



TÜRK TORAKS DERNEĞİ

24. YILLIK

Ulusal Kongresi

GÜCÜMÜZ DAYANIŞMA, IŞIĞIMIZ BİLGİ

Potestas nostra est solidarietas, lux nostra est scientia



BİLDİRİ KİTABI

17-21 KASIM 2021
TITANIC DELUXE BELEK, ANTALYA

17-21 KASIM 2021, TITANIC DELUXE BELEK, ANTALYA

MS-07 Çocuk Göğüs Hastalıkları / Kistik Fibrosis, BPD ve Diğer Konjenital Pediatrik Akciğer Hastalıkları

Kistik Fibrozis Hastalarının Takibinde Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nin Önemi

Pelin Asfuroğlu¹, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Ayşe Tana Aslan¹, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹, Nagehan Emiralioğlu², Ebru Yalçın², Nural Kiper², Velat Şen³, Hadice Selimoğlu Şen⁴, Derya Ufuk Altıntaş⁵, Dilek Özcan⁵, Ayşe Ayzit Kılınç⁶, Haluk Çokuğraş⁶, Azer Kılıç Başkan⁶, Hakan Yazan⁷, Ufuk Erenberk⁸, Güzide Doğan⁹, Gökçen Ünal¹⁰, Aslı İmran Yılmaz¹⁰, Özlem Keskin¹¹, Elif Arık¹¹, Ercan Küçükosmanoğlu¹¹, İlim İrmak¹², Ebru Damadoğlu¹², Gökçen Kartal Öztürk¹³, Figen Gülen¹³, Abdurrahman Erdem Başaran¹⁴, Ayşen Bingöl¹⁴, Şükrü Çekiç¹⁵, Nihat Sapan¹⁵, Gonca Kılıç¹⁶, Koray Harmancı¹⁷, Mehmet Köse¹⁸, Ali Özdemir¹⁹, Gökçen Dilşa Tuğcu²⁰, Sanem Eryılmaz Polat²⁰, Melih Hangül²¹, Gizem Özcan²², Zeynep Gökçe Gayretli Aydın²³, Hasan Yüksel²⁴, Erdem Topal²⁵, Şebnem Özdoğan²⁶, Gönül Çaltepe²⁷, Ayşe Süleyman²⁸, Demet Can²⁹, Pervin Korkmaz Ekren³⁰, Cem Murat Bal³¹, Mehmet Kılıç³², Güzin Cinel²⁰, Nazan Çobanoğlu²², Sevgi Pekcan¹⁰, Erkan Çakır⁷, Uğur Özçelik², Deniz Doğru²

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

² Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

⁴ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

⁵ Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

⁶ İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁷ Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁸ Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁹ Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

¹⁰ Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya, Türkiye

¹¹ Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

¹² Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

¹³ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

¹⁴ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

¹⁵ Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

¹⁶ Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

¹⁷ Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

¹⁸ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

¹⁹ Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

²⁰ Sağlık Bakanlığı Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²¹ Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²² Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²³ Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Trabzon, Türkiye

²⁴ Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

²⁵ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

²⁶ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²⁷ Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

²⁸ İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²⁹ Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Balıkesir, Türkiye

³⁰ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

³¹ Doktor Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı,

17-21 KASIM 2021, TITANIC DELUXE BELEK, ANTALYA

İstanbul, Türkiye

³² Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

GİRİŞ VE AMAÇ: Hasta kayıt sistemleri, hastaların takibinde ve prognozunu iyileştirmede önemli rol oynamaktadır (1). Ülkemizde kistik fibrozis hastalarının izlemi için kurulan Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi (UKKS) ile 2017 yılı itibarı ile kistik fibrozis (KF) hastalarının veri tabanı oluşturulmuştur. Çalışmamızda UKKS'nin KF hastalarının izlemine, klinik bulgularına, büyümesine, tedavisine ve komplikasyonlarına etkisini değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nin ilk kayıt yılı olan 2017 yılı verileri ile 2019 yılı verileri değerlendirildi. Hastaların yaşı, tanı yaşı, cinsiyeti, mekonyum ileusu öyküsü, vücut ağırlığı, boy ve vücut kitle indeksinin z-skorum, yenidoğan tarama sonuçları, solunum fonksiyon testleri, tedavileri, mikrobiyoloji sonuçları ve komplikasyonları karşılaştırıldı.

BULGULAR: Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nde 2017 yılında 1170 hasta, 2019 yılında 1637 hasta kayıtlıydı. Hastaların sırasıyla %54,3'ü ve %53,2'si erkekti. Ortalama yaş 2017 yılında $7,3 \pm 6,3$ yıl, 2019 yılında $8,9 \pm 6,8$ yıldır. 2017 yılındaki vücut ağırlığı z-skoru, boy z-skoru, vücut kitle indeksi z-skoru sırasıyla $-0,9 \pm 1,3$, $-1,1 \pm 1,8$ ve $-0,4 \pm 1,1$ idi. 2019 yılındaki vücut ağırlığı z-skoru, boy z-skoru, vücut kitle indeksi z-skoru sırasıyla $-0,8 \pm 1,2$, $-0,9 \pm 1,3$ ve $-0,5 \pm 1,2$ idi. Vücut ağırlığı z-skoru ve boy z-skoru açısından iki yıl arasında istatistiksel anlamlı fark vardı ($p=0,030$ ve $p=0,001$), ancak vücut kitle indeksi z-skoru açısından fark yoktu ($p=0,604$). 2017 ve 2019 yıllarında kullanılan ilaçlar ve destek tedaviler Tablo 1'de gösterildi. 2017 yılında ortalama FEV₁ değeri $1,8 \pm 0,9$ litre (%81,4 $\pm$ 25,9) ve FVC değeri $2,0 \pm 0,9$ litre, 2019 yılında ise FEV₁ değeri $1,9 \pm 1,0$ litre (%84,0 $\pm$ 26,9) ve FVC değeri $2,3 \pm 1,2$ litre olup aralarında istatistiksel anlamlı fark vardı (her ikisi için $p=0,001$). Tablo 2'de 2017 ve 2019 yıllarında görülen komplikasyonlar gösterilmiştir.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nin 2017 yılındaki ilk raporunda hastaların büyüme parametrelerinin belirgin düşük olduğu görüldü (2). İki yıl sonrasında hastaların büyüme parametrelerinde iyileşme olduğu izlendi. Hastaların büyüme parametrelerinin iyileşmesi için yıllar içinde daha fazla enteral beslenme desteği kullanılmaya başlandığı düşünüldü. Vücut ağırlığı z-skorumlarının zamanla artmış olmasının, mukosilyer klirensi arttıran, akciğer fonksiyonunu iyileştiren ve pulmoner alevlenmeleri azaltan rhDNaz'ın ve hipertonic salinin kullanımının yıllar içinde artmasının solunum fonksiyon testlerinin daha iyi sonuçlanmasını sağlamış olabileceği düşünüldü (3-5). KF'e bağlı karaciğer hastalığının ve osteoporozun yıllar içinde arttığı gözlemlendi. KF hastalarının yaşam sürelerinin uzamasının komplikasyonların görülme sıklığında artışa neden olmuş olabileceği düşünüldü. Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nin ilk raporunda en sık komplikasyon olarak görülen psödoBartter sendromu sıklığında yıllar içinde azalma olduğu görüldü (6). UKKS'nin hasta takibinde farkındalığı arttırmış olabileceği düşünüldü. Hasta kayıt sistemlerinin hastaların takibindeki farkındalığı arttırmada önemli rolü vardır. KF kayıt sistemlerinin yaygınlaştırılmasının hastaların takibinde faydalı olabileceği öngörülmektedir. Kayıt sistemleri hastaların yıllar içindeki değişimini değerlendirmenin yanı sıra verilerin diğer merkezlerin ve ülkelerin kayıt sistemi verileriyle karşılaştırılmasını sağlar. Kronik akciğer hastalıklarında da benzer şekilde kayıt sistemleri oluşturulması hasta takibinde fayda sağlayabilir.

17-21 KASIM 2021, TITANIC DELUXE BELEK, ANTALYA

	2017	2019	
	n (%)	n (%)	p
rhDNaz	1015 (86,8)	1489 (90,9)	0,001
Pankreatik enzim replasmanı	1023 (87,4)	1423 (86,9)	0,691
Multivitamin desteği	972 (83,1)	1267 (77,4)	0,001
Enteral beslenme desteği	649 (55,5)	985 (60,2)	0,012
Ursodeoksikolik asit	190 (16,2)	293 (17,9)	0,393
Proton pompa inhibitörü	141 (12,0)	184 (11,3)	0,545
Devamlı makrolid	74 (6,3)	130 (7,9)	0,153
Kalsiyum	63 (5,4)	57 (3,5)	0,014
Bifosfonat	7 (0,6)	10 (0,6)	0,956
İnhale hipertonic salin	94 (8,0)	244 (14,9)	0,001
İnhale antibiyotik	186 (15,9)	292 (17,8)	0,178
Bronkodilatör	248 (21,2)	383 (23,4)	0,333
İnhale mannitol	59 (5,0)	87 (5,3)	0,724
İnsülin	25 (2,1)	31 (1,9)	0,666
Oksijen desteği	35 (3,0)	51 (3,1)	0,854
Non-invaziv pozitif basınç desteği	31 (2,6)	58 (3,5)	0,174

Tablo 1. 2017 ve 2019 yıllarında kullanılan ilaçlar ve destek tedaviler

Tablo 2. 2017 ve 2019 yıllarındaki komplikasyonlar

	2017	2019	
	n (%)	n (%)	p
Alerjik bronkopulmoner aspergillozis	19 (1,6)	36 (2,2)	0,378
PsödoBartter sendromu	120 (10,2)	66 (4,0)	0,001
Diabetes mellitus	40 (3,4)	49 (3,0)	0,408
Gastroözofageal reflü	47 (4,0)	68 (4,2)	0,710
Osteoporoz	29 (2,5)	80 (4,9)	0,001
Sinüzit	110 (9,4)	128 (7,9)	0,151
Pnömotoraks	2 (0,2)	7 (0,5)	0,323
Karaciğer hastalığı	93 (7,9)	179 (10,9)	0,012
Majör hemoptizi (>250mL)	7 (0,6)	5 (0,3)	0,250
Malignite	1 (0,1)	1 (0,1)	0,344

17-21 KASIM 2021, TITANIC DELUXE BELEK, ANTALYA

Kaynaklar:

1. Dasenbrook EC, Sawicki GS. Cystic fibrosis patient registries: A valuable source for clinical research. J Cyst Fibros. 2018;17:433-440.
2. Dogru D, Çakır E, Şişmanlar T, et al. Cystic fibrosis in Turkey: First data from the national registry. Pediatr Pulmonol. 2020;55:541-548.
3. Wagener JS, Kupfer O. Dornase alfa (Pulmozyme). Curr Opin Pulm Med. 2012;18:609-14.
4. Berlinski A. 2019 Year in Review: Aerosol Therapy. Respir Care. 2020;65:705-712.
5. Ratjen F, Davis SD, Stanojevic S, Kronmal RA, Hinckley Stukovsky KD, Jorgensen N, Rosenfeld M; SHIP Study Group. Inhaled hypertonic saline in preschool children with cystic fibrosis (SHIP): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Respir Med. 2019;7:802-809.
6. Sismanlar Eyuboglu T, Dogru D, Çakır E, et al. Clinical features and accompanying findings of Pseudo-Bartter Syndrome in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. 2020;55:2011-2016.

Anahtar Kelimeler: çocuk, kayıt, kistik fibrozis