ÇOCUK SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI VE KİSTİK FİBROZİS DERNEĞİ
kf
1995

11. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi

30 MAYIS - 1 HAZİRAN 2024

Pine Bay Hotel & Convention Center, ***Kuşadası-AYDIN***

BİLDİRİ KİTABI

Türkiye'de Çocuk Göğüs Hastalıklarının kuruluşunun 50. YILI

www.cocuksolunum2024.com

Organizasyon Sekreteryası

MOTTO
www.motto.tc

0232 446 06 10
info@motto.tc

S-04 Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sisteminde (UKKS) Kayıtlı Hastalardaki Allerjik Bronkopulmoner Aspergillozis (ABPA) Prevalansının Yıllara Göre Dağılımının Saptanması ve Gelişimi İçin Risk Faktörlerinin Belirlenmesi

Havva İpek Demir[1], Ebru Yalçın[1], Halime Nayır Büyükşahin[2], Suat Savaş [3], Velat Şen [4], Hadice Selimoğlu Şen [5], Azer Kılıç Başkan [6], Ayşe Ayzıt Kılınç [6], Hakan Yazan[7], Abdülhamit Çollak [7], Erkan Çakır [8], Hanife Tuğçe Çağlar [9], Fatih Ercan[9], Sevgi Pekcan [9], Merve Korkmaz [10], Yakup Canıtez [10], Bahar Girgin Dindar [11], Figen Gülen Seyhan [11], Elif Arık [12], Özlem Keskin [12], Ali Ersoy [13], Mehmet Köse [13], Mahir Serbes [14], Derya Ufuk Altıntaş [14], Ebru Çelebioğlu [15], Oğuz Karcıoğlu [16], Abdurrahman Erdem Başaran[17], Ayşen Bingöl[18], Zeynep İlkşen Hocoğlu [19], Ayşe Tana Aslan [19], Demet Polat Yuluğ[20], Ali Özdemir[20], Işıl Bilgiç[21], Gökçen Dilşa Tuğcu [21], Koray Harmancı[22], Beste Özsezen[23], Pervin Korkmaz [24], Nazan Çobanoğlu[25], Hasan Yüksel [26], Sibel Doğru[27], Gönül Çaltepe [28], Melih Hangül [29], Zeynep Gökçe Gayretli Aydın[30], Mehmet Kılıç[31], Hamza Ogun[32], Mina Hızal [33], Ayşe Süleyman[34], Gizem Özcan [35], Aslı Görek Dilektaşlı [36], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[19], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[2], Güzin Cinel [37], Uğur Özçelik [2], Deniz Doğru Ersöz [2]

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
3 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya, Türkiye
4 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye
5 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye
6 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
7 Bezmialem Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
8 İstinye Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
9 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya, Türkiye
10 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa, Türkiye
11 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
12 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye
13 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye
14 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, Adana, Türkiye
15 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
16 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
17 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye
18 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye
19 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
20 Mersin Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Türkiye
21 Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Türkiye
22 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, Türkiye
23 Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları, Türkiye
24 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
25 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
26 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Manisa,

Türkiye
27 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Türkiye
28 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye
29 Gaziantep Cengiz Gökçek Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Türkiye
30 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Trabzon, Türkiye
31 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye
32 Bezmialem Üniversitesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
33 Dr Sami Ulus Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
34 İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
35 Kayseri Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye
36 Uludağ Üniversitesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa, Türkiye
37 Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Kistik fibroziste (KF) solunum yollarına ait komplikasyonlarından olan Allerjik Bronkopulmoner Aspergillozis (ABPA), genellikle 6 yaş üzeri KF'li hastalarda görülen, bronşiyal mukozada kolonize olabilen Aspergillus fumigatus isimli mantarın antijenlerine karşı akciğerlerde gelişen hipersensitivite reaksiyonudur.Tedavi edilmezse, solunum fonksiyonlarında bozulmalara neden olabilmektedir. Amaç: Çalışmamızda, Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi (UKKS) verilerinden yararlanılarak KF tanısı ile izlenen hastalarda ABPA'nın yıllara göre prevalansı ve ABPA gelişimine neden olan risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır. Gereç ve yöntem: Çalışma, retrospektif kohort çalışmasıdır. UKKS verilerinden yararlanılarak; 2018-2022 yılları arasındaki ABPA prevalansı belirlenmiş; 2022 yılında yeni ABPA tanısı almış 44 hastanın ve o yıla ait ABPA tanısı olmayan benzer mutasyon ağırlığında ve yaş aralığına sahip 132 hastanın verileri karşılaştırılmış, risk faktörleri saptanmıştır. Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların demografik verileri Tablo 1'de belirtildi. BMI, BMI Z skoru, FEV1, FVC yüzde değerleri ABPA tanılı hastalarda kontrol grubuna kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü. ABPA ile Pseudomonas aeroginosa (PsA) kolonizasyonu, inhale antibiyotik kullanımı, intravenöz antibiyotik kullanımı gerektiren pulmoner alevlenme öyküsü daha fazla saptandı. ABPA olanlarda KF ilişkili diyabet (KFİD) görülme oranı ise istatistiksel olarak sınırda fazlaydı ($p=0.050$). ABPA olan hastalarda intravenöz antibiyotik gerektiren pulmoner alevlenme sayısı daha fazla olarak bulundu. ABPA gelişiminde etkisi olan risk faktörlerinin belirlenmesi için yapılan lojistik regresyon analizinde tek faktörlü modelde ABPA gelişim riski üzerinde PsA kolonizasyonu, pulmoner alevlenme varlığı, KFİD, inhaler antibiyotik kullanımı, pulmoner alevlenme sayısı, FEV1%, FVC%, kilo Z skoru, boy, BMI ve BMI Z skorunun etkili olduğu saptandı ($p<0.05$). Tartışma: Önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olan ABPA'nın prevalansı net olarak bilinmemekle birlikte %2-15 olarak tahmin edilmektedir. Çalışmamızda 2022 yılına ait prevalansın %2.11 olduğu, son 5 yılda anlamlı bir değişiklik olmadığı görülmüştür. ABPA tanısının erken dönemde tanınması ve tedavi edilmesi, akciğerlerdeki hasarın daha da artmasının önlenmesi için gereklidir. Sık pulmoner alevlenmesi olan, düşük BMI'ye ve düşük solunum fonksiyon testleri değerlerine sahip, kronik kolonizasyonu olan özellikle 6 yaş üzeri hastalarda ABPA olasılığı mutlaka düşünülmelidir. Saptanan risk faktörlerinin önlenmesi de ABPA gelişimini engelleyebileceği için bu faktörlerin oluşmaması için uygun tedaviler, kilo alımının sağlanması ve hastaların tedavi uyumu çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, allerjik bronkopulmoner aspergillozis

	ABPA- (n=132)		ABPA+ (n=44)		Total (n=176)		p
	Min-Max(M)	**Mean±sd**	**Min-Max(M)**	**Mean±sd**	**Min-Max(M)**	**Mean±sd**	
Yaş	1,1-30,9 (15,3)	15,35±6,49	1,1-30,9 (15,3)	15,76±6,43	1,1-30,9 (15,3)	15,45±6,46	0,716
Tanı yaşı	0,1-0,9 (0,3)	0,3±0,21	0,1-0,9 (0,3)	0,32±0,2	0,1-0,9 (0,3)	0,3±0,2	0,647
Pulmoner alevlenme sayısı	0-10 (0)	0,49±1,25	0-10 (0,5)	1,2±1,89	0-10 (0)	0,67±1,46	**0,002***
FEV1	0,3-5 (2,1)	2,29±1,11	0,3-5 (1,7)	1,88±1,01	0,3-5 (1,9)	2,17±1,1	0,066
FEV1%	20-129 (82)	81,94±26,75	20-129 (77,5)	68,53±25,69	20-129 (79,5)	77,94±27,04	**0,015***
FVC	0,4-5,7 (2,5)	2,64±1,28	0,4-5,7 (2,3)	2,43±1,21	0,4-5,7 (2,4)	2,58±1,26	0,423
FVC%	22-144 (88)	88,61±27,48	22-144 (83)	76,58±24,26	22-144 (87)	85,1±27,04	**0,031***
Kilo	10,8-87 (33)	36,29±17,79	10,8-87 (40)	40,95±14,73	10,8-87 (37,3)	37,46±17,16	0,089
Kilo Z skoru	-2,9-3 (-0,7)	-0,67±1,07	-2,9-3 (-1,2)	-1,08±0,9	-2,9-3 (-0,9)	-0,77±1,04	**0,023***
Boy	75-185 (143)	139,04±25,37	75-185 (152)	150,92±19,73	75-185 (146)	142,03±24,57	**0,002***
Boy Z skoru	-4,7-1,9 (-0,6)	-0,78±1,18	-4,7-1,9 (-0,8)	-0,96±1,2	-4,7-1,9 (-0,7)	-0,82±1,18	0,363
BMI	10,9-34,6 (17,9)	18,51±4,2	10,9-34,6 (16,7)	16,72±2,6	10,9-34,6 (17,6)	18,06±3,94	**0,001***
BMI Z skoru	-3-3,9 (-0,7)	-0,49±1,12	-3-3,9 (-1,1)	-0,91±0,87	-3-3,9 (-0,8)	-0,59±1,07	**0,006***

*Tablo1. *p<0,05 anlamlı fark var, p>0,05 anlamlı fark yok; bağ.gr.t/Mann Whitney U testi*

Faktörler		**ABPA- (n=132)**	**ABPA+ (n=44)**	**Total (n=176)**	**p**
Cinsiyet	Erkek	62 (%47)	22 (%50)	84 (%47,7)	0,862
	Kız	70 (%53)	22 (%50)	92 (%52,3)	
İnhaler steroid kullanımı	Yok	111 (%84,1)	37 (%84,1)	148 (%84,1)	0,999
	Var	21 (%15,9)	7 (%15,9)	28 (%15,9)	
Azitromisin kullanımı	Yok	114 (%86,4)	35 (%79,5)	149 (%84,7)	0,398
	Var	18 (%13,6)	9 (%20,5)	27 (%15,3)	
Pankreatik yetersizlik	Yok	6 (%4,5)	1 (%2,3)	7 (%4)	0,682
	Var	126 (%95,5)	43 (%97,7)	169 (%96)	
PsA kolonizasyonu	Yok	88 (%66,7)	20 (%45,5)	108 (%61,4)	**0,020***
	Var	44 (%33,3)	24 (%54,5)	68 (%38,6)	
MSSA kolonizasyonu	Yok	86 (%65,2)	24 (%54,5)	110 (%62,5)	0,281
	Var	46 (%34,8)	20 (%45,5)	66 (%37,5)	
MRSA kolonizasyonu	Yok	113 (%85,6)	36 (%81,8)	149 (%84,7)	0,717

	Var	19 (%14,4)	8 (%18,2)	27 (%15,3)	
Pulmoner alevlenme	Yok	99 (%75)	22 (%50)	121 (%68,8)	**0,004***
	Var	33 (%25)	22 (%50)	55 (%31,3)	
KF ilişkili diyabet	Yok	121 (%91,7)	35 (%79,5)	156 (%88,6)	**0,050***
	Var	11 (%8,3)	9 (%20,5)	20 (%11,4)	
Kronik KC hastalığı	Yok	103 (%78)	34 (%77,3)	137 (%77,8)	0,999
	Var	29 (%22)	10 (%22,7)	39 (%22,2)	
Inhaler antibiyotik kullanımı	No	98 (%74,2)	22 (%50)	120 (%68,2)	**0,005***
	Yes	34 (%25,8)	22 (%50)	56 (%31,8)	
Mutasyon ağırlığı	MF	117 (%88,6)	39 (%88,6)	156 (%88,6)	0,999
	RF	15 (%11,4)	5 (%11,4)	20 (%11,4)	

*Tablo 2. *p<0,05 anlamlı ilişki var, p>0,05 anlamlı ilişki yok,,PsA: Pseudomonas aeruginosa, MSSA: Metisiline duyarlı staf aureus, MRSA: Metisiline dirençli staf aureus, MF: Minimal function mutasyon, RF: Residuel function mutasyon; Kikare testi*

Faktörler	**Tek faktörlü model**						**Çok faktörlü model**					
	B	**se**	**p**	**OR**	**95% C.I. OR**		**B**	**se**	**p**	**OR**	**95% C.I. OR**	
					En düşük	**En yüksek**					**En düşük**	**En yüksek**
Cinsiyet (Erkek)	0,121	0,348	0,728	1,129	0,570	2,235	x	x	x	x	x	x
İnhaler steroid kullanımı+	0,000	0,476	0,999	1,000	0,393	2,542	x	x	x	x	x	x
Uzun süreli azitromisin kullanımı+	0,488	0,452	0,280	1,629	0,672	3,947	x	x	x	x	x	x
Pankreatik yetersizlik+	0,717	1,094	0,513	2,048	0,240	17,493	x	x	x	x	x	x
PsA kolonizasyonu+	0,875	0,355	**0,014***	2,400	1,198	4,809	0,333	0,631	0,598	1,395	0,405	4,810
MSSA kolonizasyonu+	0,443	0,354	0,210	1,558	0,779	3,116	x	x	x	x	x	x
MRSA kolonizasyonu +	0,279	0,463	0,547	1,322	0,533	3,274	x	x	x	x	x	x
Pulmoner alevlenme+	1,099	0,362	**0,002***	3,000	1,475	6,103	0,544	0,502	0,279	1,723	0,644	4,612
KF ilişkili diyabet+	1,040	0,489	**0,033***	2,829	1,085	7,372	0,654	0,609	0,283	1,923	0,583	6,340
Kronik KC hastalığı+	0,044	0,417	0,917	1,045	0,462	2,364	x	x	x	x	x	x
İnhaler antibiyotik kullanımı+	1,059	0,361	**0,003***	2,882	1,420	5,852	0,191	0,630	0,761	1,211	0,352	4,166

Mutasyon ağırlığı (RF)	0,000	0,549	0,999	1,000	0,341	2,930	x	x	x	x	x	x
Yaş	0,010	0,027	0,714	1,010	0,958	1,065	x	x	x	x	x	x
Tanı yaşı	0,444	0,962	0,644	1,559	0,237	10,272	x	x	x	x	x	x
Pulmoner alevlenme sayısı	0,290	0,115	**0,012***	1,337	1,066	1,676	x	x	x	x	x	x
FEV1	-0,374	0,205	0,069	0,688	0,460	1,029	x	x	x	x	x	x
FEV1%	-0,019	0,008	**0,017***	0,981	0,966	0,997	-0,040	0,033	0,225	0,960	0,900	1,025
FVC	-0,135	0,167	0,420	0,874	0,630	1,213	x	x	x	x	x	x
FVC%	-0,017	0,008	**0,034***	0,983	0,968	0,999	0,031	0,033	0,342	1,032	0,968	1,100
Kilo	0,016	0,010	0,120	1,016	0,996	1,036	x	x	x	x	x	x
Kilo Z skoru	-0,430	0,192	**0,025***	0,651	0,447	0,948	x	x	x	x	x	x
Boy	0,022	0,008	**0,007***	1,022	1,006	1,039	x	x	x	x	x	x
Boy Z skoru	-0,133	0,146	0,362	0,875	0,658	1,165	x	x	x	x	x	x
BMI	-0,141	0,055	**0,010***	0,869	0,780	0,967	x	x	x	x	x	x
BMI Z skoru	-0,439	0,200	**0,028***	0,644	0,435	0,954	-0,208	0,239	0,383	0,812	0,509	1,296

*Tablo3. *p<0,05 anlamlı etki var, p>0,05 anlamlı etki yok; Lojistik regresyon analizi*

Yıl	**Toplam hasta n**	**ABPA n**	**ABPA %**
2018	1462	34	2,33
2019	1625	36	2,22
2020	1708	24	1,41
2021	1950	44	2,26
2022	2088	44	2,11

Tablo 4. Yıllara göre ABPA prevalansı

S-23 Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemindeki Hastaların Genotip ve Fenotip İlişkisinin Değerlendirilmesi

Nilgün Kula[1], Ayşe Tana Aslan[1], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[1], Zeynep İlkşen Hocoğlu[1], Ebru Yalçın[2], Raziye Atan [2], Havva İpek Demir[2], Velat Şen[3], Suat Savaş[3], Hadice Selimoğlu Şen[3], Azer Kılıç Başkan[4], Ayşe Ayzıt Kılınç[4], Hakan Yazan[5], Aslı İmran Yılmaz[6], Yakup Canıtez[7], Nihat Sapan[7], Ece Ocak[8], Figen Gülen[8], Özlem Keskin[9], Elif Arık[9], Ali Ersoy [10], Mehmet Köse[10], Derya Ufuk Altıntaş[11], Mahir Serbes[11], Oğuz Karcıoğlu[12], Aytekin İdikut[12], Abdurrahman Erdem Başaran[13], Ayşen Bingöl[13], Ali Özdemir[14], Meral Barlık[14], Murat Yasin Gençoğlu[15], Dilber Ademhan Tural[15], Hülya Anıl[16], Beste Özsezen[17], Pervin Korkmaz[18], Nazan Çobanoğlu[19], Hasan Yüksel[20], Sibel Doğru[21], Gönül Çaltepe[22], Melih Hangül[23], Zeynep Gökçe Gayretli Aydın[24], Mehmet Kılıç[25], Hamza Ogun[26], Mina Hızal[27], Nilay Baş İkizoğlu[28], Gizem Özcan[29], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[2], Erkan Çakır[30], Sevgi Pekcan[6], Güzin Cinel[15], Uğur Özçelik[2], Deniz Doğru[2]

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
3 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır
4 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
5 Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
6 Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya
7 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji Bilim Dalı, Bursa
8 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir
9 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Gaziantep
10 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri
11 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana
12 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
13 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya
14 Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Mersin
15 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara
16 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Eskişehir
17 Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa
18 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir
19 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
20 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Manisa
21 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep
22 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Samsun
23 Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Gaziantep
24 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Trabzon
25 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Elazığ
26 Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
27 Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara
28 İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

29 Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Kayseri
30 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç:CFTR2 ve CFTR France veri tabanlarının amacı, CFTR mutasyonlarının hastalık olasılığını değerlendirmektir. Bu veritabanlarında yer almayan nadir varyantlar hakkında çok az şey bilinmektedir. çalışmada, Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemindeki (UKKS) hastaların varyant sonuçlarını değerlendirmeyi, CFTR2 ve CFTR France veri tabanlarına göre kategorize etmeyi, genotip fenotip ilişkilerini değerlendirmeyi amaçladık. Yöntem:2022 yılında UKKS'de kayıtlı hastaların varyant sonuçları CFTR2 ve CFTR France veri tabanlarında incelendi, üç gruba ayrıldı: Grup 1 hastalığa neden olan 2 varyantı olanlar; Grup 2 veri tabanından en az birinde hastalığa neden olan 1 varyantı olanlar; Grup 3 her iki veri tabanında yer almayan varyantlar.Hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Bulgular:UKKS’de 2022 yılında kayıtlı 2088 hasta vardı.Genetik sonucu olan 1906 hasta çalışmaya dahil edildi, %53,1'i erkekti. Hastaların %62,8’i Grup 1'de, %17,4’ü Grup 2'de, %11,9’u Grup 3'de yer alıyordu.Her iki veri tabanında da bulunmayan 75 yeni varyant saptandı.Tanı yaşı Grup 2'de (0.42±5,19 yıl), Grup 1'den (0.33±4,35 yıl) daha büyüktü (p=0,011). Birinci ve ikinci ter testi değerleri, Grup 3'te [(69,11±31,10),(68,15±33,42)] Grup 1'e [(79,65±27,12),(68,15±33,42)] göre daha düşük saptandı ($p<0.05$). FEV1, FVC yüzde değerleri Grup 3'te (%73,44±21,5) Grup 1'den (%82,36±23,49) daha düşüktü ($p<0.05$). Yenidoğan tarama testi pozitiflik oranı, tedaviler (hipertonik salin, inhale antibiyotik, rhDNase, ursodeoksikolik asit, pankreatik enzim, PPI, modülatör tedavisi), pulmoner alevlenme sayısı, tuz kaybı öyküsü ve siroz dışı karaciğer hastalığı Grup 1'de Grup 3'e göre daha sık saptandı. Kolonizasyon, antibiyotik gün sayısı ve hastanede yatış günü Grup 1'de Grup 3'e göre daha fazla saptandı ($p<0.05$). Fekal elastaz sonucu<200 µg/g olanlar Grup 1’de hastaların % 13’ü, Grup 2’de % 13,4’ü, Grup 3’de % 9,4’idi(p=0,249). Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor tedavisi kullananlar Grup 1’de Grup 2 ve Grup 3’e göre daha fazlaydı. Hastaların ter testi değerleri artıkça Grup 1 ve Grup 2’de pulmoner alevlenme sayısı, antibiyotik gün sayısı, hastanede yatış gün sayısı artıyordu ($p<0.05$), Grup 3’de anlamlı fark saptanmadı. Tartışma:UKKS verileri, nadir mutasyonları tanımlamak ve bu mutasyonların fenotipik-genotipik etkilerini değerlendirmek için yararlı bir araçtır. Her iki veri tabanında yer almayan varyantların ter testi değerleri daha düşük, ilaç kullanımı, kolonizasyon durumu, pulmoner alevlenme ve hastanede yatış günü daha azdı. Kayıt sisteminde yer alan nadir varyantların klinik özelliklerinin ortaya konması, genotip fenotip ilişkisinin değerlendirilmesine katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: UKKS, kistik fibrozis, genetik

S-24 Okul Öncesi Hışıltısı Olan Çocuklarda Montelukast ve Budenosid Tedavi Modalitelerinin Karşılaştırılması

Mehmet Şirin Kaya[1], Asena Pınar Sefer[2]
1 Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi
2 Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Biz bu çalışmayla tekrarlayan hışıltı nedeniyle çocuk alerji kliniğimize yönlendirilen hastalarda tek doz montelukast (M) , günde 2 doz budesonid (B) ve günde tek doz montelukast ve 2 doz budesonid (M +B) tedavisi şeklinde uygulanan tedavi modalitelerini karşılaştırmayı ve kullanılan ilaçlara bağlı gelişen adverbs reaksiyonları göstermeyi planladık. Yöntem: Çalışmamıza son bir yıl içerisinde viral enfeksiyona bağlı olsun ya da olmasın üç ve daha fazla hışıltı atağı geçiren, astım prediktif indeki pozitif olan , yaşları 6 ay ile 24 ay arasında olan 120 hasta alındı. Prospektif ,açık, randomize , kontrollü bir çalışma yürütüldü. Olgulara rastgele 6 aylık M, 6 aylık B ve 6 aylık B+M tedavileri başlandı. 6 ay sonunda olguların atak sayıları , salbutamol kullanma ihtiyacı, klinik semptom skorları belirlendi. Tedavi yöntemlerinde görülen adverbs etkiler kaydedildi. Bulgular: Çalışmada üç gruba ayrılmış olan 120 hastanın ortalama yaşı 11,82 ay ± 4,24 aydı. Hastaların %42 'si kız, %58'i erkek cinsiyetine sahipti. 6 aylık tedaviden sonra her üç grupta da klinik semptom skorlarında anlamlı iyileşme görüldü. Tedavi öncesine göre her üç grupta öksürük, hışıltılı solunum, salbutamol ihtiyacı , hareket kabiliyetinde anlamlı farklılıklar gözlendi ($p<0.05$). Öksürük semptomunu azaltmada her üç ilaç kombinasyonuda başarılı olmakla beraber , her üç ilaç kombinasyonu arasında fark yoktu. Bu 6 aylık süreçte salbutamol kullanma ihtiyacı ve hışıltı atak sayısı en az B+M kullanan grupta, en fazla M kullanan grupta görüldü. B kullanan 2 hastanın orofarenksinde moniliyazis , huzursuzluk ve uykuya dalmada güçlük başta olma üzere nörolojik komplikasyonlar sadece M kullanan grupta %22,5 (n:9) oranında ve M+B kullanan hastalarda ise %15 (n:6) oranında görüldü. Tedavi başlanan olgularda astım pozitif indeksi pozitif olduğu için olgular astım açısından uzun dönemde izleme alındı. Sonuçlar: M, B ve M+B tedavi modalitelerinin her üçü de hışıltılı solunumun tedavisinde klinik olarak etkilidir ve her üç tedavinin de ortalama 6 ay süreyle klinik uygulaması , hışıltılı solunum semptomlarını etkili bir şekilde hafifletebilir, akciğer fonksiyonunu iyileştirebilir ve okul öncesi çocuklarda astım insidansını azaltabilir. Budesonid kullanımının adverbs reaksiyonlara yol açması çok düşük iken, montelukast sodyum kullanılan tedavi modalitelerinde huzursuzluk, uykuya dalmada güçlük başta olmak üzere nörolojik yan etkiler dikkatle takip edilmeli. Kortikosteroidler montelukastın nörolojik komplikasyonlarını azaltıyor olabilir.

Anahtar Kelimeler: Hışıltılı çocuk, montelukast, budesonid

S-30 Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemindeki Hastaların Malnütrisyonunu Etkileyen Risk Faktörleri ve Ailenin Eğitim ve Ekonomik Durumunun Etkisi

Melih Hangül[1], Ali Özdemir[2], Demet Polat Yuluğ[3], Deniz Doğru[4], Uğur Özçelik[4], Nagehan Emiralioğlu[4], Ebru Yalçın[4], Raziye Atan[4], Didem Alboğa[4], Ayşe Ayzıt Kılınç[5], Çiğdem Korkmaz[5], Sevgi Pekcan[6], Suat Ercan[6], Fatih Ercan[6], Mehmet Köse[7], Ali Ersoy[7], Figen Gülen[8], Bahar Girgin Dindar[8], Ayşe Tana Aslan[9], Tuğba Şimanlar Eyüpoğlu[9], Zeynep İlkşen Hocoğlu[9], Ayşen Bingöl[10], Erdem Başaran[10], Mahir Serbes[11], Derya Ufuk Altıntaş[11], Merve Nur Tekin[12], Beste Özesen[13], Pervin Korkmaz[14], Mina Hızal[15], Güzin Cinel[16], Erkan Çakır[17]

1 Adana Şehir Ve Eğitim Araştırıma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
2 Mersin Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
3 Mersin Şehir Hastanesi Erişkin Göğüs Hastalıkları Bölümü
4 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
5 İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
6 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
7 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
8 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
9 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
10 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
11 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji İmmunoloji Kliniği
12 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
13 Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
14 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Göğüs Hastalıkları Kliniği
15 Ankara Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
16 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği
17 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

Giriş: KF (KF) hastaları, pankreas yetmezliği nedeniyle besinlerin emiliminin bozulması, bazal enerji gereksiniminin artması ve büyümeyi etkileyen tekrarlayan akciğer alevlenmeleri nedeniyle artmış malnütrisyon riski altındadır. Malnütrisyon, KF hastalarının prognozunu olumsuz yönde etkilemektedir. Bu çalışmada, Ulusal KF kayıt sistemine kayıtlı olan KF hastalarda saptanan malnütrisyonu etkileyen risk faktörleri ve ailenin eğitim ve ekonomik durumunun etkisi incelenmiştir. Materyal-metod: Çalışma Ulusal KF kayıt sisteminin (UKKS) 2022 yılı verileri kullanarak retrospektif olarak yapılmıştır. UKKS veri tabanında yer alan hastaların yaşları, cinsiyetleri, tanı yaşları, kilo Z skorları, boy Z skorları, BMI Z skorları ve, kullandıkları tedaviler, balgam mikrobiyolojileri, %FEV1, %FVC değerleri, KF mutasyonları, hastane yatış süreleri kayıt edildi. Ailelerin ekonomik durumu ve anne baba eğitim düzeylerinin kilo, boy ve BMI Z skorlarına etkisi ve malnütrisyonla ilişkisi incelendi. Malnütrisyon, iki yaş altındaki hastalar için vücut ağırlığı (VA)/boy z-skorunun < -1,0 ve iki yaş üzerindeki çocuklar için vücut kitle indeksi (VKİ) z-skorunun < -1,0 olması olarak tanımlandı. Bulgular:2022 yılı ulusal KF veri tabanına kayıtlı bulunan 2090 hastadan 422 tanesi çalışmaya dahil edildi. Çocuklarda malnütrisyon %33.3 (118) 18 yaş üstü hastalarda ise malnütrisyon %37.5 (24) olarak gözlendi. Eğitim durumu açısından anne ve baba grupları arasında kilo Z skoru ve boy Z skoru arasında istatiksel açıdan anlamı fark vardı ($p<0.01$). Gelir durumuna göre (15000 TL altında ve 15000 TL üstünde kazanan) kilo Z skoru ve boy Z skoru arasında istatiksel açıdan anlamlı fark vardı ($p<0.05$).Hastalar malnütrisyonu olanlar ve olmayanlar olarak 2 ayrı gruba ayrıldı. Bu iki grup p.F508del mutasyonun, İnhale antibiyotik kullanımı, balgam mikrobiyolojileri, SFT'leri, oksijen kullanımı, NIMV, hastane yatış sürelerine göre

karşılaştırıldığında gruplar arasında istatiksel açıdan anlamlı farklılık saptandı ($p<0.05$). Sonuç: Bu çalışmaya alınan KF hastalarının yaklaşık olarak üçte birinde malnütrisyonu olduğu gözlendi. p.508del varyantı taşıyanlarda, oksijen ve NIMV desteği alması gereken hastalarda, azitroimsin profilaksisi alanlarda, Pseudomonas aeruginosa ve Metisilin duyarlı Staphylococcus aureus üremesi olanlarda, malnütrisyonun anlamlı olarak daha fazla görüldüğü saptandı. Ayrıca Malnütrisyonu olan hastaların SFT değerlerinin anlamlı olarak daha düşük olduğu ve hastanede daha uzun süre yattıkları gözlendi. Hastalığa ait bu bileşenlerin yanısıra ailenin gelir düzeyi ve anne-babanın eğitim durumunun da çocuklarda ağırlık ve boy açısından geri kalmalarında katkısı olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Malnütrisyon, Eğitim ,Ekonomi

Tablo1: Kisitik fibrozis Hastalarının Demografik verileri ve Kilo Z skoru Boy Z skoru ve BMI Z skoru

Yaşa Göre hasta sayısı	18 > 358 (%84)	18< 64 (%16)
Yaş Median (Q1-Q3)	10 (6.6-14)	21.5 (18.4-26)
Cinsiyet	156 (%43.7) K 201 (%56.3) E	33 (%47.4) K 31 (%51.6) E
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.66 (-1.3, 0,06)	-0.53 (-1.33, 0,01)
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.57 (-1.1, 0,19)	-0.66 (-1.2, 0,16)
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.57 (-1.1, 0,19)	-0.66 (-1.2, 0,16)

Tablo 2: Anne ve Baba eğitim durumları ve aile gelir düzeylerine göre Kilo Z skoru Boy Z skoru ve BMI Z skoru karşılaştırılması

	Okumamış + ilköğretim mezunu	Lise mezunu	Üniversite mezunu
Anne Eğitim Durumu	245 (%58)	91 (%21.5)	85 (%20.7)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.74 (-1.4, 0.03),	-0.58 (-1.1, 0.12)	-0.55 (-1.02, 0.07)
*Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.76 (-1.7, -0.1)*	-0.48 (-1.38, 0.14)	-0.17 (-1.30, 0.31)*
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.6 (-1.2, 0.18)	-0.53 (-1.1, 0.19)	-0.57 (-1.03, 0.19)
18 yaş altı KF hastaları	Okumamış + ilköğretim mezunu	Lise mezunu	Üniversite mezunu
Anne Eğitim Durumu	202 (%56.5)	78 (%21.8)	77 (%20.7)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.75 (-1.52, 0.48)$^{\#,\alpha}$	-0.58 (-1.0, 0.11)$^{\#}$	-0.55 (-1.03, 0.07)$^{\alpha}$
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.86 (-1.7, -0.15)$^{\beta,\delta}$	-0.48 (-1.40, 0.42)$^{\beta}$	-0.19 (-1.30, 0.19)$^{\delta}$
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.59 (-1.2, 0.13),	-0.54 (-1.0, 0.2)	-0.53 (-1.0, 0.3)
	Okumamış + ilköğretim mezunu	Lise mezunu	Üniversite mezunu
Baba Eğitim durumu	206 (%49.3)	101 (%24.5)	113 (%26.2)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.78 (-1.49, -0.17)$^{\varepsilon}$	-0.67 (-1.27, 0.86),	-0.43 (-1.02, 0.19)$^{\varepsilon}$
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.86 (-1.7, -0.15)$^{\phi}$	-0.53 (-1.67, 0.13)	-0.28 (-1.09, 0.34)$^{\phi}$
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.61 (-1.3, 0.12)	-0.71 (-1.13, 0.2)	-0.49 (-1.03, 0.21)
18 yaş altı KF hastaları	Okumamış + ilköğretim mezunu	Lise mezunu	Üniversite mezunu
Baba Eğitim durumu	173 (%48.5)	89 (%24.8)	94 (%26.3)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.79 (-1.52, -0.21)$^{\gamma}$	-0.71 (-1.2, 0.1),	-0.45 (-0,99 0.26)$^{\gamma}$
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.86 (-1.7, -0.15)$^{\eta}$	-0.48 (-1.40, 0.42)	0.19 (-1.1, 0.37)$^{\eta}$
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.65 (-1.3, -0.69)	-0.62 (-1.1, 0.25)	-0.45 (-0.96, 0.45)

Aylık Gelir Düzeyi	15000 TL düşük gelir	15000 TL Yüksek gelir
	168 (%39)	253 (%61)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.79 (-1.48, -0.22)$^{\kappa}$	-0.56 (-1.18, -0.97)$^{\kappa}$
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.85 (-1.73, -0.16)$^{\lambda}$	ise -0.38 (-1.40, 0.32)$^{\lambda}$
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.63 (-1.29, -0.21)	-0.55 (-1.08, 0.18)
Aylık Gelir Düzeyi	15000 TL düşük gelir	15000 TL Yüksek gelir
18 yaş altı hastalar	151 (%42.3)	206 (%57.7)
Kilo Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.79 (-1.52, -0.25)$^{\pi}$	-0.56 (-1.08, 0.1)$^{\pi}$
Boy Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.91 (-1.87, -0.17)$^{\theta}$	-0.41 (-1.41, 0.19)$^{\theta}$
BMI Z skoru Median (Q1-Q3)	-0.60 (-1.30, 0.18)	-0.53 (-1.03, 0.19)

*Boy Z skorları p<0.05, $^{\#,\alpha}$ 18 yaş altı kilo Z skoru p<0.05, $^{\beta,\delta}$18 yaş altı Boy Z skoru p<0.05, $^{\varepsilon}$kilo Z skoru p<0.05, $^{\phi}$ Boy Z skorları p<0.05, $^{\gamma}$ Kilo Z skoru p<0.05, $^{\eta}$Boy Z skorları p<0.05. $^{\kappa}$ Kilo Z skoru p<0.05, $^{\lambda}$Boy Z skorları p<0.05, $^{\pi}$ Kilo Z skoru p<0.05, $^{\theta}$ Boy Z skorları p<0.05