



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™  
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

## ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI

MS-144

## ULUSAL KİSTİK FİBROZİS KAYIT SİSTEMİNDE KAYITLI KRONİK KARACİĞER HASTALIĞI OLAN KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

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 Çokuğraş<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 Emirlioğlu<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, Türkiye

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

**Giriş ve Amaç:** Kistik fibrozis ilişkili kronik karaciğer hastalığı kistik fibroziste önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir. İlerleyen yaşlarda sıklığı giderek artmaktadır. Bu çalışmada Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sisteminde kayıtlı, kronik karaciğer hastalığı olan kistik fibrozis hastalarının klinik özelliklerini gözden geçirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemine 2017 yılında kayıt edilmiş olan kistik fibrozis ilişkili kronik karaciğer hastalığı olan kistik fibrozis hastalarının veritabanındaki tüm verileri gözden geçirildi. Demografik özellikleri, kronik karaciğer hastalığının tipi, mutasyon analizleri, solunum fonksiyon testleri, kolonizasyon durumları ve eşlik eden diğer komplikasyonları not edildi.

**Bulgular:** Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemine 2017 yılında 1170 hasta kayıt edildi. Tüm hastaların ortalama tanı yaşları 1.69 yıl ve şimdiki yaşları 7,3 yıldır. Hastaların % 46'sı kız, % 54'ü erkektir. Kistik fibrozis ilişkili kronik karaciğer hastalığı hastaların 93'ünde (% 8) mevcuttur. Kistik fibrozis ilişkili kronik karaciğer hastalığı olan hastaların ortalama tanı yaşı 1,68 yıldır ve % 59'u erkektir. Bu hastaların hepsinde pankreatik yetmezlik vardır ve 10 tanesinin mekonyum ileusu öyküsü mevcuttur.

Hastaların 81'inde (% 87) siroz yoktu. Altı hastada siroza eşlik eden portal hipertansiyon mevcut iken 6 hastada portal hipertansiyon olmadan siroz mevcuttu.

Hastaların 30'unda Pseudomonas aeruginosa, 42'sinde Staphylococcus aureus, 2'sinde Burkholderia cepacia, 3'ünde Stenotrophomonas maltophilia ve bir hastada non-tuberküloz mikobakteri kolonizasyonu vardı. Dört hastada eşlik eden ABPA ve 12 hastada diabet mevcuttu.

Hastaların 49'u solunum fonksiyon testi yapabildiği ve ortalama FEV1 % 80 iken FVC % 79,5'ti.

Hastaların 67'sinin 120 allelinde 33 farklı mutasyon saptandı. En sık saptanan mutasyon 41 allelde DF508'di ve hastaların 14'ünde homozigottu. Daha sonra sırası ile G85E, G542X, 2183AA->G, 2789+5G>A ve 1677delTA mutasyonları saptandı. En sık saptanan mutasyonlar sınıf 1 ve 2 mutasyonlardı. Hastaların altısı izlemde kaybedildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Kronik karaciğer hastalığı kistik fibroziste önemli komplikasyonlardan biridir. Hastalarımızın çoğunda ağır mutasyonlar ve eşlik eden komplikasyonlar mevcuttu. Bu hastaların erken tanısı ve tedavisi hastaların prognozu açısından çok önemlidir. Kayıt sistemi verilerinin artması ile kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı hakkındaki bilgilerimiz giderek artmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kronik karaciğer hastalığı, Kistik fibrozis, Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi

## ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI

MS-145

## EVALUATION OF PULMONARY FUNCTIONS IN CHILDREN WITH POST-OP CONGENITAL LUNG MALFORMATIONS IN LONG TERM FOLLOW UP

Pınar Ergenekon<sup>1</sup>, Alican Dinçel<sup>1</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>1</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>1</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>1</sup>, Gürsu Kıyan<sup>2</sup>, Bülent Taner Karadağ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatric Pulmonary Diseases, Marmara University: School of Medicine, Istanbul, Turkey

<sup>2</sup>Department of Pediatric Surgery, Marmara University: School of Medicine, Istanbul, Turkey

**Background and Aim:** Congenital lung malformations (CLM) are rare, heterogeneous group of disorders that consist of abnormal lung development. Surgical resection is the definitive treatment for these lesions. After resection of abnormal congenital lesion, it is expected that lung volumes and functions will improve due to compensatory lung growth and regeneration.

Our aim is to evaluate the lung functions of patients who underwent lobectomy for CLM in long term follow-up by comparison to normal healthy children, by using spirometry and Lung Clearance Index (LCI)

**Methods:** 16 children, between the ages of 7 - 21, with CLM who had undergone surgical resection and 12 healthy children, between the ages of 7 - 18, as a control group were included in our study. All patients evaluated by their demographic data, physical examination findings and pulmonary function tests. Spirometric and LCI measurements performed in all participants and compared with each other.

**Results:** Of these 16 patients, 9 (56.2%) were boys and 7 (43.8%) were girls, median age was 8.75 years (min:6.5, max 21.25). The median age at the time of operation was 14 months (min:1, max 168) and mean post-op follow-up duration was 80.06±31 months. 68.75% of patients had congenital pulmonary airway malformations, 12.5% had bronchogenic cyst, 6.25% had bronchopulmonary sequestration, 6.25% had congenital lobar emphysema and 6.25% had combine pulmonary airway malformations and sequestration. In the healthy control group, 4 (33.3%) of the children were boys and 8 (66.6%) children were girls, median age was 12 years (min:8.5, max 17.5).

The pulmonary function measurements of the participants exhibited mean predicted FEV1 was 86,25±16,88% in post operative CLM patients and 101,75+11,5% in the control group. Both groups results were spirometrically normal. By means of FEV1%, post-operative CLM patients group had significantly lower values than healthy control group (p:0.014).

Comparing the two groups by assessing LCI, median LCI values in post-op CTM patients' group were at 8,27 (min:6,39 max:11,50) and 7,55 (min:7,1 max:10,4) in healthy control group. Patients' LCI values were not statistically significant when compared with healthy control group. (p:0.548).

Also, there was a strong inverse correlation between LCI and FEV1 (p: 0.014) in patients who underwent surgery for CLM.

**Conclusions:** Our study showed that, in long term follow-up's, patients who underwent surgery for CLM will not occur airway disease and show no differences in pulmonary function tests by comparing healthy children and LCI was more accurate detecting airway diseases than spirometry.

**Keywords:** Congenital Lung Malformations, Lung Clearance Index, Lung Function Test