



TÜRK TORAKS DERNEĞİ

ULUSLARARASI KATILIMLI

# 22 YILLIK KONGRESİ

10 - 14 Nisan 2019  
TITANIC DELUXE OTEL  
ANTALYA

*Sağlıklı Nefes, Sağlıklı Dünya*



*Sanus Spiritum, Sanus Mundus*



We help the world breathe<sup>®</sup>  
PULMONARY • CRITICAL CARE • RESPIRATORY



ERS  
EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

This event is endorsed by the American Thoracic Society and European Respiratory Society

[www.toraks.org.tr](http://www.toraks.org.tr)

BİLDİRİ KİTABI

two-sequence (coronal and axial T2-weighted, average 7 minutes), without intravenous contrast agent, images were obtained to be correlated with respiration. MRI was performed in young children with superficial sedation (chlorohydrate) or without sedation while they were sleeping. CT and MRI findings were evaluated with Helbich and Eichinger scores. The results were analyzed by Wilcoxon test.

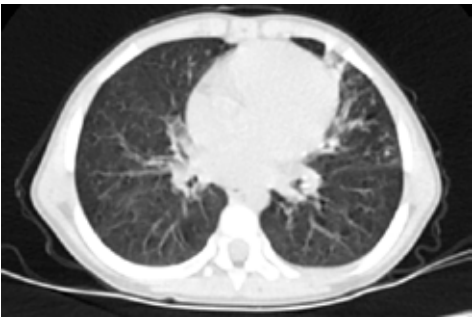
**Results:** Five patients had chronic colonization with *Paeruginosa* and four had Phe508del homozygote mutation. CT findings were bronchiectasis and peribronchial thickening in 10/14, budding tree appearance in 8/14, mosaic attenuation in 7/14, mucus plug in 4/14 and linear-subsegmental atelectasis in 4/14 patients. According to Helbich scoring, the mean score in CT was 6.6 (score range 1-17), while MRI was 4.7 (score range 0-15). The mean score in the MRI was 3 (score range 0-16) according to the Eichinger score. There was a statistically significant difference between CT and MRI findings according to Helbich scoring ( $p = 0.003$ ). CT was superior to MRI in demonstrating mosaic attenuation. There was no significant difference between CT and MRI in detecting other findings. 4 patients who had Phe508del homozygote mutation chronic colonised with *p.aeruginosa* and had higher CT and MRI scores than rest of them ( $p = 0.002$ )

**Conclusions:** Pulmonary involvement with CT can show in detail; however, other findings were similar with CT, except for mosaic attenuation in MRI. Helbich scoring, in which emphysema, bullae and mosaic attenuation are used as scoring criteria, may be insufficient for MRI. Eichinger scoring which uses less scoring criteria can be preferred for MRI. MRI may become the gold standard to demonstrate lung findings

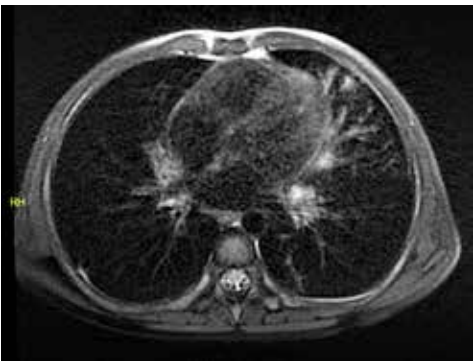
**Keywords:** cystic fibrosis, computerd tomography, manyetic resonance imaging



Picture 1. XR findings in a CF patient



Picture 2. CT findings in a CF patient



Picture 3. MRI findings in a patient

## ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI

MS-080

### PSÖDO BARTTER SENDROMU: ULUSAL KİSTİK FİBRÖZİS KAYIT SİSTEMİNDE SAPTANAN EN SIK KOMPLİKASYON

Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu<sup>1</sup>, Deniz Doğru Ersöz<sup>2</sup>, Erkan Çakır<sup>3</sup>, Nazan Çobanoğlu<sup>4</sup>, Sevgi Pekcan<sup>5</sup>, Güzin Cinel<sup>6</sup>, Ebru Yalçın<sup>2</sup>, Nural Kiper<sup>2</sup>, Velat Şen<sup>7</sup>, Hadice Selimoğlu Şen<sup>8</sup>, Ömür Ercan<sup>5</sup>, Özlem Keskin<sup>9</sup>, Sevgi Bilgiç Eltan<sup>9</sup>, Lina Muhammed Al Shadfan<sup>3</sup>, Hakan Yazan<sup>3</sup>, Derya Ufuk Altıntaş<sup>10</sup>, Şenay Şaşıhüseyinoğlu<sup>10</sup>, Nihat Sapan<sup>11</sup>, Şükrü Çekiç<sup>11</sup>, Haluk Cokuğraş<sup>12</sup>, Ayşe Ayzıt Atabek<sup>12</sup>, Tuğba Ramaslı Gürsoy<sup>13</sup>, Ayşe Tana Aslan<sup>13</sup>, Ayşen Bingöl<sup>14</sup>, Abdurrahman Erdem Başaran<sup>14</sup>, Ali Özdemir<sup>15</sup>, Mehmet Köse<sup>16</sup>, Melih Hangül<sup>16</sup>, Nagehan Emiralioğlu<sup>17</sup>, Gökçen Tuğcu<sup>2</sup>, Hasan Yüksel<sup>18</sup>, Özge Yılmaz<sup>18</sup>, Fazıl Orhan<sup>19</sup>, Zeynep Gökçe Gayretli Aydın<sup>20</sup>, Erdem Topal<sup>21</sup>, Zeynep Tamay<sup>22</sup>, Ayşe Süleyman<sup>22</sup>, Demet Can<sup>23</sup>, Cem Murat Bal<sup>24</sup>, Gönül Çaltepe<sup>25</sup>, Uğur Özçelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Bezmiallem Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

<sup>5</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

<sup>6</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara

<sup>7</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

<sup>8</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

<sup>9</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Bilim Dalı, Gaziantep

<sup>10</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana

<sup>11</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Bursa

<sup>12</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>13</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

<sup>14</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Antalya

<sup>15</sup>Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Mersin

<sup>16</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri

<sup>17</sup>Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Gaziantep

<sup>18</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Manisa

<sup>19</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Bilim Dalı, Trabzon

<sup>20</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Trabzon

<sup>21</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Bilim Dalı, Malatya

<sup>22</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>23</sup>Balikesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Balikesir

<sup>24</sup>Atatürk Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Erzurum

<sup>25</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Samsun

**Giriş ve Amaç:** Psödo bartter sendromu (PBS) kistik fibrozis (KF) hastalarında özellikle bebeklik döneminde ve sıcak iklimlerde sık rastlanan bir komplikasyondur. Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sisteminin kurulması ile ülkemizdeki KF hastalarını ilk verileri ortaya dökülmüş olup ve hastalarımızda rastlanan en sık komplikasyonun PBS olduğu ortaya çıkmıştır. Bu çalışmada PBS olan hastalarımızın klinik özelliklerini gözden geçirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemine 2017 yılında kaydedilmiş PBS olan tüm hastaların demografik özellikleri, mutasyon analizleri, kolonizasyon durumları ve eşlik eden diğer komplikasyonları gözden geçirildi.

**Bulgular:** Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemine 2017 yılında toplam 1170 hasta kaydedildi ve bu hastaların 120'sinde (% 10) PBS mevcuttu. Psödo bartter sendromu olan hastaların ortalama tanı yaşı  $0,73 \pm 1,67$  yıldır ( minimum: 0,08; maksimum: 11 yaş). Mekonyum ileusu olan 5 hasta vardı, 110'unda (% 91) pankreatik yetmezlik mevcuttu. Hastaların beşinde kronik karaciğer hastalığı, birinde eşlik eden diabet mevcuttu.

Staphylococcus aureus kolonizasyonu 33 hastada, Pseudomonas aeruginosa 23, Stenotrophomonas maltophilia 4 hastada mevcuttu. Hastaların 65'inin 120 allelinde 45 farklı mutasyon tespit edildi. En sık saptanan mutasyon 21 allelde DF508'di ve 5 (4 %) hastada homozigottu. Sırasıyla N1303K, D110H, G542X ve E92K diğer sık saptanan mutasyonlardı. En sık sınıf 1 ve 2 mutasyonlar saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Psödo bartter sendromunun en sık saptanan komplikasyon olmasının genel olarak hastalarımızın yaşlarının küçük olması ve ülkemizin sıcak iklim kuşağında yer alması nedeni ile olabileceği düşünülmüştür. Hastalarımızda ağır mutasyonların daha sık saptanmasının da bu duruma katkıda bulunmuş olabileceği düşünüldü.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik fibrozis, Psödo bartter sendromu, Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi