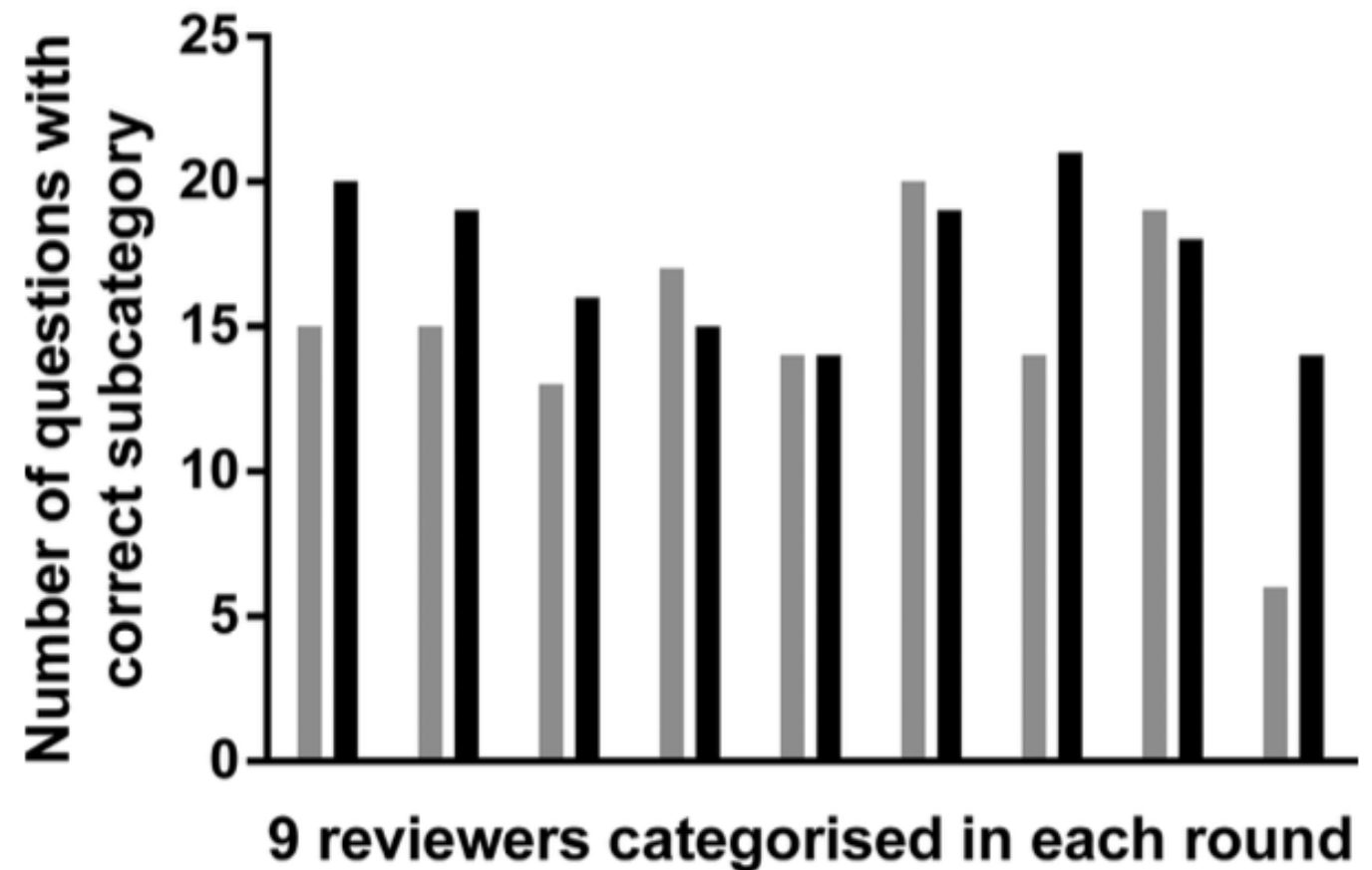
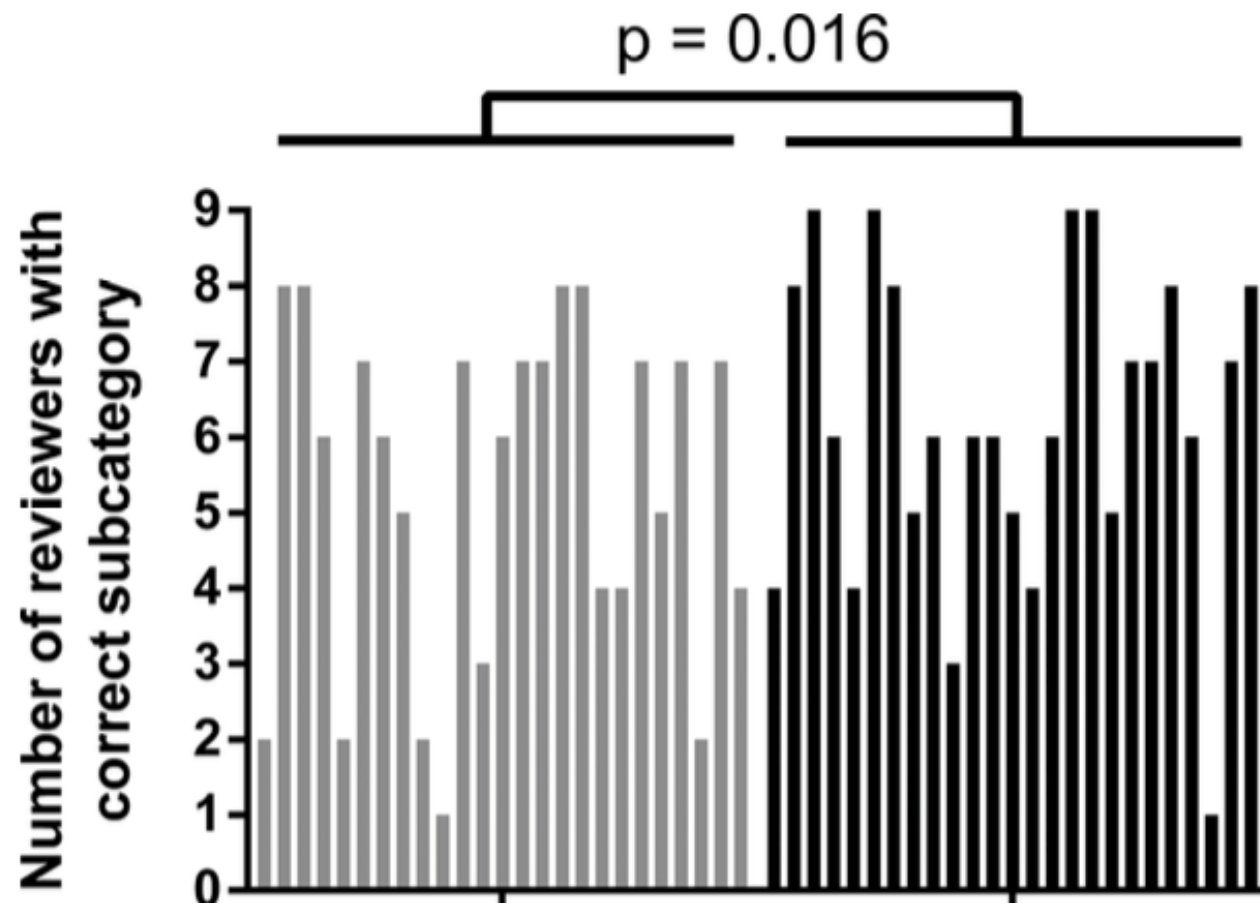
- Yeniden alt sınıflama, infantlarda daha çok histopatolojik ve genetik inceleme ile yapılırken diğer hastalarda klinik ve radyolojik görüntüler ile yapılmış.
- Tedavi değişikliği önerilmemekle birlikte, vakaların çoğunda değerlendirme sonrası tedavi değişikliği yapıldığı gözlenmiş.



# Sonuçlar

- Klinisyenlerin alt sınıflama becerileri için yapılan test sonuçları:
- Bu test için 25 hasta seçilmiş.
- 9 çocuk göğüs hastalıkları uzmanından hastaları sınıflamaları istenmiş.
- İlk turda: 225 (25×9) cevap,
  - Doğru cevap: %76
  - 54 yanlış: 23 yanlış sınıf
  - 31 yanlış alt sınıf
- Eğitim sonrası yapılan 2. turda doğru alt sınıflama oranının arttığı görülmüş.

# Sonuçlar



# Sonuç

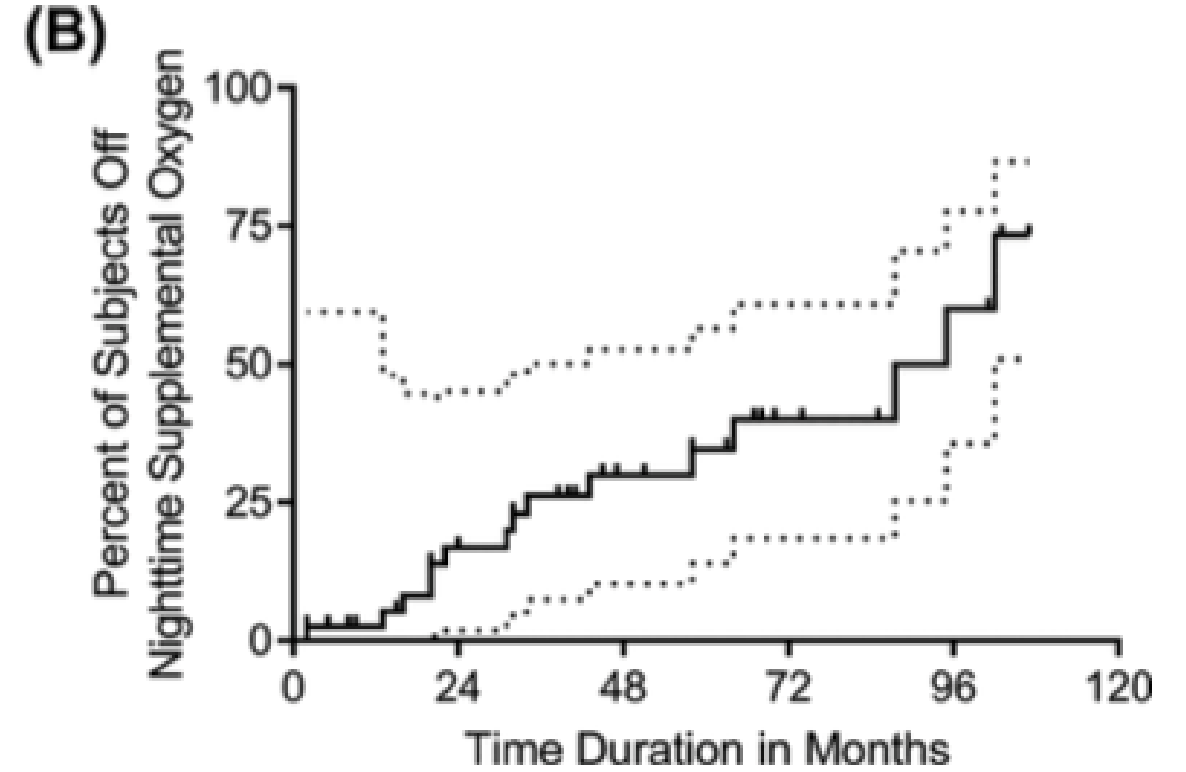
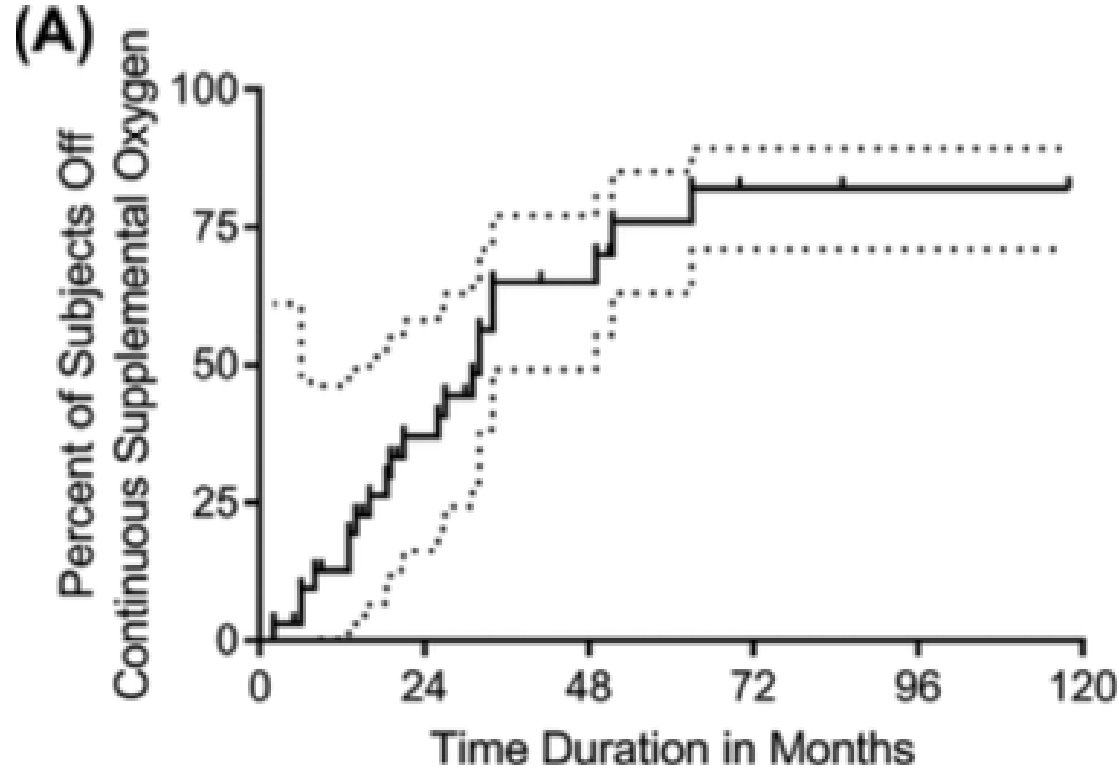
- Vakaların ayrı bir ekip tarafından yeniden yorumlanması ile daha doğru tanı ve uygun tedavi
- Kayıt altına alınmış vakaların yeniden değerlendirilmesi ile, sadece uygun tanı ve sınıflaması yapılmış hastalarla randomize kontrollü çalışmalar yapılmasını sağlamak çok önemli

- Teşekkürler

# Sonuçlar

- Münih (n=176; 51%)
  - Londra (n=43, 12%)
  - Hannover (n=107, 31%)
  - Ankara (n=2; 1%)
  - Paris (n=18; 5%).
- 
- Hastaların % 45 ' inin genetik testi var, %13' ünde genetik tanı
  - %432 ünün histopatolojik tanısı var.

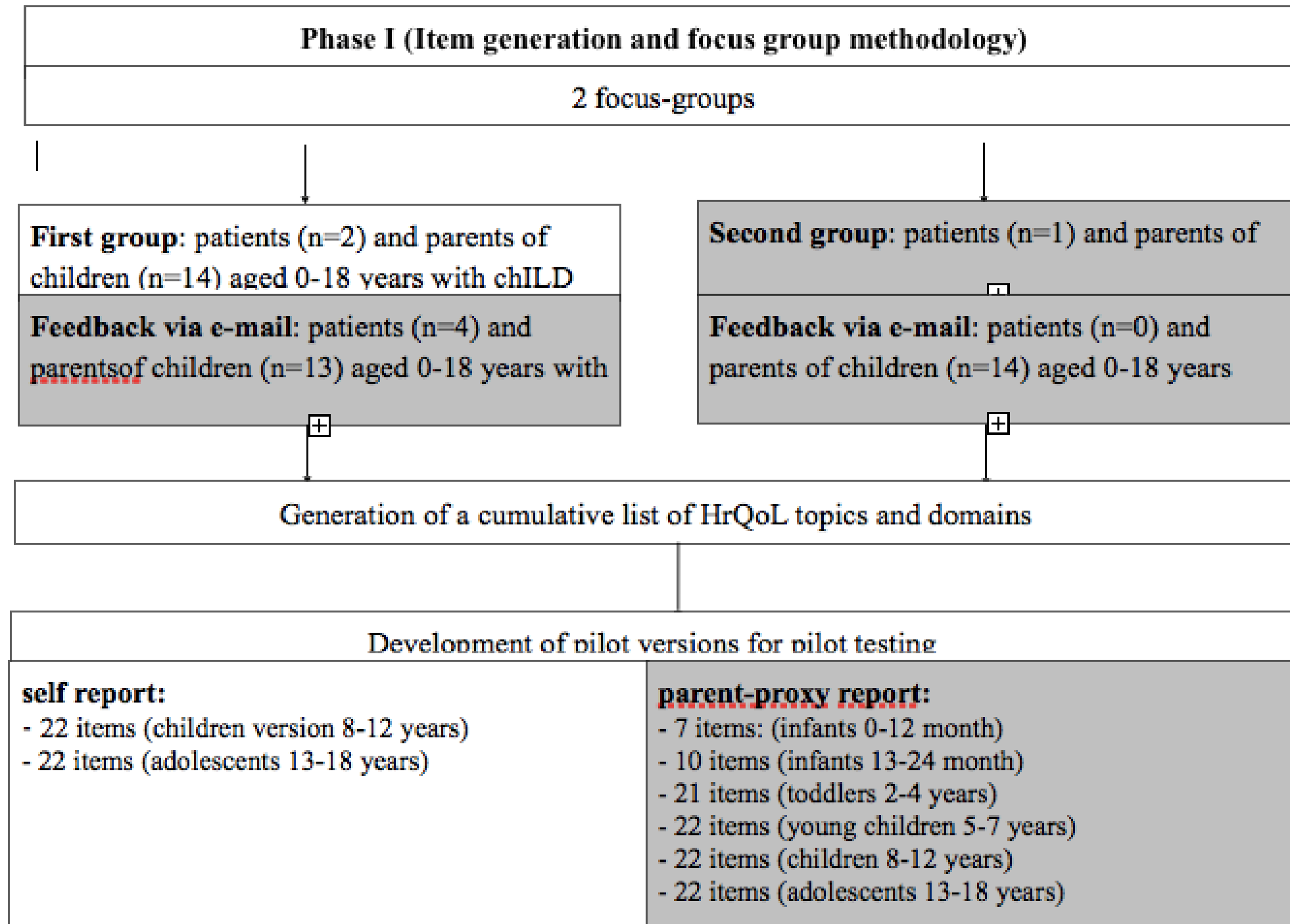
# Sonuçlar

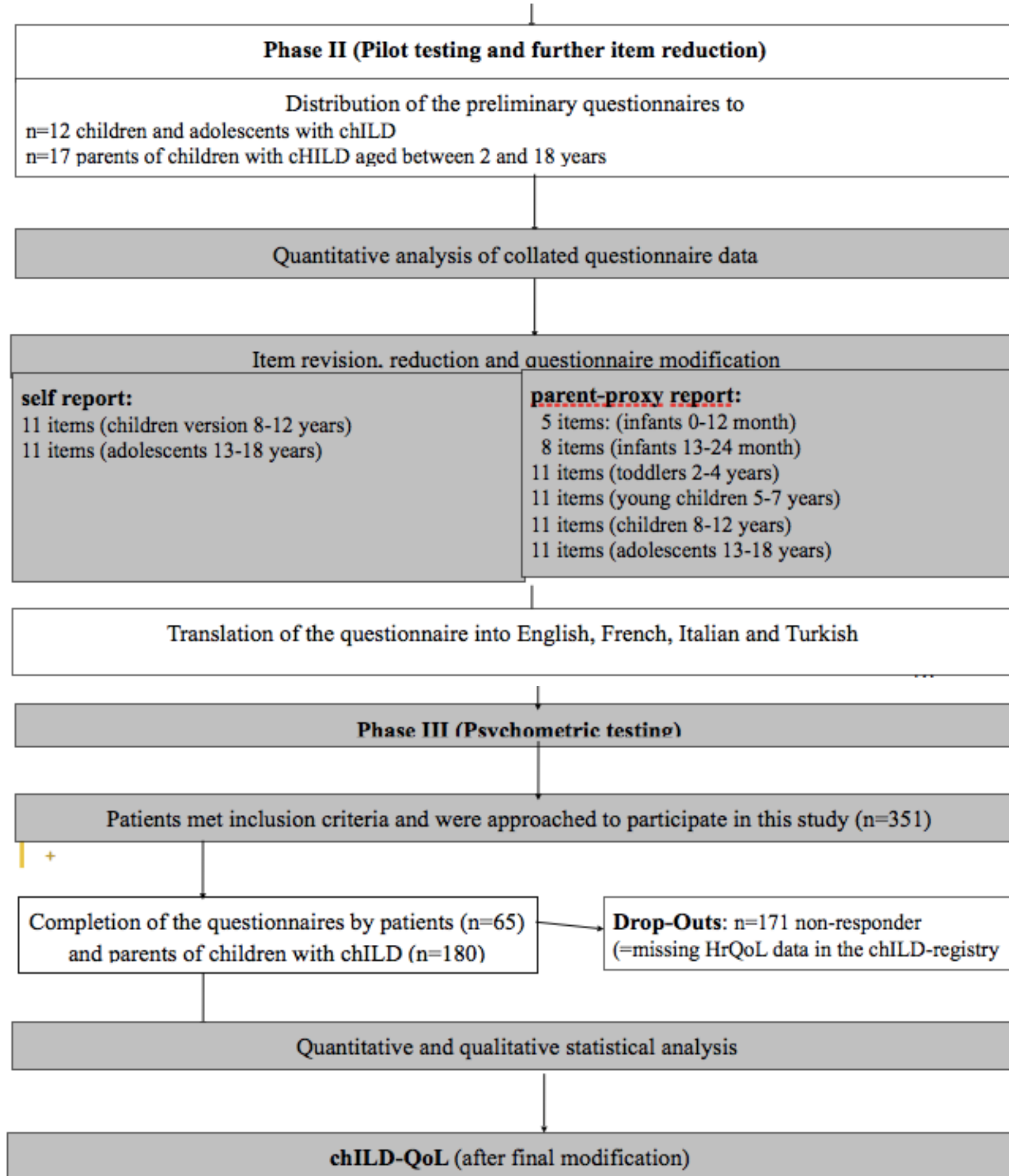


- Devamlı O<sub>2</sub> ihtiyacı olan hastaların %50' sinde tedavi başlangıcından 32 ay sonra tedavi kesilmiş.
- Gece O<sub>2</sub> ihtiyacı daha uzun sürmüştü (87.5 ay).



# Metod





# Sonuçlar

**TABLE 2** Respiratory, growth, and developmental morbidity in NEHI

		N
Respiratory morbidity		
Home supplemental oxygen use (ever)	97.6%	42
Maximum home supplemental oxygen use (median LPM, 95%CI)	1 (0.25-3.5)	41
Supplemental oxygen initiation, age in months (median, 95%CI)	6 (4.8-7.2)	41
Continuous oxygen supplementation duration, in months (median, 95%CI) <sup>a</sup>	30.1 (21.1-39.2)	33
Nighttime oxygen supplementation duration, in months (median, 95%CI) <sup>a</sup>	41 (35.4-55.2)	41
Growth morbidity		
Failure to thrive diagnosis (ever)	74%	42
Weight percentile at oxygen initiation (median, 95%CI)	12 (3.4-20.6)	35
G-tube or GJ-tube (ever)	31%	42
G-tube placement, age in months (median, 95%CI)	9 (3.6-14.4)	13
Developmental morbidity		
Developmental delay (ever)	38.1%	42
Speech feeding therapy	36.8%	38
Speech language therapy	23.8%	42
Physical therapy	17.1%	41
Occupational therapy	16.7%	42