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

İÇİNDEKİLER;

	Sayfa
Davet	3
Kurullar	4
Ana Konular	5
Bilimsel Program	6 - 9
Sözel Bildiri Listesi	10 - 15
Poster Bildiri Listesi	16 – 17
Konuşmacı Metinleri	18 - 21
Sözel Bildiriler	22 - 95
Poster Bildiriler	96 - 130

Değerli meslektaşlarımız,

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneğinin **11. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi**ni, çocuk göğüs hastalıklarının kuruluşunun 50. yılında **30 Mayıs- 1 Haziran 2024** tarihleri arasında, **Aydın, Kuşadası Pine Bay Otel**inde gerçekleştireceğiz.

Kongremizde çocuklarda solunum yolu hastalıkları, olgu örnekleri ile zenginleştirilmiş olarak, konferans, panel, uydu sempozyumlar, kurslar, sözlü ve poster sunumları ile geniş olarak tartışılacaktır. Hastalıklar, tanımlayıcı ve tedavi edici olduğu kadar, önleyici tıp açısından da ele alınacaktır.

21. Yüzyıldaki baş döndürücü bilimsel ilerlemeyi kaçırmamak ana hedefimizdir. Bu amaçla titizlikle seçilmiş güncel kongre konuları, konunun uzmanı olan deneyimli hocalarımızın(konuşmacılar) yanı sıra, ülkemiz tıbbı ve biliminin geleceği olan, bu yolda beraber yürüdüğümüz gençlerimiz tarafından da sunulacak ve tartışılacaktır.

Zengin ve güncel bilimsel programla bilgilerimizi güncelleyen kongrelerimiz dostluklarımızın pekiştirilmesi ve hoşça vakit geçirme fırsatı da vermektedir. Yoğun bilimsel programdan arta kalan zamanlarımızı güzel geçirileceğimiz sosyal programımızın sizleri mutlu edeceğini umuyoruz.

Çocuk Göğüs Hastalıkları, Çocuk Alerji, Enfeksiyon Hastalıkları ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları başta olmak üzere çocuk göğüs hastalıkları alanına gönül veren herkesi kongremizde görmek bizleri mutlu edecektir. Kuşadası'nda buluşmak umuduyla saygı ve sevgilerimizle…

Sağlayacağınız desteğin bizleri güçlendireceği sempozyumumuz da sizleri aramızda görmekten mutluluk *duyacağız*

KONGRE BAŞKANI	ÇOCUK SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI VE KİSTİK FİBROZİS DERNEĞİ BAŞKANI
Prof. Dr. Nevin UZUNER	***Prof. Dr. Uğur ÖZÇELİK***

KONGRE BAŞKANI

Prof. Dr. Nevin UZUNER

BİLİMSEL KURUL BAŞKANI

Prof. Dr. Güzin CİNEL

KONGRE SEKRETERİ

Doç. Dr. Beste ÖZSEZEN

DÜZENLEME KURULU

Prof.Dr. Uğur ÖZÇELİK

Prof. Dr. Ebru YALÇIN

Prof.Dr. Güzin CİNEL

Prof. Dr. Tuğba ŞİŞMANLAR EYÜBOĞLU

Doç.Dr. Nagehan EMİRALİOĞLU

ÇOCUK SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI VE KİSTİK FİBROZİS DERNEĞİ YÖNETİM KURULU

Prof. Dr. Uğur ÖZÇELİK

Prof. Dr. Ebru YALÇIN

Prof. Dr. Güzin CİNEL

Prof. Dr. Tuğba ŞİŞMANLAR EYÜBOĞLU

Doç. Dr. Nagehan EMİRALİOĞLU

ANA KONULAR

- Kistik Fibrozis
- Akciğer Enfeksiyonları ve Korunma
- Tüberküloz
- Astım ve Hışıltılı Çocuk
- Primer Siliyer Diskinezi
- Pulmoner Tromboemboli
- Pulmoner Hipertansiyon
- Kronik Öksürük
- Uykuda Solunum Bozuklukları ve Tedavisi
- Solunum Yetmezliği ve Tedavisi
- İntersitisyel Akciğer Hastalıkları
- İmmünyetmezlikler ve Akciğer
- Yenidoğanın Akciğer Hastalıkları
- Çocukluk Çağı Astımında Basamak Tedavisi
- Nöromuskuler Hastalıklarda Akciğer Sorunları
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Girişimsel İşlemler
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Yeni Tanı Yöntemleri
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Toraks Ultrasonografisi
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Bronkoskopinin Tanı ve Tedavide Yeri
- Çevresel Etkenler, Sigara ve Çocuk Akciğeri
- Klinik-Radyolojik-Patolojik Vaka Tartışmaları
- Bronşektazi
- Kronik Solunum Sistemi Hastalıklarında Beslenmenin Önemi

30 Mayıs Perşembe - 1. GÜN KURS OTURUMLARI			
	SALON A		**SALON B**
	ÇOCUKLARDA TORAKS ULTRASONOGRAFİ KURSU Kurs Başkanları: ***Murat Duman, Funda Karbek Akarca***		**ÇOCUKLARDA POLİSOMNOGRAFİ KURSU** Kurs Başkanları: ***Ayşe Tana Aslan, Ela Eralp Erdem***
09:00 - 09:20	Ultrason teknikleri ve normal akciğer Konuşmacı: ***Fatma Ceren Sarıoğlu***	**09:00 - 09:20**	Polisomnografi tanımı ve endikasyonları, hasta hazırlanması ve kayıt protokolleri, Konuşmacı: ***Tuğba Ramaslı Gürsoy***
09:20 - 09:40	Akciğer parankimal hastalıklarında (konsolidasyon, kistik fibrozis, bronşektazi) USG Konuşmacı: ***Funda Karbek Akarca***	**09:20- 09:40**	Uyku evreleri skorlaması Konuşmacı: ***Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu***
09:40 - 10:00	Göğüs duvarı ve plevra hastalıklarında USG (Pnömotoraks ve plevral efüzyon) Konuşmacı: ***Murat Duman***	**09:40 - 10:00**	Solunum skorlaması Konuşmacı: ***Ayşe Tana Aslan***
10:00 - 10:30	Kahve Arası		
10:30 - 10:50	İnterstisyel akciğer hastalıkları ve pulmoner ödemde (interstisyel sendrom) USG Konuşmacı: ***Şule Selin Akyar Soydaş***	**10:30 - 10:50**	Obstrüktif uyku apnesi Konuşmacı: ***Uğur Özçelik***
10:50 - 11:10	Akciğer USG ile diyafragma değerlendirilmesi Konuşmacı: ***Avni Merter Keçeli***	**10:50 - 11:10**	Santral apne, uyku ile ilişkili hipoventilasyon ve hipoksemi Konuşmacı: ***Ela Eralp Erdem***
11:10 - 12:30	USG kursu pratik uygulama ***Funda Karbek Akarca, Murat Duman, Fatma Ceren Sarıoğlu, Avni Merter Keçeli***	**11:10 -11:30**	Uyku apnesinde pozitif basınç uygulamaları Konuşmacı: ***Sedat Öktem***
		11:30 - 11:50	Uyku apnesinde diğer tedavi yöntemleri Konuşmacı: ***Sinem Can Oksay***
		11:50 - 12:30	PSG pratik uygulamalar (Skorlama ve PSG raporunun değerlendirilmesi) ***Nagehan Emiralioğlu, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu***
12:30 - 13:30	Öğle Yemeği		

30 Mayıs Perşembe - 1. GÜN KONGRE OTURUMLARI			
	SALON A		
13:45 - 14:10	Konferans: Türkiye'de Çocuk Göğüs Hastalıklarının Kuruluşunun 50. Yılı Oturum Başkanları: ***Remziye Tanaç, Nevin Uzuner*** Türkiye'de çocuk göğüs hastalıklarının tarihi ve gelişimi Konuşmacı: ***Uğur Özçelik***		
	SALON A		**SALON B**
	Panel: Kistik Fibroziste ülkemizdeki durum ve güncel tanımlamalar Oturum Başkanları: ***Uğur Özçelik, Nevin Uzuner***		Panel: Yeni Rehberler Eşliğinde Güncellemeler Oturum Başkanları: ***Ayten Pamukçu, Suna Asilsoy***
14:10 - 14:40	UKSS veri tabanı KF hastalarımızın izlemine nasıl katkıda bulundu? Konuşmacı: ***Deniz Doğru Ersöz***	**14:10 - 14:40**	Kronik Öksürük Konuşmacı: ***Özge Yılmaz***
14:40 - 15:10	Hastam KFTR disfonksiyonunun neresinde? (KF, KF-ilişkili metabolik sendrom, KFTR-ilişkili hastalık) Konuşmacı: ***Ebru Yalçın***	**14:40 - 15:10**	Bronkopulmoner displazinin uzun dönem izlemi Konuşmacı: ***Ayşe Ayzıt Kılınç***
15:10 - 15:30	Kahve Arası		
	Kistik Fibroziste Güncel Tedavi Yaklaşımları Oturum Başkanları: ***Bülent Karadağ, Nagehan Emiralioğlu***		Panel Okul Öncesi Hışıltılı Çocuğa Yaklaşım Oturum Başkanları: ***Özkan Karaman, Özlem Özbek***
15:30 - 16:00	Modulatör tedavilerin kullanımı; yan etkiler ve diğer destek tedavilerin düzenlenmesi Konuşmacı: ***Nagehan Emiralioğlu***	**15:30 - 16:00**	Hangi hışıltılı çocuğa astım diyelim? Konuşmacı: ***Duygu Erge***

16:00 - 16:30	Kistik fibroziste yeni ufuklar Konuşmacı: ***Yasemin Gökdemir***	**16:00 - 16:30**	Erken dönemde viral enfeksiyonların hışıltı üzerine etkisi Konuşmacı: ***Özlem Özbek***	
16:30 17:00	Yeni rehberlerin önerileri ile KF'li hastalarda beslenme Konuşmacı: ***Ersin Gümüş***	**16:30 - 17:00**	Hangi hışıltılı çocukta hangi tedavi seçilmeli? Konuşmacı: ***Özlem Keskin***	
	SALON A			
17:00- 18:00	UKKS Çalışma Grubu Toplantısı			
18:30 - 19:15	Açılış Konuşmaları - ***Nevin Uzuner, Güzin Cinel, Beste Özsezen*** Dernek Adına Konuşma - ***Uğur Özçelik*** Müzik Dinletisi			
31 Mayıs Cuma - 2. GÜN KONGRE OTURUMLARI				
	SALON A		**SALON B**	**SALON C**
08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 1 Oturum Başkanları: ***Ebru Yalçın, Beste Özsezen*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*	**08:00 - 09:00**	Sözel Bildiri Oturumu - 2 Oturum Başkanları: ***Ela Eralp Erdem, Melih Hangül*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*	Sözel Bildiri Oturumu - 3 Oturum Başkanları: ***Nagehan Emiralioğlu, Tuğba Ramaslı Gürsoy*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*
	Panel Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları *Prof Dr. Nural Kiper Onuruna* Oturum Başkanları: ***Nural Kiper, Elif Dağlı***		Panel Kistik Fibroziste Enfeksiyonlar Oturum Başkanları: ***Arif Kut, Velat Şen***	
09:00 - 09:30	"chILD Türkiye" Konuşmacı: ***Nural Kiper***	**09:00 - 09:30**	Pulmoner alevlenme tanım ve tedavisinde yenilikler Konuşmacı: ***Arif Kut***	
09:30 - 10:00	Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında patogenez, klinik bulgular ve sınıflandırma. Konuşmacı: ***Nadia Nathan***	**09:30 - 10:00**	Kistik fibrozisli hastalarda pulmoner aspergillozis spektrumu Konuşmacı: ***Sevgi Pekcan***	
10:00 - 10:30	Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında tanı ve tedavi Konuşmacı: ***Güzin Cinel***	**10:00 - 10:30**	NTM üremesi olan hastalarda tedavi yaklaşımı Konuşmacı: ***Dilber Ademhan Tural***	
10:30 - 11:00	Kahve Arası			
	Kistik Fibrozis Dışı Bronşektaziler Oturum Başkanları: ***Yasemin Gökdemir, Sevgi Pekcan***		Solunum Yolu Hastalıklarında Yeni Ufuklar Oturum Başkanları: ***Özlem Keskin, Ayşe Ayzıt Kılınç***	
11:00 - 11:30	Son rehberler eşliğinde bronşektazi yönetimi Konuşmacı: ***Fazilet Karakoç***	**11:00 - 11:20**	Bebek Hava Yolu Epitel Biyolojisi: Viral İmmünolojinin yeni sınırları Konuşmacı: ***Hasan Yüksel***	
		11:20 - 11:40	Tele sağlık: Şu ana kadar neler öğrendik ve nasıl uygulayacağız? Konuşmacı: ***Bülent Karadağ***	
11:30 - 12:00	Primer siliyer diskinezide tanı, klinik ve tedavi Konuşmacı: ***Uğur Özçelik***	**11:40 - 12:00**	Girişimsel göğüs hastalıkları alanında yenilikler: sınırları zorlamak Konuşmacı: ***Mehmet Köse***	
	SALON A			
12:00 - 12:30	UYDU SEMPOZYUMU (Vem İlaç) Oturum Başkanı: ***Uğur Özçelik*** Kistik Fibroziste inhale tobramisin tedavisi Konuşmacı: ***Ebru Yalçın***			
12:30 - 13:30	Öğle Arası			
	SALON A		**SALON B**	
	Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında zor kararlar Oturum Başkanları: ***Fazilet Karakoç, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu***		Olgularla çocuk göğüs hastalıkları- cerrahi konseyi Oturum Başkanları: ***Mehmet Köse, Gürsu Kıyan***	
13:30 - 14:00	Pulmoner alevlenme tanımı ve yönetimi Konuşmacı: ***Saniye Girit***	**13:30 - 14:00**	Ampiyem yönetimi: Hangi tedavi, ne zaman?	

14:00 - 14:30	Dirençli pulmoner hemosiderozis olgularında etyoloji ve tedavide yenilikler Konuşmacı: ***Ela Eralp Erdem***		Olgu 1. Tıbbi tedavi Konuşmacı: ***Velat Şen***
		14:00 - 14:30	Olgu 2. Cerrahi tedavi Konuşmacı: ***Gürsu Kıyan***
14:30 - 15:00	Post enfeksiyöz bronşiolitis obliterans tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar Konuşmacı: ***Nevin Uzuner***	**14:30 - 15:00**	Olgu 3. Konjenital akciğer hastalıklarında cerrahi tedavi ne zaman. yapılmalıdır? Konuşmacı: ***Oktay Ulusoy***
15:00 - 15:30	Kahve Arası		
	Tütün ürünleri ve Hava Kirliliği Oturum Başkanları: ***Elif Dağlı, Ali Baki***		Sistemik hastalıklarda akciğer tutulumu Oturum Başkanları: ***Hüdaver Alper, Sedat Öktem***
15:30 - 16:00	Dünyada tütün salgını: Çocuklar ve gençler hedefte mi? Konuşmacı: ***Elif Dağlı***	**15:30 - 15:50**	Olgu 1 Konuşmacı: ***Ayşen Başaran***
		15:50 - 16:10	Olgu 2 Konuşmacı: ***Gizem Özcan***
16:00 - 16:30	Çocuk ve gençlerde tütün ürünlerinin sağlık üzerine etkileri Konuşmacı: ***Nazan Çobanoğlu***	**16:10 - 16:30**	Olgu 3 Konuşmacı: ***Cansu Yılmaz Yeğit***
16:30 - 17:00	Hava Kirliliğinin Akciğer Sağlığı Üzerine Etkileri Konuşmacı: ***İlknur Bostancı***	**16:30 - 16:50**	Olgu 4 Konuşmacı: ***Hakan Yazan***
	SALON A		
17:00 - 17:40	Konferans: Savaş Göç Deprem İklim Değişkiliği; Çocuk Göğüs Hastalıkları Alanına Yansımaları Konuşmacı: ***Adem Aydın***		
18:00 - 19:00	Dr. Ercan Kesal ile "Tıp ve Sanat" üzerine söyleşi		

1 Haziran Cumartesi - 3. GÜN KONGRE OTURUMLARI				
	SALON A		**SALON B**	**SALON C**
08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 4 Oturum Başkanları: ***Nevin Uzuner, Beste Özsezen*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*	**08:00 - 09:00**	Sözel Bildiri Oturumu - 5 Oturum Başkanları: ***Güzin Cinel, Dilber Ademhan Tural*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*	Sözel Bildiri Oturumu - 6 Oturum Başkanları: ***Ebru Yalçın, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu*** *Sözel Bildiri Listesi için tıklayınız*
	Solunum Yetmezliklerine Yaklaşım Oturum Başkanları: ***Zeynep Seda Uyan, Saniye Girit***		Çocukluk Çağı Astımında Tedavi Oturum Başkanları: ***Fulya Tahan, Tuba Tuncel***	
09:00 - 09:30	Oksijen tedavisi ve yöntemleri Konuşmacı: ***Erdem Başaran***	**09:00 - 09:20**	Rehberler eşliğinde yaşa göre astım tedavisi Okul öncesi (0-6 yaş) Konuşmacı: ***Zeynep Arıkan***	
09:30 - 10:00	İnvaziv ve invaziv olmayan mekanik ventilasyon yöntemleri Konuşmacı: ***Emine Atağ***	**09:20 - 09:40**	Okul çocukları (6-11 yaş) Konuşmacı: ***Şule Çağlayan Özmen***	
		09:40 - 10:00	Adölesanlar (12 yaş ve üzeri) Konuşmacı: ***Tuba Tuncel***	
10:00 - 10:30	Güncel kılavuz eşliğinde pediatrik ARDS Konuşmacı: ***Gökçen Kartal Öztürk***	**10:00 - 10:30**	Astım tedavisinde biyolojik ajanlar Konuşmacı: ***Fulya Tahan***	
10:30 - 11:00	Kahve Arası			
	Tüberküloz Oturum Başkanları: ***Ebru Yalçın, Erkan Çakır***		Yeni Rehberlerimiz Eşliğinde Solunum Yolu Enfeksiyonlarının Yönetimi Oturum Başkanları: ***Güzin Cinel, Gökçen Dilşa Tuğcu***	
11:00 - 11:30	Ülkemizdeki ve dünyadaki son durum ve yeni tanı yöntemleri Konuşmacı: ***Ali Özdemir***	**11:00 - 11:30**	Toplumda gelişen pnömoni Konuşmacı: ***Gökçen Dilşa Tuğcu***	
11:30 - 12:00	Yeni tedaviler ve dirençli tüberküloz yönetimi Konuşmacı: ***Erkan Çakır***	**11:30 - 12:00**	Akut bronşiolit Konuşmacı: ***Mina Hızal***	

12:00 - 12:30	Hücresel immün yetmezliği olan BCG aşılı çocuklarda tüberküloz proflaksisi nasıl yapılmalıdır? Konuşmacı: ***Beste Özsezen***	**12:00 - 12:30**	Bağışıklığı baskılanmış hastada pnömoni Konuşmacı: ***Zeynep Seda Uyan***
12:30 - 13:30	Öğle Arası		
	Kas hastalıkları ve nöromüsküler hastalıklarda solunum problemleri Oturum Başkanları: ***Nazan Çobanoğlu, Yasemin Gökdemir***		Radyoloji-Fleksibl Bronkoskopi Bulgularıyla Bil Bakalım! Oturum Başkanları: ***Hasan Yüksel, Berna Oğuz***
13:30 - 14:00	Duchenne Musküler Distrofi Konuşmacı: ***Nilay Baş İkizoğlu***	**13:30 - 13:45**	OLGU 1 Konuşmacı: ***Halime Yağmur***
		13:45 - 14:00	OLGU 2 Konuşmacı: ***Satı Özkan Tabakçı***
14:00 - 14:30	Spinal Müsküler Atrofi Konuşmacı: ***Pınar Ergenekon***	**14:00 - 14:15**	OLGU 3 Konuşmacı: ***Didem Alboğa***
		14:15 - 14:30	OLGU 4 Konuşmacı: ***Suat Savaş***
14:30 - 15:00	Traketomili hasta izlemi Konuşmacı: ***Halime Nayır Büyükşahin***	**14:30 - 14:45**	OLGU 5 Konuşmacı: ***Salih Uytun***
		14:45 - 15:00	OLGU 6 Konuşmacı: ***Raziye Atan***
15:00 - 15:30	Kahve Arası		
	İmmün Yetmezlik ve Akciğer Oturum Başkanları: ***Nurşen Belet, Özge Yılmaz***		Pulmoner Vasküler Hastalıklar Oturum Başkanları: ***Hale Ören, Nevin Uzuner***
15:30 - 16:00	Primer İmmün yetmezlikli hastalarda enfeksiyöz komplikasyonlar Konuşmacı: ***Nurşen Belet***	**15:30 - 16:00**	Pulmoner Hipertansiyon Konuşmacı: ***Timur Meşe***
16:00 - 16:30	Primer İmmün yetmezlikli hastalarda enfeksiyon dışı komplikasyonlar Konuşmacı: ***Melih Hangül***	**16:00 - 16:30**	Pulmoner Tromboemboli Konuşmacı: ***Hale Ören***
	SALON A		
16:30 - 17:00	KAPANIŞ		

Sözel Bildiri Oturumu - 1 (SALON A) 31 Mayıs Cuma / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Ebru Yalçın, Beste Özsezen		
S-01	Kistik Fibrozis Yenidoğan Taramasında IRT Yüksekliğine Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi	Handan Kekeç
S-02	Primer Siliyer Diskinezili Tanılı Hastaların Humoral İmmün Yetmezlik Açısından Değerlendirilmesi	Halime Nayır Büyükşahin
S-03	Postenfeksiyöz Bronşiolitis Obliterans Tedavisinde İntravenöz Pulse-Metilprednizolon ve İmmünoglobulin Kullanımı	Fevziye Çoksüer
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
S-05	Erken başlangıçlı hışıltı tanılı çocuklarda nebülizatör kullanım rutinlerinin değerlendirilmesi	Evrim Hepkaya
S-07	Cftr Modülatör Tedavisi Alan Kistik Fibrozis Hastalarında Tedavi Etkinliğinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi	Gizem Kabadayı
S-08	Çocukluk Çağı Tüberkülozunda Radyolojik Skorların Hastalığın Klinik Şiddeti ile İlişkisi	Beste Özsezen

Sözel Bildiri Oturumu - 2 (SALON B) 31 Mayıs Cuma / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Ela Eralp Erdem, Melih Hangül		
S-09	Tumor Necrosis Factor-a İnhibitörü Kullanan Romatolojik Hastalığı olan Çocuk ve Ergenlerde Tüberküloz Enfeksiyonu	Dilber Ademhan Tural
S-10	Postoperatif dönemde pulmoner ödemin değerlendirilmesinde akciğer ultrasonografisinin yeri: Eski dostumuz akciğer radyografisinden daha mı iyi?	Şule Selin Akyan Soydaş
S-11	Çocukluk Çağında İnterstisyel Akciğer Hastalığına Neden Olan Nadir Genetik Hastalıklar: Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi Verileri	Satı Özkan Tabakçı
S-12	Primer Siliyer Diskinezi'de Azitromisin Profilaksisin Klinik Bulgular Üzerine Etkileri	Ali Ersoy
S-13	CMV Pnömonisinde Bronkoalveolar Lavajın Önemi Bronkoalveolar Lavajda CMV DNA PCR Saptanmasının Önemi	Çelebi Yıldırım
S-14	Çocukluk Çağı İntersitisyel Akciğer Hastalıklarında Klinik Ağırlık, Toraks Tomografi Bulguları ve Solunum Fonksiyon Testleri Parametrelerinin İlişkisinin İncelenmesi	Meltem Akgül Erdal
S-15	Düşük Irt Değerleri Nedeniyle Yenidoğan Taramasından Kaçan Kistik Fibrozisli Çocukların Özellikleri ve Taramada Yakalanan Hasta Grubu İle Karşılaştırılması	Meltem Yıldız Kayaoğlu

Sözel Bildiri Oturumu - 3 (SALON C) 31 Mayıs Cuma / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Nagehan Emiralioğlu, Tuğba Ramaslı Gürsoy		
S-16	Siproheptadin Kistik Fibrozisli Çocuklarda Kilo Alımını Gerçekten Arttırıyor mu?	Birce Sunman
S-17	Çocuklarda Kistik Fibrozis İlişkili Karaciğer Hastalığının Belirleyicileri	Birce Sunman
S-18	Primer İmmunyetmezlikli Hastalarımızın Solunum Sistem Tutulumlarının Değerlendirilmesi ve Risk Faktörlerinin Belirlenmesi	Azer Kılıç Başkan
S-19	Nöromusküler hastalığı olan çocuklarda solunum fonksiyonlarının değerlendirmesinde impuls ossilometri spirometrinin yerini alabilir mi?	Ece Ocak
S-20	Plevral Efüzyon; Tek Merkez Deneyimimiz	Fatma Nur Ayman
S-21	Çocuklarda Yağsız kütle indeksinin (FFMI) Kollajen doku hastalıklarıyla ilişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı gelişimi üzerine etkisi	Aslı İmran Yılmaz
S-22	Duysal Siliopatilerin Solunum Sistemi Bulguları	Fatih Ercan

Sözel Bildiri Oturumu - 4 (SALON A) 1 Haziran Cumartesi / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Nevin Uzuner, Beste Özsezen		
S-23	Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemindeki Hastaların Genotip ve Fenotip İlişkisinin Değerlendirilmesi	Nilgün Kula
S-24	Okul Öncesi Hışıltısı Olan Çocuklarda Montelukast ve Budenosid Tedavi Modalitelerinin Karşılaştırılması	Mehmet Şirin Kaya
S-25	Modülatör Tedavilere Uygun Olmayan Kistik Fibrozis Hastalarının Kapsamlı Genotipik ve Klinik Profilinin Çıkarılması: Büyük Bir Hasta Kohortundan Veriler	Eda Esra Baysal
S-26	Astım Tanısı Olan Çocuklarda Anksiyete ve Uyku Bozukluğu İlişkisinin Değerlendirilmesi	Pelin Asfuroğlu
S-27	Kistik Fibrozisli Ergenlerde Günlük Yaşam Aktiviteleri ve Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi	Erdem Gönüllü
S-29	Trakeostomili hastaların ebeveynlerinin bakım yükü, aile stresörleriyle başa çıkma ve problem çözme becerilerinin değerlendirilmesi	Nilgün Kula

Sözel Bildiri Oturumu - 5 (SALON B) 1 Haziran Cumartesi / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Güzin Cinel Dilber, Ademhan Tural		
S-30	Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemindeki Hastaların Malnütrisyonunu Etkileyen Risk Faktörleri ve Ailenin Eğitim ve Ekonomik Durumunun Etkisi	Melih Hangül
S-31	Kistik Fibrozis Hastalığı Olan Ergenler için Çocuk Hastanesinden Erişkin Hastanesine Geçişi Kolaylaştırmak Amacıyla Oluşturulan Özgün bir "Geçiş" Programı: HÜKFEG İlk Verileri	Birce Sunman
S-32	Kistik Fibrozis Hastası Çocuklarda Serum Periostin Düzeyinin Araştırılması	Aleyna Sever
S-33	Kistik Fibrozisli Hastaların Yıllara Göre Demografik Ve Antropometrik Değişimleri, Değişkenler Arasındaki İlişki ve Yaşam Analizi	Müge Merve Akkitap Yiğit
S-34	Aerodigestif klinik izleminin solunum sorunları üzerine uzun dönem etkisi	Füsun Ünal
S-35	Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalığı (chILD): 7 yıllık tek merkez deneyimi	Ayyüce Ünlü
S-36	Kistik Fibrozis Hasta Taramasına Yeni Bir Bakış Açısı: Tek Merkezli Pilot Çalışma	Merve Nur Tekin

Sözel Bildiri Oturumu - 6 (SALON C) 1 Haziran Cumartesi / 08:00 - 09:00 Oturum Başkanları: Ebru Yalçın, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu		
S-37	Kistik Fibroz Hastalarında Modülatör Tedaviye Ara Vermenin Solunum Fonksiyonları Üzerine Etkisi	Berrak Öztosun
S-38	Pediatrik Pulmonoloji Gözünden Akciğer Tutulumu Sık Olan Sistemik Vaskülitler	Çiğdem Korkmaz
S-39	Kalp Transplantasyonu Öncesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Değerlendirmesi: Tek Merkez Deneyimi	Bahar Girgin Dindar
S-40	Pulmoner Alevlenme Nedeniyle Yatırılarak İzlenen Kistik Fibrozisli Hastalarda Bakteriyel ve Polimikrobiyal Enfeksiyonların Karşılaştırılması	Ece Halis
S-41	Modülatör Tedavilere Erişimi Olmayan ve Tedaviye Erişim Engelleri Olan Kistik Fibrozisli Bireylerde Anksiyete ve Depresyon Durumlarının Sorgulanması	Fulya Özdemircioğlu
S-42	Hastanemizde Çocuk Hastalardaki Viral Etkenlerin Koronavirüs Pandemisi ile İlişkisi	Büşra Zeynep Yılmaz
S-43	İnfluenza Pozitif Hastalarda Monosit ve Nötrofil ile Lenfosit Oranın Değerlendirilmesi	Anida Firzi Bala

Poster Bildiri Oturumu - 1 *(Poster Sergi Alanı)* 31 Mayıs 2024, Cuma Ourum Başkanları: Nevin Uzuner, Beste Özsezen		
P-01	İntrapulmoner perküsif ventilasyonun SMA Tip1 tanılı hastalarda atelektazi üzerine etkisi	Füsun Ünal
P-02	Kistik fibrozisli bir olguda elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor tedavisinin klinik etkileri	Damla Baysal Bakır
P-03	Genetik analiz sonuçları modülatör tedaviye uygun olmayan kistik fibrozis hastasında modülatör ilaç kullanımı	Esin Gizem Olgun
P-04	Nadir görülen bir beraberlik: Kistik Fibrozis İlişkili Hastalık ve Niemann Pick Tip B	Esin Gizem Olgun
P-05	Bronkomalazi ve tekrarlayan bronkopnömoni ile giden glikojen depo hastalığı Tip1b olgusu	Emine Semra Küçük Öztürk
P-06	Kronik stridor nedeniyle takip ettiğimiz hastalarımızın genel değerlendirilmesi	Abdulhamit Çollak
P-08	Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Hemoptizi Sebebi: Aktinomiçes	Yasemin Mocan Çağlar
P-09	Mycobacterium simiae; Kistik Fibrozisli hastaların yeni kabusu olabilir mi?	Meltem Yıldız Kayaoğlu
P-10	Hidroksiklorokin Yan Etkisi Görülen İdiopatik Pulmoner Hemosiderozisli Bir Olgu	Didar Ağca Cengiz
P-11	Çocuk göğüs hastalıklarının yoğun bakım hastalarının yönetimindeki yeri	Irmak Tanal Şambel
P-12	Akdeniz Üniversitesi Kistik Fibrozis Tanılı Hastaların 2022-2023 Yılı Değerlendirmesi	Betül Bankoğlu Parlak
P-13	Başka ne olabilir? Aynı Hastada İki Farklı İnterstisyel Akciğer Hastalığı Prezentasyonu	Handan Kekeç

Poster Bildiri Oturumu - 2 *(Poster Sergi Alanı)* 31 Mayıs 2024, Cuma Ourum Başkanları: Güzin Cinel, Nagehan Emiralioğlu		
P-14	Psödobartter Sendromlu Hastaların Değerlendirilmesi	Fatih Ercan
P-15	Akut Bocavirüs ve Rhinovirüs/Enterovirüs enfeksiyonu sırasında gelişen plastik bronşit olgusu	Erdem Gönüllü
P-16	Kistik Fibrozisli Bir Hastada Yapılan Eleksakaftor/Tezakaftor/İvakaftor Desensitizasyonu	Merve Korkmaz
P-17	Kliniğimizden Konjenital Akciğer Hastalığı Nedeniyle Takip Edilen Hastaların Değerlendirilmesi	Julide Özgür
P-18	Dinutuximab-beta tedavisi; pulmoner nodüllerin nedeni olabilir mi?	Didem Alboğa
P-19	İlaç İlişkili Sarkoidoz Benzeri Reaksiyon ile Başvuran Olgu Sunumu	Havva İpek Demir
P-20	Opere Konjenital Kalp Hastalığı Tanılı Çocuklarda Fleksibl Bronkoskopinin Önemi	Gözde Cavıldak Karaaslan
P-21	Yineleyen Krup Tanısı ile Başvuran Olgularda Prognostık Klinik Belirteçler	Adem Yaşar
P-22	Çocuklarda Hipersenstivite Pnömonisi	Hanife Tuğçe Çağlar
P-23	Yineleyen Krup Tanısı ile Başvuran Olgularda Prognostik Klinik Belirteçler	Adem Yaşar
P-24	Kemik İliği Transplantasyonu Sonrası Akciğer Komplikasyonlarının Tanısında Fleksibl Bronkoskopinin Rolü	Gamze Akca Dinç
P-25	Morbid Obez Çocuklarda Uykuda Solunum Bozukluğunun Pediatrik Uyku Anketi İle Değerlendirilmesi	Meltem Kürtül Çakar

• ***KONUŞMACI METİNLERİ***

Güncel Klavuz Eşliğinde Pediatrik Akut Solunum Sıkıntısı Sendromu

Gökçen Kartal Öztürk

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

Pediatrik Akut Solunum Sıkıntısı Sendromu inflamasyon ve pulmoner ödemin görüldüğü, buna ikincil sürfaktan eksikliğinin olduğu, diffüz alveolar hasara bağlı gaz değişiminde bozulma ve hipoksik solunum yetmezliğine neden olan mortalitesi yüksek sistemik bir hastalıktır. Pnömoni, aspirasyon pnömonisi, inhalasyon hasarı, boğulma ve pulmoner kontüzyon gibi direkt alveoler hasara yol açan nedenler ve sepsis/SIRS, travma, akut pankreatit, transfüzyon, yanık, kafa travması ve DIC gibi indirekt alveoler hasara yol açan nedenlere bağlı olarak görülebilmektedir. Çocuk ve erişkinlerde patofizyolojisi benzer olmasına rağmen etiyolojilerinde farklılıklar görülmektedir. Çocuklarda en sık neden pnömoni iken, erişkinlerde en sık neden sepsis/SIRS'tır.

Hastaların ARDS açısından taranıp taranmayacağı veya nasıl taranması gerektiği konusunda güçlü bir kanıt veya fikir birliği yoktur. ARDS gelişimi genellikle oldukça hızlı gerçekleşir; sıklıkla hastaneye kaldırıldıktan sonraki ilk 12-48 saat içinde görülür. Erişkinlerde kullanılan risk faktörleri, komorbidite ve akut fizyolojik değişkenleri içeren «Akciğer Hasarı Tahmin Skoru» veya «Erken Akut Akciğer Hasarı Skoru» gibi skorlama sistemleri çocuk olgularda kullanılmamaktadır. ARDS için riskli olan olgularda kortikosteroid, aspirin, budesonid ve alveolar sıvı klirensini iyileştirebilen formoterol kombinasyonu gibi farmakoterapi çalışmalarının etkisiz olduğu görülmüştür. Özellikle çocuk olgularda ARDS'nin hızlı gelişimi ve düşük insidansı nedeniyle gerçek önleme çalışmalarının yürütülmesi zor olsa da akut hipoksemik solunum yetmezliği olup ARDS kriterlerini karşılamayan olgularda HFNC gibi tedavilerin kullanımının artmasının daha düşük mortalite oranları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle hastaların bu açıdan değerlendirilmesi özellikle klinisyenler açısından oldukça önemlidir.

Normal akciğer, distal alveoler-kılcal ünite boyunca karbondioksit atılımını ve oksijen transferini kolaylaştıracak şekilde yapılandırılmıştır. Alveolar Tip 1 ve 2 hücrelerle birlikte alveolar epitel sıvı ve solüt maddelerin geçişini bile kısıtlayan ancak karbondioksit ve difüzyona izin veren çok sıkı bir bariyer oluşturur. ARDS'de tetikleyici faktöre bağlı olarak alveolar epitel ve endotelyal bariyerler hasarlanır. Endotel boyunca sıvı ve protein geçirgenliği artar ve alveolar sıvının temizlenmesi bozulur. Artmış alveolo-kapiller permeabilite ARDS'nin ayırt edici özelliğidir. Alveola-kapiller permeabilite artışı ventilasyon-perfüzyon bozukluğuna ve sağdan sola intrapulmoner şantlara neden olur. ARDS'deki ağır hipoksemiden bu mekanizmalar sorumludur. Hasarlanmış epitelin onarımı klinik iyileşme için kritik öneme sahiptir. Epitelyal onarım işlemi alveolar hücreler ve ekstrasellüler matrix arasındaki etkileşime bağlıdır. İmmun hücreler ve mediatörler iyileşme sürecine aracılık eder.

Artmış alveolokapiller permeabilite artışına bağlı pulmoner ödem nedneiyle akciğer kompliansı azalır ve yeterli dakika ventilasyonu oluşturabilmek için takipne başlar. Eksüdatif sıvı birikimi sürfaktan disfonksiyonuna neden olur, atelektaziler gelişebilir. Hipoksi gelişimi ve alveolar açıklığı koruma amaçlı yeterli transpulmoner basınç üretmek için dispne gelişimi görülebilir. Hipokarbi genellikle takipnenin başladığı erken döneminde görülür. Solunum çabası arttıkça ve solunum kasları yoruldukça hiperkarbi gözlenir. Oskültasyonda, atelektazik ve alveoler tıkanıklık olan alanlarda raller duyulur ayrıca geniş konsolide alanlarda hava girişinde azalma olur. Bazen, aralıklı küçük hava yollarının kapandığı bölgelerde wheezing duyulabilir.

Çocuklarda tahmini yıllık insidansı 2.2-5.7/ 100.000 çocuk olarak bildirilmiştir. Yoğunbakımda izlenen çocukların % 3.2'sinde, mekanik ventilasyon izlenenlerin ise % 6.1'inde görülebilmektedir. Mortalite oranları 2000 yılından önce yaklaşık % 40 olarak bildirilirken, hastalığın daha erken tanınması, yoğun bakımdaki ilerlemeler, akciğer koruyucu stratejilerin erken kullanılması ve destekleyici bakımdaki iyileşmeye bağlı son yıllarda yaklaşık % 18 olarak bildirilmektedir.

Çocuklarda ARDS tanısı, tanı kriterlerine göre konulmaktadır:

Yaş: Her yaşta gelişebilir. Fakat perinatal dönem ile ilişkili akut hipoksemiye yol açan aşağıdaki nedenler tanı kriteri olarak alınmaz.

Başlangıç zamanı: Bilinen klinik hasarı takiben 7 gün içinde akut hipokseminin ve radyolojik değişikliklerin meydana gelmesi olarak tanımlanır

Ödem nedeni: Kalp yetmezliği ve aşırı sıvı yüklenmesine bağlı olmayan pulmoner ödem gelişmesidir.

Görüntüleme: Akut parankim hastalığı ile uyumlu yeni opasite/opasitelerin (bilateral/unilateral) (atelektazi veya plevral efüzyona bağlı olmayan) gösterilmesi gerekmektedir. Kaynakların sınırlı olduğu ve görüntülemenin mümkün olmadığı ARDS kriterlerini karşılayan çocukları "Olası ARDS" kabul edilmelidir.

Oksijenasyon: PARDS'nin en önemli özelliklerinden biri hipoksemidir. Hipokseminin derecesi önemlidir. Pediatrik hastalarda arter kan gazı ölçümü her zaman mümkün olmayabilir. Bu durumda oksijenasyon indeksi (Oİ) yerine oksijenasyon satürasyon indeksi (OSİ) kullanılmalıdır. Non-invazif basınç desteği uygulanan hastalarda PaO2/FiO2 (P/F) bakılamadığında SpO2/FiO2 (S/F) değeri kullanılabilir. Oksijen tedavisi SpO2 değerini %88 ile %97 arasında tutacak şekilde ayarlanır. NIMV'de ARDS tanısı tüm yüz maskesi ile CIPAP/PEEP ≥ 5 cmH2O gereksinimi olduğunda konur.

PARDS'si olabilecek ancak arayüz seçimi (Nazal CIPAP/BIPAP veya HFNC (≥ 1.5 L/kg/dk veya ≥ 30 L/dk): PaO2/ FiO2 ≤ 300 veya SpO2/FiO2 ≤ 250) veya görüntüleme yapılamaması nedeniyle tanı konulamayanlar "Olası PARDS" ve hafif hipoksemi (SpO2 ≥ % 88 sağlamak için herhangi bir ara yüz ile oksijen gereksinimi (ARDS veya Olası ARDS kriterlerinin karşılanmadığı durumlarda) nedeniyle PARDS'si olmayan ancak diğer tüm PARDS kriterlerinin varlığı göz önüne alındığında gelişebilenler "PARDS için riskli" olgu olarak tanımlanmaktadır. Klinisyenler "olası ARDS" hastalarını ARDS gibi tedavi etmeyi düşünmeli ve söz konusu hastaya özgü risk ve faydaları göz önünde bulundurarak önerileri uygulamalıdır.

ARDS'nin spesifik bir tedavisi yoktur. Altta hastalığın tedavisi, akciğeri koruyucu ventilasyon stratejisi ve diğer destek tedaviler uygulanır. Enfeksiyon durumunda enfeksiyon kaynağı bulunarak erken dönemde antibiyotik tedavisi başlanmalıdır. Birçok preklinik çalışma, ARDS hastaları için yüksek tidal hacimlerin ve yüksek hava yolu basınçlarının kullanılmasına ilişkin yaygın klinik uygulamanın, akciğer hasarının derecesini arttırabileceğini göstermiştir. 2000 yıllarda yapılan bir faz 3 çalışmada düşük tidal hacimler ile ventilasyonun yüksek hacimler ile karşılaştırıldığında mortalitede azalma, ventilatör süresinde kısalma, azalmış sistemik inflamasyon ve ekstrapulmoner organ hasarında azalma ile ilişkili olduğunun gösterilmesi ile VALI'yi en aza indirmek için ventilatör desteğinin optimize edilmesi, ARDS'nin klinik yönetiminde merkezi hale gelmiştir ve akciğer koruyucu ventilasyon kavramının ortaya çıkmasına yol açmıştır. Ventilasyon tedavisinde amaç yeterli oksijenizasyonu sağlamak ve ventilatöre bağlı akciğer hasarından korumaktır. Bu nedenle klinisyenin deneyimli olduğu ventilasyon stratejisinin kullanılması önerilir. Uygun beslenme ve sıvı desteğinin sağlanması, gereken olgularda kan transfüzyonu ve inhale NO tedavileri uygulanması önerilmektedir. Son

rehberde çocuklarda ARDS tedavisinde rutin sürfaktan ve kortikosteroid tedavisinin kullanılması önerilmemektedir. Ekstrakorporeal CO2'nin uzaklaştırılması (ECMO tedavisi), orta düzeyde ekstrakorporeal kan akışı kullanılarak CO2'nin venöz kandan kısmen uzaklaştırılmasıdır. Bu yöntem, ciddi solunumsal asidoza neden olmadan çok düşük tidal hacmin kullanılmasına izin vermektedir. Komplikasyonlarının fazla olması nedneiyle deneyimli merkezlerde ve seçili hastalarda kullanımı önerilir.

Çocukların ARDS sonrası ilk 3 ay morbidite açısından yakın izlemi, sebat eden solunum semptomları açısından değerlendirilmesi, pulmoner değerlendirme için tarama (solunum semptomu, muayene ve SO2 ölçümü) yapılması, taburculuk sonrası ilk 3 ayda pulmoner fonksiyonların değerlendirilmesi ve ilk spirometri anormal ise ilk bir yılda takip edilmesi önerilmektedir. Çocuklarda ARDS mortalitesi ve morbiditesi yüksek bir hastalıktır. Bu nedenle bu hastalığın klinisyenler tarafından iyi bilinmesi çok önemlidir.

Kaynaklar

1. Emeriaud G, et al. Second Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference (PALICC-2) Group on behalf of the Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network. Executive Summary of the Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome (PALICC-2). Pediatr Crit Care Med. 2023 Feb 1;24(2):143-168. doi: 10.1097/PCC.0000000000003147. Epub 2023 Jan 20. PMID: 36661420; PMCID: PMC9848214.
2. Khemani RG, et al Pediatric Acute Respiratory Distress syndrome Incidence and Epidemiology (PARDIE) Investigators; Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network. Paediatric acute respiratory distress syndrome incidence and epidemiology (PARDIE): an international, observational study. Lancet Respir Med. 2019 Feb;7(2):115-128. doi: 10.1016/S2213-2600(18)30344-8. Epub 2018 Oct 22. Erratum in: Lancet Respir Med. 2018 Nov 13;: Erratum in: Lancet Respir Med. 2019 Mar;7(3):e12. PMID: 30361119; PMCID: PMC7045907.
3. Yehya N, et al. Second Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference (PALICC-2) of the Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network. Definition, Incidence, and Epidemiology of Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome: From the Second Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatr Crit Care Med. 2023 Feb 1;24(12 Suppl 2):S87-S98. doi: 10.1097/PCC.0000000000003161. Epub 2023 Jan 20. PMID: 36661438.
4. Killien EY, Maddux AB, Tse SM, Watson RS; Second Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference (PALICC-2) of the Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network. Outcomes of Children Surviving Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome: From the Second Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatr Crit Care Med. 2023 Feb 1;24(Supplement 1 2S):S28-S44. doi: 10.1097/PCC.0000000000003157. Epub 2023 Jan 20. PMID: 36661434; PMCID: PMC9869462.
5. Khemani RG, Smith LS, Zimmerman JJ, Erickson S; Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric acute respiratory distress syndrome: definition, incidence, and epidemiology: proceedings from the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatr Crit Care Med. 2015 Jun;16(5 Suppl 1):S23-40. doi: 10.1097/PCC.0000000000000432. PMID: 26035358.

• ***SÖZEL BİLDİRİLER***

S-01 Kistik Fibrozis Yenidoğan Taramasında IRT Yüksekliğine Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi

Handan Kekeç[1], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[1], Ayşe Tana Aslan [1], Volkan Medeni[2], Bahar Çuhacı Çakır [3]
1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Ad
3 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ad

Giriş: İmmun reaktif tripsinojen (IRT/IRT) kistik fibrozis (KF) yenidoğan taramasında kullanılır. Çalışmamızda ülkemizde yenidoğan taramasında kullanılan IRT/IRT düzeyine etki eden demografik ve çevresel faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır. Methot: 01 Ocak 2023- 01 Oca 2024 tarihleri arasında çocuk göğüs hastalıkları polikliniğine IRT yüksekliği nedeniyle başvuran tüm çocuklar çalışmaya dahil edildi. Kontrol grubu eş zamanlı sağlam çocuk polikliniğine başvuran ve IRT düzeyi normal saptanan çocuklardan rastgele oluşturuldu. IRT yüksekliği olan (Grup 1) ve kontrol (Grup 2) grubunun demografik ve klinik verileri dosyalarından retrospektif olarak kaydedildi ve karşılaştırıldı. Sonuçlar: Çalışmaya Grup 1'e 76, Grup 2'ye 77 çocuk dahil edildi. Grup 1'de ortanca başvuru yaşı 23,5 gün, %56,6'sı kız idi ve KF tanısı alan 3 hasta vardı. Grup 1 ve 2 arasında başvuru yaşı ve cinsiyet açısından fark saptanmadı (p>0,05). Grup 1'de ortalama vücut ağırlığı (VA) z skoru -0,32±0,87 idi ve kontrol grubuna göre daha düşük olarak saptandı (p=0,031). Boy z skoru -0,09±1,00, baş çevresi z skoru -0,26±1,05 idi ve Grup 2 ile arasında fark saptanmadı (p>0,05). Grup 1'de annenin gebeliğinde sigaraya aktif/pasif maruziyet, annede kronik hastalık varlığı, annenin gebelik sayısı ve hastanın doğduğu gebelik sırasının 3 ve üzeri olması durumu daha yüksek saptandı (p=0,022, p=0,004, p=0,007, p=0,01). Grup 2'de doğum ağırlığı 4000 gram ve üzerinde olanlar (p=0,043) ve doğum haftası 41 üzerinde olanlar (p=0,034) fazlaydı. Her iki grup arasında yenidoğan döneminde hastaneye yatış durumu, anne sütü/ mama ile beslenme, günlük kilo alımı, annenin doğum yaptığı yaş, doğum şekli, doğum mevsimi, anne-baba arasında akrabalık ve annenin abortus varlığı yönünden istatistiksel anlamlı fark saptanmadı (p>0,05). Tartışma: Annesinde kronik hastalık, gebelikte sigara maruziyeti ve üçten fazla gebelik öyküsü olan, düşük doğum ağırlığına sahip bebeklerin IRT/IRT sınır değerinin artırılması önerilebilir. Daha geniş gruplarda yapılacak çalışmalar daha net sonuçlar verecektir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Yenidoğan Taraması, IRT düzeyi

S-02 Primer Siliyer Diskinezili Tanılı Hastaların Humoral İmmün Yetmezlik Açısından Değerlendirilmesi

Halime Nayır Büyükşahin[1], Nagehan Emiralioğlu[1], Canan Caka[2], Saliha Esenboğa[2], Deniz Çağdaş Ayvaz[2], Raziye Atan[1], İsmail Güzelkaş[1], Birce Sunman[1], Didem Alboğa[1], Meltem Akgül Erdal[1], İpek Demir[1], Burcu Çapraz[1], Ebru Yalçın[1], Deniz Doğru[1], Nural Kiper[1], İlhan Tezcan[2], Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş ve amaç: Primer siliyer diskinezi (PSD) ve antikor eksiklikleri, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarına neden olan nadir hastalıklardır. Bu çalışmada amacımız, PSD tanılı bir grup hastada eşlik eden antikor eksikliklerini incelemekti. Metod: Altmış iki hasta çalışmaya dahil edildi. Akciğer alevlenmesi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Tam kan sayımı, serum immünglobulin düzeyleri, izohemaglutinin düzeyleri, serum IgG alt grupları ve lenfosit alt grupları değerlendirildi. Antikor eksikliği, yaşa göre normal ortalamanın 2 SD'den fazla altında bir değer olarak tanımlandı. Sonuçlar: Hastaların ortalama yaş 13,7 yıldı (IQR: 8,9–17,5) ve erkek/kız oranı eşitti. Hastaların hiçbirine antikor eksikliği tanısı konulmadı. 47 (%75,9) hastanın tüm sonuçları normaldi. Ancak 15 (%24,1) hastanın immünolojik değerlendirmesinde anormal sonuçlar mevcuttu. On beş hastanın8 hastaya IgG3 alt sınıf eksikliği, 3 hastaya IgM eksikliği, 2 hastaya IgG eksikliği, 1 hastaya IgA eksikliği ve 1 hastaya ters CD4/CD8 oranı tanısı konuldu. Bu 15 hastanın 4'üne antibiyotik profilaksisi (trimetoprim-sülfametoksazol veya azitromisin) başlandı. Sonuç: Çalışma popülasyonunun immünolojik anormallikler literatürde bildirilenden daha yüksek olduğundan, PSD tanılı hastaların rutin immünolojik değerlendirmesi yararlı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Primer Siliyer Diskinezili, antikor eksikliği

S-03 Postenfeksiyöz Bronşiolitis Obliterans Tedavisinde İntravenöz Pulse-Metilprednizolon ve İmmünoglobulin Kullanımı

Fevziye Çoksüer[1], Gökçen Kartal Öztürk[1], Meral Barlık[1], Mehmet Mustafa Özaslam[1], Ece Ocak[1], Bahar Girgin Dindar[1], Ece Halis[1], Şükrü Atacan Öğütçü[1], Figen Gülen[1]
1 Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Postenfeksiyöz bronşiolitis obliterans (PİBO) çocukluk çağındaki alt solunum yolu enfeksiyonlarının nadir bir komplikasyonu olup, geri dönüşümsüz parsiyel veya tam hava yolu tıkanıklığına, kronik solunum semptomlarına ve fonksiyonel kısıtlamaya yol açar. AMAÇ: PİBO için kanıtlanmış tedaviler oldukça kısıtlı olup, tedavi kararları çoğunlukla vaka raporları, akciğer ve hematopoietik kök hücre transplantasyonu sonrası oluşan BO tedavisine dayanmaktadır. Çalışmamızda PİBO tanısıyla takip edilen, aylık IV pulse-metilprednizolon (pulse-MP) + immünoglobulin (IVIG) tedavisi uygulanan hastalarımızın sonuçlarını tartışmayı amaçladık. MATERYAL VE METOD: Çalışmaya Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde Ağustos 2020-Mart 2024 tarihleri arasında PİBO tanısıyla takip edilen, aylık İV pulse-MP + IVIG tedavisi uygulanan 13 hasta dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları incelendi ve tedavi sonrası ile karşılaştırıldı. SONUÇ: Ağırlıklı olarak erkek (%76) olan hastaların semptomları, geçirdikleri ağır pnömoni (n:6, %46.1), bronkopnömoni (n:5; %38.5), bronşiolit (n:2; %15.4) enfeksiyonları sonrasında başlamış ve 3'ünde tetikleyici viral patojen [adenovirüs (n:2), parainfluenza (n:1)] tespit edilmişti. Şikayetlerinin başlangıç ortanca yaşları 5 (1-54) ay olan hastaların tamamı hastanede tedavi almış, 5'inde (%38.5) yoğun bakım, 4'ünde mekanik ventilatör (MV), 1'inde non-invazif MV endikasyonu olmuştu (Tablo 1). FOB uygulanan (n:6, %46.1) hastaların 4'ünde bronkomalazi tespit edilirken, BAL mikrobiyolik incelemelerinde herhangi bir etken tespit edilemedi. Toraks BT (n:13, %100) bulgularında mozaik atenuasyon (n:13, %100), hava hapsi (n:3, %23), atelektazi (n:2, %15.38), konsolidasyon (n:1, %7.69) mevcuttu. Hastaların ortanca tanı yaşı 25 (6-61) ay iken, tedavi başlama yaşı 25 (6-127) aydı. Tedavi sonrası karşılaştırıldığında vücut ağırlığı ve boy Z skorlarında artış saptansa da istatiksel olarak anlamlı değildi. Hastalarımızın 9'unda (%69.7) solunum semptomlarında düzelme olduğu görüldü. Olguların tedavi sırasında ve sonrasında hastaneye yatışlarında tedavi öncesine göre anlamlı azalma saptanmıştı [sırasıyla 0.38 (1-2)/yıl, 0.38 (1-2)/yıl ve 2.07 (1-3)/yıl, p 0.02]. Kontrol BT'lerinin (n:8;%61.5), 2'sinde mozaik oligemi, 2'sinde hava hapsi bulgularında gerileme olduğu gözlendi (Tablo 2). TARTIŞMA: Az sayıda hasta ile tek merkezli retrospektif olarak yürütülen bir çalışma olmasına rağmen erken tanı ve erken dönemde başlanan İV pulse-MP + IVIG tedavisinin, hastalığın tedavi protokollerinden biri olabileceğini gösteren bir çalışmadır. PIBO'da erken ve geç dönemde hastalığın yönetiminde tedavi rejimlerinin geliştirilmesini de içeren daha büyük randomize kontrollü klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Postenfeksiyöz Bronşiolitis Obliterans, pulse-metilprednizolon, İmmünoglobulin

Tablo 1. Demografik ve klinik özellikler

Cinsiyet (erkek), n (%)	8 (61.5)
Şikayetlerin başlangıç yaşı (ortalama) ay	5 (1-54)
Tanı yaşı (ortalama) ay	25 (6-61)
Tedavi başlama yaşı (ortalama) ay	25 (6-127)
Tedaviye kadar geçen süre (ortalama) ay	12 (2-123.5)
Başlangıçtaki hastalık tanı n (%) Bronşiolit Bronkopnömoni Pnömoni	 5 (38.5) 2 (15.4) 6 (46.1)
Tespit edilen solunum yolu viral patojenleri, n (%) Adenovirüs Parainfluenza virüs	 2 1
Uygulanan diğer medikal tedaviler n (%) İnhale kortikosteroid	 13 (100) (İV Pulse-MP + IVIG tedavisi süresince)

Tablo 2. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası klinik takip sonuçları

	Tedavi öncesi	**Tedavi sonrası**	**p**
Yoğun bakım ihtiyacı, n (%)	5 (38.5)	-	-
Mekanik ventilatör ihtiyacı n (%)	4 (30.7)	-	-
Oksijen ihtiyacı, n (%)	4 (30.7)	-	-
Hastane yatış sayısı (ortanca)	2.07 (1-3)	0-6 ay (tedavi süresince): 0.38 (0-2) 6-18ay (tedavi sonrası 1. yıl): 0.38 (0-2)	**0.02** **0.02**
Semptomlar, n (%) Persitan hışıltı Persistan öksürük Nefes darlığı	 13 (100) 13 (100) 1 (7.69)	 4 (30.7) 4(30.7) 1 (7.69)	
Fizik muayene bulguları n (%) Dinlemekle ral Dinlemekle ronküs	 6 (46.1) 13 (100)	 2 (15.3) 4 (30.7)	 0.19 -
Genel klinik iyileşme olanlar Genel klinik iyileşme olmayanlar	- 13 (100)	9 (69.3) 4 (30.7)	
Vücud ağırlığı z skoru (ortalama)	0.90 (-0.68/1.35)	0.92 (-1.20/2.58)	0.60
Boy z skoru (ortalama)	0.68 (-1.58/1.76)	0.80 (-0.81/1.52)	0.20
Toraks BT bulguları n (%) Mozaik oligemi Konsolidasyon Hava Hapsi Atelektazi	13 (100) 13 (100) 1 (7.69) 3 (23) 2 (15.38)	8 (%) 6 (75) - 1 (12.5) 3 (37.5)	
Bronkoskopi n (%) Malazi	6 (46.1) 4 (66.6)	-	

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-05 Erken Başlangıçlı Hışıltı Tanılı Çocuklarda Nebülizatör Kullanım Rutinlerinin Değerlendirilmesi

Evrim Hepkaya[1], Samed Cihad Çelik[1], Senanur Şanlı Çelik[1], Fatih Özgür[1]
1 Kocaeli Şehir Hastanesi

Hışıltı(Wheezing) klinisyenler ve aileler tarafından anlatılması ve anlaşılması kolay olmayan bir klinik bulgudur. Hışıltı tanısı ebeveynin tanımından ziyade klinisyen tarafından konulmalıdır. Hışıltı tipleri için yapılan bazı sınıflamalar hastaların tedavi ve takibinde klinisyene yol göstermekle birlikte fenotip aralarındaki geçişkenlik nedeniyle belirleyici olmayabilir. Güncel rehberlerde ortak bir görüş olmamakla birlikte havayolu kısıtlanmasının olduğu ve beta-agonist yanıtının gözlendiği ataklarda, çoklu-tetiklenen tipte ve ağır, tekrarlayan epizodik viral tetiklenen(EVW) tipte atakları olan hastalarda düzenli aerosol kortikosteroid tedavisi önerilir. Kullanılacak cihazın türü, çocuklarda havayollarının büyüklüğüne, solunum paternlerine ve tedaviye uyumlarına göre belirlenir. Ölçülü doz inhaler tedaviye uyum gösteremeyen ve yeterli inspiryum akımı sağlayamayan çocuklarda tercih edilecek yöntem ise nebülizatörlerdir. Günümüzde nebülizatörler sıvı ilacı aerosolize hale getirmek üzere jet hava akımı, ultrasonografi veya titreşimli ağlı(mesh) membran kullanılarak tasarlanmaktadır. Ailelerin düzenli nebulize tedavi gereksinimi iyi kavrayamamaları ve uygulama sırasında yaptıkları hatalar tedavi etkinliğini ve hastalığın prognozunu etkileyebilir. Maskenin çocuğu ajite etmemek için uzaktan tutulması veya uykuda uygulanmasının ilaç etkinliğini %75'lere kadar azalttığı gösterilmiştir. Ayrıca sanılanın aksine ağlarken verilen aerosol ilaç havayollarında değil çoğunlukla orofarenkste depolanmaktadır. Çalışmamızda erken başlangıçlı tekrarlayan hışıltılı 124 çocuğun demografik ve son aydaki klinik verileriyle, ebeveynlerin cihaz kullanımı hakkındaki tutum ve tedaviye uyumları incelendi. Ebeveynlerin %85'i ilaçları düzenli uyguluyordu.Hastalarda perinatal sigara maruziyetinin ev içi maruziyetle devam ettiği görüldü. Perinatal sigara maruziyeti ile EVW varlığı arasında pozitif korelasyon izlendi. Son 1 ayda >2 gün nebülize salbutamol kullanan hastaların çoğunda evde sigara dumanı maruziyeti saptandı.Son 1 ay içinde hışıltı nedeniyle hastaneye başvuran hastaların oranı % 40 iken, 2'den fazla salbutamol kullananların oranı %45 idi.Ebeveynlerin %39'u maskeyi uzaktan tuttuklarını, %34'ü ağlarken, %53'ü uyku sırasında ilaç uyguladıklarını bildirirken %81'i herhangi bir dezenfeksiyon işlemi yapmıyordu. Maskeyi sıklıkla değiştiren ebeveynlerin nebülizasyon sonrası yüz temizleme, ağız çalkalama yapma oranı daha yüksekti. İlaçları düzenli verilen çocukların çoğunluğunda son 1 ayda nebülize salbutamol ihtiyacı <2 gündü. Elde ettiğimiz veriler, ebeveynlerin günlük aerosol tedavi uygulama basamaklarında yaptıkları hataları ve cihaz kullanım konusundaki eksiklikleri ortaya koymuştur. Erken çocukluk döneminde koordinasyonun zayıf oluşu ve ebeveynlerin günlük ilaç kullanımına yeterince uyum göstermemeleri tedavi yanıtını tahmin edilenin üstünde etkileyebilmektedir. Poliklinik kontrollerinde hasta için en uygun cihazın seçildiğinden ve ebeveynlerin uyumundan emin olunması en az ilaç seçimi kadar önemsenmelidir.

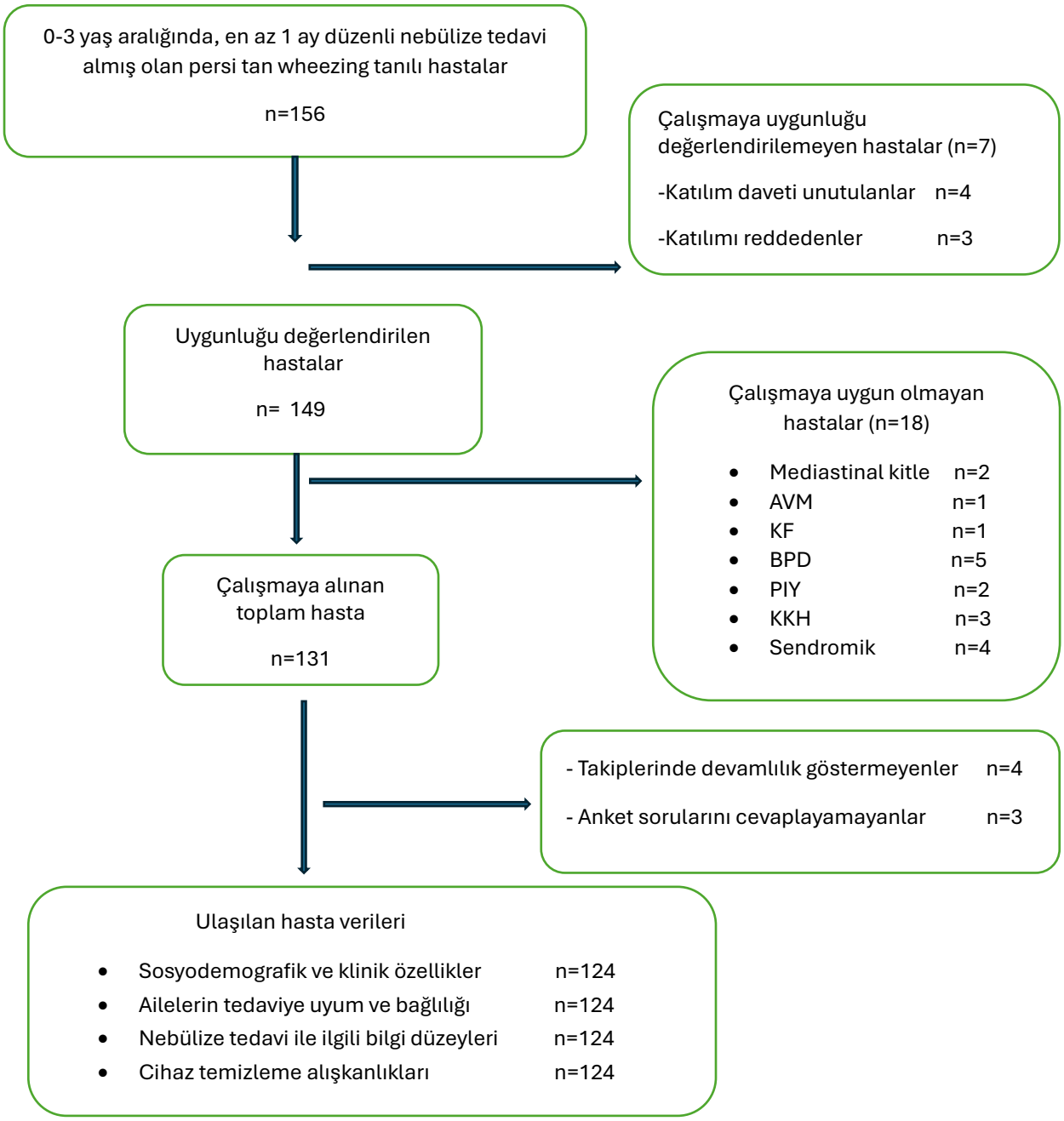
Anahtar Kelimeler: aerosol,nebülizatör,hışıltı,çocuk

Table 1. Characteristics of children and parents

Children	
Sex (male) (%)	59.7
Age, mean,m	23.1
Age at first epizode, mean,m	8.7
Type of wheeze MTW (%) EVW (%)	 33.9 66.1
Perinatal smoke exposure (%)	43.5
Smoke exposure at home (%)	51.6
Eosinophilia (>%4) (%)	29
History of urticeria (%)	21.8
Food allergy (%)	21.8
Allergic rhinitis (%)	20.2
Having another disease (%)	16.9
Parents	
Age of father, mean, yr	29.5
Age of mother,mean yr	32.6
Graduated bachelor's degree or above Mother (%) Father (%)	 35.8 33
Unemployed mother Mean, (%) With bachelor's degree or above (%)	 70.2 37.7
Hystory of asthma or atopy (%)	41.1

m: month yr:year MTW: multi-trigger wheeze EVW: eı

Çalışma akış şeması



S-07 CFTR Modülatör Tedavisi Alan Kistik Fibrozis Hastalarında Tedavi Etkinliğinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Gizem Kabadayı[1], Damla Baysal Bakır[1], Halime Yağmur[1], Özge Kangallı Boyacıoğlu[2], Özge Atay[1], Özkan Karaman[1], Suna Asilsoy[1], Nevin Uzuner[1]
1 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı
2 Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmunolojisi

GİRİŞ: Kistik Fibrozis (KF), solunum sistemini, gastrointestinal sistemi, ter bezleri ve genitoüriner sistemi etkileyen otozomal resesif geçişli kompleks bir hastalıktır. Son yıllarda KF tedavisinde umut verici modülatör tedavi olarak bilinen yeni tedaviler gündeme gelmiştir. Modülatör tedaviler CFTR proteininin aktivitesini artırarak morbidite ve mortaliteyi azaltır. Modülatörler her hasta için uyumlu olmayıp, belirli mutasyonları taşıyanlara verilebilmektedir. Ivacaftor, elexacaftor, tezacaftor ve Ivacaftorun kombinasyonu (Trikafta®, Kaftrio®) başlıca CFTR modülatörleridir. AMAÇ: Bu bildiride modülatör tedavi alan KF hastalarımızın demografik ve klinik özellikleri ile tedavi yanıtlarının değerlendirilmesini amaçladık. YÖNTEM: Bu çalışmada CFTR modülatör tedavisi alan 12 KF hastamızın demografik, klinik, genetik ve laboratuvar özelliklerine ek olarak hastaların ilk 6 ay içindeki tedavi yanıtları (klinik yanıt, andropometrik ölçümler, ter testleri ve akciğer fonksiyon testleri) ve yan etkiler değerlendirildi. BULGULAR:Modülatör tedavi alan hastaların 8'i kadın, 4'ü erkekti. Hastaların yaş ortalaması 10.33± 5,03 yıldı. 2021 den itibaren modülatör tedavi başlandı (Trikafta®: 11,Orkambi®: 1). Hastalardan 1'inde hipotiroidi dışında ek hastalık yoktu. Tedavi başlandıktan sonra ilk 6 ay içinde hastaların BMİ persantillerinde, FEV% değerlerinde, FVC-FEV-FEV/FVC z skorlarında anlamlı artış görüldü ($p<0,05$). BMİ z skorlarında artış olmakla beraber anlamlı değildi ($p=0,1$). FVC% değerlerinde artış görüldü ($p=0,058$). Acil başvuru sayısı, oksijen ihtiyacı, Pseudomonas kolonizasyonunda ve ter testi klor ölçümlerinde anlamlı azalma görüldü ($p<0,05$). ABPA atağı, S.aureus kolonizasyonlarında anlamlı fark bulunmadı. Akciğer radyoloji bulgularında hastaların %25 inde iyileşme saptanırken, %41,7sinde fark görülmedi, %33,3ünde ise kötüleşme görüldü. Hastalar ilaç yan etkileri açısından değerlendirildiğinde 3 hastada KCFT yüksekliği, 3 hastada döküntü gelişti. KCFT yüksekliği erkeklerde anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,018$). Katarakt ve unutkanlık görülmedi. İzlem süresince bir hastada tekrarlayan pnömotorax görüldü. Hastaların tedavi dönemlerinde akciğer fonksiyonlarındaki ortalama değişiklikler; FEV1%: 59± 30'a karşı 72,89±29, FVC%: 64,11± 28,02'ye karşı 76,11±20,44, FEV1/FVC%: 83,33±19,35'e karşı 88,5±16,67 ve Ter Klor düzeyi: 71,33±18,26'e karşı 39,83± 18,44 mmol/L olarak saptandı. SONUÇ:Bu çalışma KF hastalarında modülatör tedavilerin kullanılmasının önemini vurgulamaktadır. Büyüme, Pseudomonas kolonizasyonu, SFT değerlerindeki anlamlı düzelme modülatör tedavi alan hastalar için umut verici olup uzun dönem etkilerin anlaşılabilmesi için daha çok sayıda çalışmalara ihtiyaç vardır. Hastalarımızdan aldığımız ümit verici sonuçlar ve mevcut literatürü göz önüne alırsak, CFTR modülatörü ilaçların hastalar için kolayca ulaşılabilir olması gerektiği görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: CFTR modülatör tedavi, ivakaftor, kistik fibrozis, trikafta

S-08 Çocukluk Çağı Tüberkülozunda Radyolojik Skorların Hastalığın Klinik Şiddeti ile İlişkisi

Beste Özsezen[1], Feyza Kabar[2], Tuğba Ramaslı Gürsoy[3], Pelin Asfuroğlu[4]
1 Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Birimi
2 Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Radyolojisi
3 Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Birimi
4 Gaziantep Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Birimi

Giriş ve amaç: Çocuklarda akciğer tüberkülozu, lenf nodu ve parankim tutulumu yetişkin tüberkülozundan farklılık göstermektedir.Tüberküloz şüphesi olan çocukların değerlendirmesinde toraks bilgisayarlı tomografi (BT) tanısal doğruluğu artırmaktadır.Çalışmamızda akciğer tüberkülozu tanısı alan hastaların değerlendirilmesini ve toraks BT bulguları ile klinik bulgular arasındaki ilişkisinin incelenmesi amaçlanmıştır. Yöntem: Çalışmaya, çocuk göğüs hastalıkları polikliniklerine(Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gaziantep Şehir Hastanesi), 2022-2024 yılları arasında başvuran, akciğer tüberkülozu tanısı alan hastalar dahil edildi.Hastaların tanı yaşları, cinsiyetleri, yakınmaları, toraks BT bulguları, tanısal testleri, tedavileri ve hastanede yatış süreleri kaydedildi.Hastaların toraks BT'lerinde konsolidasyon ve atelektazi varlığı lobun tutulum oranına göre skorlandı.Etkilenen lobun 1/3'den azı tutulduysa 1 puan, 2/3'den azı tutulduysa 2 puan 3/3'den azı tutulduysa 3 puan ve 3/3'ü tutulduysa 4 puan verildi.Eşlik eden nodül, budanmış ağaç, kavern, peribronşiyal kalınlaşma, lenfadenopati ve plevral tutulumunun olmasına birer puan verildi ve toplam skor hesaplandı.Sonuçlar:Yirmi üç hastanın 11'i(%44,8) kız, ortanca tanı yaşı 14 yaştı(IQR:9-16).10 hastanın(%43,5) tüberküloz teması mevcuttu.Hastaların en sık öksürük (%95,7), kilo kaybı (%73,9) ve gece terlemesi (%73,9) ile başvurduğu görüldü. Başvuru anında altı hastanın (%26,1) oksijen ihtiyacı olup bir (%4,3) hastanın yoğun bakım ihtiyacı mevcuttu.Ortanca kilo kaybı yüzdesi %7 (IQR:4-10) saptandı. Beden kitle indeksi(BKİ) z skoru ortanca -0.8(IQR: -0,1-0,2) idi. 16 hastada(%69,6) TDT, 15 hastada(%65,2) PCR ve ARB pozitifliği mevcuttu. En sık saptanan radyolojik bulgular sırasıyla lenfadenopati(%100), konsolidasyon(%91,3) ve atelektazi(%82,6) idi. İki hasta milyer tüberküloz, bir hasta dissemine tüberküloz, 20 hasta akciğer tüberkülozu tanısı aldı. Ortanca hastanede yatış süresi 14(IQR:0-24) gündü. İzlemde üç hastada(%13) ilaca bağlı komplikasyonlar nedeniyle tedavi değişikliği yapıldı. Tedaviye bağlı beş(%21,7), tüberküloza bağlı beş hastada(%21,7) komplikasyon gelişti. Toplam radyoloji skoru ile tanı yaşı ve BKİ z-skoru arasında korelasyon saptanmazken; kilo kaybı yüzdesi ve hastanede yatış süresi arasında pozitif yönde orta dereceli bir korelasyon saptandı(r:0,53, p:0,01; r:0,67 p:0,001). Başvuru anında oksijen ihtiyacı olan hastaların ortanca toplam radyoloji skoru ile oksijen ihtiyacı olmayan hastalara göre anlamlı olarak yüksek bulundu (sırasıyla 18,5(IQR:11-22), 6(IQR: 5-11)p:0,01). Tartışma: Çocukluk çağı tüberkülozunda en sık saptanan radyolojik bulgular lenfadenopati, konsolidasyon ve atelektazidir. Tüberküloz hastalarında BT skorunun geliştirilmesi hastalığın prognozu açısından yol gösterici olabilir Başvuru anındaki kilo kaybı yüzdesi ve oksijen ihtiyacı akciğer tüberkülozunda hastalığının yayılımı açısından bir belirteç olabilir.

Anahtar Kelimeler: tüberküloz, çocuk, radyoloji, skor

S-09 Tumor Necrosis Factor-A İnhibitörü Kullanan Romatolojik Hastalığı Olan Çocuk ve Ergenlerde Tüberküloz Enfeksiyonu

Dilber Ademhan Tural[1], Deniz Doğru[2], Beste Özsezen[2], Azer Karaman[2], Birce Sunman[2], Halime Nayir Büyükşahin[2], İsmail Güzelkaş[2], Didem Alboğa[2], Meltem Akgül Erdal[2], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[2], Yelda Bilginer[2], Ebru Yalçın[2], Uğur Özçelik[2], Seza Özen[2], Nural Kiper[2]

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

2 Hacettepe Üniversitesi

Giriş-amaç: Biyolojik ajanların kullanıma başlanması ile romatolojik hastalıkların semptom, hasar ve kaybedilen fonksiyonlarda önemli iyileşmeler kaydedilmiştir. Ancak immün sistem hücrelerini etkileyerek, inflamasyonun özgün yollarını ve sinyallerini bloke etmeleri nedeniyle fırsatçı enfeksiyonlara neden olabilmektedirler. En önemli örneklerinden biri tüberküloza (TB) yatkınlık yaratmaları ve latent tüberküloz enfeksiyonun (LTBE) reaktivasyonuna neden olabilmeleridir. Bu risk, tümör nekroz faktörü-alfa (TNF-α) inhibitörlerinde en yüksektir. Çalışmamızın amacı, TNF-α inhibitörü kullanan romatizmal hastalıkları olan hastalarda LTBE ve TB sıklığını belirlemek ve uygulanan taramanın etkinliğini göstermektir. Method: Çalışmamıza Ocak 2018- Aralık 2022 tarihlerinde merkezimizde romatolojik hastalıkları nedeniyle TNF-α inhibitörü kullanan 19 yaş altı hastalar dahil edildi. Tüm hastalara Sağlık Bakanlığı Tüberküloz Rehberine uygun olarak tedavi öncesi ve tedavi süresince yıllık olarak TB taraması uygulandı. Hastalar 3 aylık izlem süresi ile takip edilmiş olup, 3 ayda bir fizik muayene bulguları, 6 ay aralıklarla akciğer grafisi, yıllık tüberkulin deri testi (TDT) ve interferon gama salınım testleri (IGRA) ile TB açısından tarandı. Bulgular: Çalışmaya 261 hasta alınmıştır. Hastaların ortalama yaşı 14,0±4,1 yıl, 148 (%56,7)'i kız ve hepsi BCG aşılıydı. Hastaların TNF-α inhibitörü başlanma yaş ortalaması 11,0±5,1 yıl olup, ortalama kullanım süresi 4,1±2,7 idi. Tüm hastaların en az bir PPD ölçümü olup, %75,3'nün en az bir IGRA testi mevcuttu. Hastaların 75 (%29,0)'i LTBE tanısı aldı ve 9 ay izoniazid proflaksisi verildi. 1 (%1,3) hasta TNF-α inhibitörü kullanmaya başlamadan önce ailede TB hastalığı olması nedeniyle, 32 (%42,7) hasta ilk tarama sırasında, 42 (%56,0) hasta ise izlemde LTBE tanısı aldı. TB hastalığı tanısı olan 2 hastanın biri TNF-α inhibitörü kullanmaya başlamadan önce hem PPD hem de IGRA pozitifliği olması ve hastanın solunum semptomları olması nedeniyle, diğeri ise TNF-α inhibitörü kullanım sırasında PPD ve IGRA pozitifliği olması ve plevral sıvıda Mycobacterium tuberculosis kompleks üremesi ile tanı aldı. TNF-α inhibitörü kullanmaya devam eden LTBE ve TB hastalığı tanısı alan hiçbir hastada yeniden aktivasyon izlenmedi. Sonuç: Çalışmamız TNF-α inhibitörü kullanan hastaların TB açısından başlangıçta ve izlemde yıllık olarak taranması gerektiğini desteklemektedir. Latent TB'nin tedavisi, yeniden aktivasyon riskini engellemektedir.

Anahtar Kelimeler: Tüberküloz, Latent tüberküloz, TNF-α İnhibitörü, romatolojik hastalıklar

S-10 Postoperatif Dönemde Pulmoner Ödemin Değerlendirilmesinde Akciğer Ultrasonografisinin Yeri: Eski Dostumuz Akciğer Radyografisinden Daha Mı Iyi?

Şule Selin Akyan Soydaş[1], Murat Yasin Gençoğlu[1], Salih Uytun[1], Satı Özkan Tabakçı[1], Işıl Bilgiç[1], Dilber Ademhan Tural[1], Sanem Eryılmaz Polat[1], Gökçen Dilşa Tuğcu[1], Başak Soran Türkcan[2], Atakan Atalay[2], Hazım Alper Gürsu[3], İlker İbrahim Çetin[4], Harun Terin[3], Nilgün Işıksalan Özbülbül[5], Merve Kaşıkçı[6], Güzin Cinel[7]

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü
3 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bölümü
4 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
5 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Radyoloji Bölümü
6 Hacettepe Üniversitesi İstatistik Bölümü
7 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Göğüs Hastalıkları Bölümü, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ:Pulmoner ödem(PE),konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere edilen hastalarda operasyon sonrası yoğun bakım takibi sırasında ciddi ve yaygın görülen solunum sistemi ilişkili bir komplikasyondur.Erken tanı ve tedavisi mortalite ve morbiditeyi azaltır.Akciğer ultrasonografisinin(LUS) B-çizgisi görselleştirmesine dayalı yöntemi,PE'nin gerçek zamanlı değerlendirilmesinde basit ve duyarlıdır.Çalışmamızın amacı,konjenital kalp hastalığı olan hastalarda,PE'nin radyolojik değerlendirmesinde kullanılan akciğer radyografisi(CXR) ve LUS bulgularının,klinik pulmoner ödem saptanan/saptanmayan hasta gruplarında karşılaştırmalı olarak değerlendirilmesidir. YÖNTEM:LUS ve CXR'nin bulguları, klinik ve laboratuvar bulguları ile klinik pulmoner ödem saptanan-hasta grubu ve klinik pulmoner ödem saptanmayan-kontrol grubunda değerlendirildi.Hasta grubunda konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere edilen hastalar, PE açısından operasyon öncesi(pre-op) ve operasyon sonrası(post-op) 0,1,3 ve 7.günlerde klinik, laboratuvar ve radyolojik (CXR ve LUS skoru) olarak;kontrol grubunda ise konjenital kalp hastalığı olan ancak herhangi bir tedavi önerilmeyen hastalar klinik, laboratuvar ve radyolojik (CXR ve LUS skoru) olarak değerlendirildi.Radyolojik parametrelerin PE'yi saptamadaki duyarlılık ve özgüllüğüne yönelik ROC analizi uygulandı.Literatürde CXR skoru>15 ve LUS skoru>2 radyolojik pulmoner ödem açısından anlamlı kabul edilmiştir. BULGULAR:Hasta grubundaki 60 olgunun ortalama yaşı 3,9±3,9yıl ve 38(%63,3)'i erkekti.En yüksek ortalama CXR skoru post-op 1.günde 12,8±2,2 ve LUS skoru post-op 0.günde 2,30±0,50idi.Ayrıca, hasta grubunda, PE değerlendirildiği tüm dönemlerde LUS ile %90'dan fazla hastada tespit edilirken, CXR ile en fazla post-op 7.günde hastaların %27,5(n=11)'inde saptandı.Hasta grubunda LUS ile CXR skoru(p<0,001;r=0,362), proBNP(p=0,001;r=0,195) ve RVSP(p=0,008;r=0,159) düzeyi gibi diğer PE göstergeleri arasında anlamlı bir pozitif korelasyon vardı.Kontrol grubundaki 32 olgunun ise ortalama yaşı 3,5±0,5yıl,18(%56,3)'i kadın,ortalama LUS skoru 1,88±0,16 ve CXR skoru 8,88±0,85'di.CXR skoru kesim noktası 15 olarak belirlenilerek, CXR ile PE saptanmayan hasta ve kontrol gruplarında LUS'un PE'yi saptayabilmesine yönelik yapılan analizlerde post-op 0.günde LUS duyarlılığı %97,9; özgüllüğü %46,2(AUC=0,709;p=0,003) ve post-op 7.günde duyarlılığı %89,7,ü; özgüllüğü %46,2(AUC=0,679;p=0,016)idi.CXR ile PE saptanan hastalarda ise her ne kadar istatistiksel anlamlı model kurulamasa da post-op 0.günde LUS duyarlılığı %100,özgüllüğü %100(AUC=0,308;p=0,112) ve post-op 7.günde duyarlılığı %90,9, özgüllüğü %100(AUC=0,273;p=0,063)idi. SONUÇLAR:PE,LUS ile CXR'ye göre daha erken dönemde ve daha fazla sayıda hastada tespit edilmiştir.PE'nin değerlendirilmesinde CXR tek başına

yetersizdir ve LUS ile birlikte kullanımı ek fayda sağlamamıştır.LUS yoğun bakım hastalarında yatak başı, gerçek zamanlı değerlendirme sağlayan,hızlı,kolay uygulanabilen,seri olarak tekrarlanabilen,düşük maliyetli,non-invaziv ve radyasyon içermeyen bir tanı aracıdır, PE değerlendirmesinde tek başına kullanılabileceği öngörülmektedir.

Anahtar Kelimeler: LUS, akciğer ultrasonografisi, pulmoner ödem, akciğer grafisi, pulmoner ödem, skor

S-11 Çocukluk Çağında İnterstisyel Akciğer Hastalığına Neden Olan Nadir Genetik Hastalıklar: Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi Verileri

Satı Özkan Tabakçı[1], Şule Selin Akyan Soydaş[1], Gökçen Dilşa Tuğcu[1], Güzin Cinel[2], Uğur Özçelik[3], Sinem Can Oksay[4], Çiğdem Korkmaz[5], Fazılcan Zirek[6], Handan Kekeç[7], Figen Gülen[8], Melih Hangül[9], Beste Özsezen[10], Derya Ufuk Altıntaş[11], Hanife Tuğçe Çağlar[12], A.erdem Başaran[13], Zeynep Seda Uyan[14], Ali Özdemir[15], Tuğba Ramaslı Gürsoy[16], Nural Kiper[3], Ebru Yalçın[3], Nagehan Emiralioğlu[3], Saniye Girit[4], Ayşe Ayzıt Kılınç[5], Nazan Çobanoğlu[6], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[7], Sevgi Pekcan[12], Yasemin Gökdemir[17], Berna Oğuz[18], Diclehan Orhan[19]

1 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara
2 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara; Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
4 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
5 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
6 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
7 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
8 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir
9 Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Gaziantep
10 Şanlıurfa Eyyübiye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa
11 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana
12 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Konya
13 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Antalya
14 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
15 Mersin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Mersin
16 Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Van
17 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
18 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara
19 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD) genetik ve edinsel nedenlere bağlı görülebilen, yüksek mortalite ve morbiditeye neden olan kronik akciğer hastalıklarıdır. Genetik tanı yöntemlerinin yaygınlaşması, chILD fenotipi hastaların daha iyi tanınması nedeniyle nadir görülen bazı hastaların da tanı alma sıklığı artmıştır. Surfaktan metabolizma bozuklukları ve infant döneminin nöroendokrin hiperplazisi (NEHI) haricinde 50'den fazla hastalığın chILD ile ilişkili olabileceği saptanmıştır. Genetik incelemelerin yaygınlaşmasıyla MARS, aminoaçil-tRNA sentetaz (ARS), OAS1 mutasyonu-pulmoner alveolar proteinozis, otoinflamatuar hastalıklarla ilişkili COPA, STING1 ve daha da nadir görülen FLNA, TBX4, NHLRC2 ve ZNFX1 mutasyonu gibi hastalıkların saptanma sıklığı artmıştır. Çalışmamızda Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi'ne göre, nadir görülen genetik hastalıkların neden olduğu chILD tanısı olan hastaların özelliklerinin incelenmesi amaçlanmıştır. YÖNTEM: Çalışmamızda 2022-2023 yılı Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi'ne kayıtlı 667 hastadan, genetik

inceleme yapılan 178 hastanın genetik incelemeleri analiz edildi. Klinik ve radyolojik olarak chILD ile uyumlu, nadir görülen genetik hastalığa sahip 59 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Tanı yaşları, term doğum ve yenidoğan yoğun bakım (YDYBÜ) özgeçmişleri, mekanik ventilatör desteği özellikleri, bronkoskopi, akciğer biyopsisi, tedavi özellikleri ve sahip oldukları mutasyonların ilişkili olduğu sistemik hastalıklar analiz edildi. SONUÇLAR: Kayıt sistemindeki 667 hastada yapılan 178 genetik incelemenin 49'unun normal, 27'sinin henüz sonuçlanmamış, 27'sinin chILD ilişkili olmayan değişiklikler, 16'sının sık görülen surfaktan metabolizma bozuklukları ile ilişkili değişiklikler olduğu saptandı. Nadir görülen genetik değişikliğe sahip 59 hastanın 27 (%45.7)'si erkek, ortalama tanı yaşı 74.22 (2-210) ay idi. Olguların 22 (%37.2)'sinin immün yetmezlik, 12 (%20.3)'sinin metabolik hastalık ilişkili akciğer hastalığı, 25'inin chILD'a neden olan farklı diğer nadir hastalıklar olduğu saptandı (Tablo 1). Hastaların 49 (%83.0)'unun term, 14(%23.7)'ünün YDYBÜ özgeçmişi, 3(%5.0)'ünün mekanik ventilatör desteği olduğu; 29 (%49.1)'una brokoskopi, 10(%20.4)'una akciğer biyopsisi yapıldığı saptandı. Hastaların 18 (%30.5)'inin tedavi almadığı, 16(%27.1)'sının oral steroid, 16(%27.1)'sının inhale kortikosteroid, 10(%16.9)'unun pulse steroid, 8(%13.5)'inin intravenöz immünglobulin, 4(%6.7)'ünün Hidroksiklorokin, 4(%6.7)'ünün Mikofenolat mofetil, 4(%6.7)'ünün Azitromisin, 2(%3.3)'sinin Azatioprin, 2(%3.3)'sinin Montelukast tedavisi aldığı tespit edildi. TARTIŞMA: Nadir görülen chILD hastalarının genetik değişikliklerin saptanması, neden oldukları akciğer hastalığı ilişkisinin tespit edilmesi, çocukluk çağında oldukça az sayıda verinin bulunduğu bu hastalık grubuna olan farkındalığı arttırarak hastaların daha erken tanı alması ve etkin tedavisine neden olabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: interstisyel akciğer hastalığı, chILD,nadir genetik hastalıklar

Tablo 1. Hastaların genetik tanılarının ve ilişkili olduğu sistemik hastalıklarının dağılımı

İMMÜN YETMEZLİK/DİSREGÜLASYON NEDENİ OLAN HASTALIKLAR (N:22, %37.2)		**METABOLİK HASTALIKLAR (N:12, %20.3)**	
Genetik Değişiklik	**N (%)**	**Hastalık Adı**	**N (%)**
STAT-3 Varyasyonu	3(5.0)	SMPD1 (Niemann Pick) Varyasyonu	8(13.5)
LRBA Defekti	3(5.0)	Gaucher Hastalığı	2(3.3)
TERT Varyasyonu	3(5.0)	Pirolidaz Eksikliği	1(1.6)
DOCK-8 Eksikliği	2(3.3)	Lizinürik Protein İntoleransı	1(1.6)
ATM Varyasyonu	1(1.6)	**DİĞER NADİR GENETİK DEĞİŞİKLİKLER (N:25)**	
COPA Varyasyonu	1(1.6)	**Genetik Değişiklik**	**N (%)**
GATA Varyasyonu	1(1.6)	NKX2/1 Varyasyonu	3(5.0)
PLCG2 Varyasyonu	1(1.6)	SLC34A2 Varyasyonu	3(5.0)
PIK3CD Varyasyonu	1(1.6)	CREBBP (Rubinstein Taybi Sendromu) Varyasyonu	3(5.0)
ZNFX1 Varyasyonu	1(1.6)	MUC5B Varyasyonu	3(5.0)
RNF168 Varyasyonu	1(1.6)	MARS Varyasyonu	2(3.3)
CASP10 Varyasyonu	1(1.6)	FARSB Varyasyonu	1(1.6)
RTEL1 Varyasyonu	1(1.6)	CSF2RB Varyasyonu	1(1.6)
ADA Eksikliği	1(1.6)	THEM1 (SAVI) Varyasyonu	1(1.6)
FAS Varyasyonu	1(1.6)	FGFR3 (Akondroplazi) Varyasyonu	1(1.6)
		BRAF Varyasyonu (Langerhans Hücreli Histiositoz)	1(1.6)
		DNAJB4 Varyasyonu	1(1.6)
		JEUNE Sendromu	1(1.6)
		NOD2 Varyasyonu	1(1.6)
		HLAB27 (Behçet Hastalığı)	1(1.6)
		PLG Dizi Analizi Varyasyonu (Doku Plazminojen Eksikliği)	1(1.6)
		A2M geninde varyasyon	1(1.6)

S-12 Primer Siliyer Diskinezi'de Azitromisin Profilaksisin Klinik Bulgular Üzerine Etkileri

Ali Ersoy[1], Melih Hangül[2], Mehmet Köse[1]
1 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları, Kayseri
2 Adana Şehir Hastanesi, Adana

Giriş-Amaç Primer siliyer diskinezi(PSD) siliya yapı ve fonksiyonunda bozukluğa bağlı solunum yollarındaki mukusun temizlenememesine sebep olarak tekrarlayan enfeksiyon ve inflamasyon sonucu bronşektazilere neden olan genetik bir hastalıktır. Günümüzde PCD tedavisi daha çok semptomatiktir. Makrolid grubu antibiotikler antienflamatuar ve immünmodülatör özellikleri olan geniş antimikrobiyal spektruma sahip antibakteriyel ajanlardır. Oral azitromisin bronşektazili kişilerde alevlenmeleri azaltabildiğini gösteren çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda azitromisin profilaksisi başladığımız hastaların profilaksi öncesi ve sonrası vital bulguları, alevlenme sayıları, solunum fonksiyon testlerini(SFT) kıyaslamayı amaçladık. Materyal-Metot PSD tanılı bronşektazisi olan 6-18 yaş aralığında 25 hastaya ekim ayı itibari ile 10mg/kg/gün dozunda haftada 3 gün olacak şekilde 6 ay süre ile profilaktik azitromisin başlandı. Hastaların profilaksi öncesi boy, kilo, beslenme durumları, uyku problemleri, nefes darlığı, efor sonrası göğüs ağrısı, öksürük, postanazal akıntı, burun tıkanıklığı gibi semptomları ile geçen kış yaşadıkları alevlenme sayıları ve SFT değerleri kaydedildi. Bulgular Hastaların yaş ortalaması 13,6 olup, %52'si(n=13) kızdı. Hastaların %40'ına(n=10) Kartagener sendromu eşlik etmekteydi. %44 ünde bilateral alt zonlarda bronşektazisi vardı. %16 sında(n=4) H.influenza kolanizasyonu mevcuttu. Hastaların hemen hepsinde ilaç aldıkları dönemde iştahta artma, uyku kalitesinde artma, öksürük, postnazal akıntı, burun tıkanıklıklarında azalma ile efor ile olan göğüs ağrısı ve nefes darlığında azalma gözlendi. Hastaların 6. Ay sonundaki kilo değerleri, SFT'de FEV1 değerleri, FVC değerleri anlamlı derecede ($p<0.05$) yüksekti. Alevlenme sayıları arasında bir önceki sene başvurularına bakılarak anlamlı derecede ($p<0.001$) düşme görüldü. FEV1/FVC, Mef25-75 ve PEF değerleri arasında profilaksi sonrası anlamlı fark yoktu(($p=0,41$), ($p=0,89$), ($p=0,18$)). Kolonize olan hastaların 6 aylık profilaksi sonrası balgam kültüründe üreme olmadı. Kolonize olan ve olmayan hastaların 6 aylık süre sonunda vital bulgular, SFT bulguları arasında anlamlı fark yoktu. Kartagener eşlik eden ve etmeyen PSD tanılı hastalar arasında alevlenme ve SFT değerleri arasında anlamlı fark yoktu. Tartışma PSD tanılı hastaları hedef alan tedavi yöntemleri çok kısıtlıdır. Çalışmalar daha çok Kistik fibrozis(KF) tanılı ve diğer sebeplere bağlı bronşektaziler üzerine yapılmıştır. KF tanılı hastalara verilen ve faydası kanıtlanmış dorinaz alfa gibi bazı ajanlar PSD tanılı hastalarda faydalı olmayıp zarar verebildiği gösterilmiştir. Azitromisin antibakteriyel ve immunmodülatör özelliği olan antiinflamatuvar ajan olup pfofilaktik azitromisinin PSD'ye bağlı bronşektazili hastalarda kilo, alevlenme sayısı, FEV1 ve FVC değerleri üzerine olumlu etkileri saptandı.

Anahtar Kelimeler: Primer Siliyer Diskinezi, Azitromisin, Bronşektazi

S-13 CMV Pnömonisinde Bronkoalveolar Lavajın Önemi Bronkoalveolar Lavajda CMV DNA PCR Saptanmasının Önemi

Meltem Kürtül Çakar[1], Murat Yasin Gençoğlu[1], Salih Uytun[1], Şule Selin Akyan Soydaş[1], Satı Özkan Tabakçı[1], Işıl Bilgiç[1], Gamze Akça Dinç[1], Ayyüce Aktemur Ünlü[1], Hande Yetişgin[1], Çelebi Yıldırım[1], Gökçen Dilşa Tuğcu[1], Sanem Eryılmaz Polat[1], Dilber Ademhan Tural[1], Güzin Cinel[2]

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara; Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Sitomegalovirüs (CMV) pnömonisinin tanısı standart tanı kriterleri olmadığından dolayı zordur. Çalışmamızın amacı, fleksible fiberoptik bronkoskopi(FFB) yapılan ve bronkoalveolar lavaj (BAL) örneğinden CMV DNA PCR gönderilen hastaların hangi durumlarda CMV pnömonisi olarak kabul edildiğini ve tedavi verildiği saptamaktır. Metod: Çalışmada 2019-2024 yılları arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğinde FFB yapılan hastaların BAL sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastanenin dijital kayıt sisteminden bu hastaların klinik bulguları, laboratuvar, radyolojik tetkik sonuçları, tedavi ve izlemleri incelendi. Bulgular: Bronkoskopi yapılan 668 hastadan BAL CMV DNA PCR gönderilen 174 hasta çalışmaya alındı. BAL CMV DNA PCR istenen hastaların 100'ü (%57,5) erkekti. Yaş ortalaması 80,54±67,35ay olarak saptandı. FFB yapılma endikasyonları; 42(%24,1)'sinde tekrarlayan atelektazi, 36(%20,7)'sında immun yetmezlik, 26(%14,6)'sında tekrarlayan Alt solunum yolu enfeksiyonu, 16(%9,2)'sında bronşiektazi, 13(%7,5)'ünde interstisyel akciğer hastalığıydı. Hastaların 165(%94,8)'ine etiyolojiyi belirlemeye yönelik bilgisayarlı tomografi (BT) çekilmişti.Bu görüntülemelerin 83(%50,3)'ünde fibroatelektazik değişiklikler, 61(%36.9)'inde buzlu cam dansitesi, 48(%29,1)'inde bronşiektazik değişiklikler, 38(%23,0)'ünde bronş veya bronşiyal duvar kalınlaşması, 21(%12,7)'inde septal kalınlaşma, 36(%22,0)'sında mozaik perfüzyon görünümü, 64(%38,8)'ünde konsolidasyon, 80 (%48,5)'inde buzlu cam görünümü, 6(%3,6)'sının normal olduğu saptandı. BAL CMV DNA PCR kopya ortalaması 18853,94±157254,35 idi. Hastaların 85'inde eş zamanlı olarak Kan CMV DNA PCR gönderildiği ve kopya ortalamasının 20212,18±180968,69 olduğu saptandı. Hastaların 23(%13,2)'üne CMV pnömonisi tanısı ile gansiklovir tedavisi verildiği saptandı. Gansiklovir tedavisi verilen ve verilmeyen hastalar karşılaştırıldığında, tedavi verilme durumu ile yaş (p=0,001), immun yetmezlik bulunması (p=0,000), akciğer grafisinde (PAAC) retiküler görünüm izlenmesi (p=0,008), BT bulgusu olarak buzlu cam görünümü olması (p=0,029), kemik iliği transplantasyonu (KİT) yapılmış olması (p=0,012), BAL CMV DNA PCR (p=0,001) ve kan CMV PCR değerleri (p=0,001) arasında istatiksel olarak anlamlı ilişki saptandı. 174 hastanın 60(%34.4)'ında BAL CMV PCR pozitif olarak saptandı; BAL CMV PCR pozitif olup gansiklovir tedavi verilen ile verilmeyenler karşılaştırıldığında, yaş (p=0.002), IGA değerleri (p=0.03) ve immun yetmezlik bulunması (p=0.01) arasında istatiksel olarak anlamlı ilişki saptandı. Sonuç: Tanısal bronkoskopik örnekleme, klinik veya radyolojik olarak CMV pnömonisinin değerlendirmesinde önemlidir. CMV pnömonisinin; solunum semptomları olan KİT yapılmış hastalarda, PAACde retiküler görünüm izlenenlerde, BT'de buzlu cam görünüm saptananlarda, altta yatan immun yetmezliği olanlarda daha fazla görüldüğü saptandı. Bu nedenle özellikle bu hastalarda solunum sıkıntısı geliştiğinde CMV pnömonisi için BAL örneklemesi yapılması açısından erken değerlendirilme gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: CMV, fleksible fiberoptik bronkoskopi, bronkoalveolar lavaj, pnömoni

S-14 Çocukluk Çağı İntersitisyel Akciğer Hastalıklarında Klinik Ağırlık, Toraks Tomografi Bulguları ve Solunum Fonksiyon Testleri Parametrelerinin İlişkisinin İncelenmesi

Meltem Akgül Erdal[1], Ebru Yalçın[1], Berna Oğuz[1], H. Nursun Özcan[1], Emine Altay[1], Burcu Çapraz Yavuz[1], Havva İpek Demir[1], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[1], Deniz Doğru[1], H. Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe Üniversitesi

Giriş:Çocukluk çağı intersitisyel akciğer hastalıklarının(chILD)tanısı ve izleminde toraks bilgisayarlı tomografi(HRCT)ve solunum fonksiyon testleri(SFT)sık kullanılan çok değerli yöntemlerdir.Ancak çocuk hastalarda şimdiye kadar HRCT ve SFT bulgularının ilişkisi incelenmemiştir. Amaç:Bu çalışmada ILD tanısı alan çocuk hastaların tanı anındaki;klinik ağırlıkları,HRCT ve SFT bulguları arasındaki ilişkinin belirlenmesi amaçlanmıştır. Yöntem:Bilim dalımızda 2008-2023 yılları arasında ILD tanısı alan 18 yaş altında olan ve tanı anında ayrıntılı SFTlerine koopere olabilen hastalar çalışmaya dahil edildi.Hastaların ILD tanı anındaki demografik özellikleri, FAN-5 klinik skoru, ILD çeşidi, ayrıntılı SFT parametreleri (spirometri,TVP,DLCO ölçümü, transkutanoz oksijen saturasyonu ve 6 dakika yürüme testi(6DYT)sonuçları) ve HRCT bulguları kaydedildi. Sonuçlar:Dahil edilen 39 hastanın(16 erkek)yaş ortancası 10(IQR:6)yıldı.En sık tanı bronşiolitis obliteranstı(n=12), ikinci sırada pulmoner hemosiderozis(n=7)vardı.En sık HRCT bulguları sırasıyla buzlu cam opasiteleri(%76,9), mozaik perfüzyon (MP)(%35,9) ve interlobuler septal kalınlaşmaydı(%35,9).Ortanca FEV1;%73,5(IQR:13,8),FVC; %79(IQR:32,3), TLC; %86(IQR:59,3),DLCO; 95,7 mmol/min.kPa(IQR:36),6DYT;471m(IQR:214)olarak bulundu.MP saptanan grupta DLCO ortalaması 98.5 mmol/min.kPa(SD:14.36), olmayan grupta DLCO ortalaması74.7 mmol/min.kPa(SD: 9.35)idi,aralarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı(p=0.05).'MP' olan grupta TLC ortalaması 124(SD:25.15); olmayan grupta 78(SD:26.17)idi,aralarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık görüldü(p=0.015).FAN-5 skoru, HRCT bulguları ve SFT'ler arasında ilişki saptanmadı.FVC% ve TLC% arasında orta düzeyde(r=0.646)pozitif yönde (p=0.007)veFVC% ve 6DYT mesafesi arasında güçlü düzeyde(r=0.929)pozitif yönde korelasyon saptandı (p=0.003).ROC analizi ile yapılan değerlendirme sonucunda FVC'nin,TLC değerinin <%80 olmasını ön görmede tanısal değeri olduğu görüldü;bu eşik değer FVC için%65 olarak saptandı(AUC: 0.883,p=0.03). Tartışma:Obstüktif bozuklukla giden chILD hastalarında TLC'nin artmış, ve alveolokapiller alanın distansiyonu nedeniyle de DLCO'nun normal seviyelerde olabileceği ve diğer grup hastalıklarda tüm vücut pletismografisi testinin yapılamadığı durumlarda, spirometride saptanan FVC % değerinin %65'e düşmesi halinde TLC'nin de restriktif bozukluk düzeyine düşmüş olabileceği akılda tutulmalıdır.FAN-5 klinik skorun daha detaylandırılarak hastalığın ağırlığının belirlenmesi ile hastalığın diğer bulguları arasındaki ilişkisi gösterilebilir. Altı dakika yürüme testi mesafesi, spirometrik değerlendirmedeki FVC değeri ile ilişkilidir ve her hastada yapılması değerlidir.Çalışmamızda chILD hastalarında en sık gözlenen beş HRCT bulgusu ile solunum fonksiyon testleri parametreleri arasındaki ilişkiyi de bulmaya amaçladık, ancak anlamlı ilişki saptayamadık, bunun en önemli nedeni; hastaların birden fazla miks özellikteki HRCT bulgularına sahip olmaları ve günümüzde chILD'de fibrozis ağırlığı dışında bir HRCT skorlama sisteminin olmaması olduğunu düşünmekteyiz.Belki de chILD'de hem klinik hem radyolojik hem de SFT parametrelerinin içinde bulunduğu yeni bir skorlama sisteminin oluşmasının zamanı gelmiştir.

Anahtar Kelimeler: İntersitisyel akciğer hastalığı, toraks bilgisayarlı tomografi, solunum fonksiyon testi, çocuk

S-15 Düşük IRT Değerleri Nedeniyle Yenidoğan Taramasından Kaçan Kistik Fibrozisli Çocukların Özellikleri ve Taramada Yakalanan Hasta Grubu ile Karşılaştırılması

Raziye Atan[1], **Meltem Yıldız Kayaoğlu***[1], Ebru Güneş Yalçın[1], Birce Sunman[1], Umay Kavgacı[1], Nagehan Emiralioğlu[1], Deniz Doğru[1], Hayriye Uğur Özçelik[1], *eşit Katkıda Bulundu.[1]
1 Hacettepe İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi

Giriş ve Amaç: Çalışmamızda ulusal KF yenidoğan tarama programında taranarak yanlış negatif IRT değerleri nedeni ile gözden kaçan, ancak ilerleyen dönemde semptom vererek tanı almış KF hastalarının (Grup A, n=22) demografik, klinik, laboratuar özelliklerini ve IRT örneklerinin alınma günlerini kaydettik ve bu parametrelerden hangilerinin yanlış negatifliğe sebep olabileceğini saptamak için tüm verileri, aynı dönemde doğan gerçek pozitif IRT değerleri ile taramada yakalanan hasta grup (Grup B, n=22) ile karşılaştırdık. Yöntem: Hastaların tüm verilerini T.C. Sağlık Bakanlığı halk sağlığı yönetim sisteminden (HSYS) ve aileler ile görüşmelerimizden elde ettik. Bulgular: Grup A'da; IRT1 alınma zamanının ortanca değeri 1 gün 16 saat, IRT2 alınma zamanının ortanca değeri 6 gün 3 saat olarak saptandı; 22 hastanın sadece 8'inde IRT 1. alınan kan örneğinden çalışılmış. Sekiz hastanın ortanca IRT1 değeri 48,62 µg/L, hastalardan yalnızca birinin IRT1 değerinin >90 µg/L olduğu saptandı. Onsekiz hastanın IRT2 değerlerine bakıldığında ortalama IRT2 değeri 46,18 ± 20,7 µg/L idi, 3 hastanın IRT2 değerinin >70 µg/L olduğu saptandı. IRT1 çalışılmamış 3 hastanın 2. alınan kan örneğinden IRT çalışıldığında numunelerin ilk IRT şeklinde kabul edilip sınırın 90 µg/L kabul edildiği görüldü. Bu nedenle 3 hasta IRT'leri 70 µg/L'in üzerinde olmasına rağmen negatif kabul edilip yenidoğan taramasından kaçtığı tespit edildi. Grup A'daki hastaların KF tanısı anında; yaş ortanca değeri 5 (9) ay, ter testlerinin ortalaması 69,55 mmol/L idi. Hastaların 8'inde tanı anında pseudobartter sendromu, 11'inde pankreatik yetmezlik mevcuttu; iki grup arasında anlamlı düzeyde fark saptandı (p= 0,023). Grup B'deki hastaların ortanca terde klor değeri 88 mmol/L de Grup A'daki hastalara göre anlamlı olarak yüksekti (p= 0,003). Grup A'daki hastaların daha çok hafif mutasyona (rf) Grup B'deki hastaların ise daha çok ağır mutasyona (mf) sahip olduğu görüldü (p=0,002). Hastaların detaylı özellikleri Tablo1, 2 ve 3 de verilmiştir. Tartışma: Ulusal tarama programında yanlış negatif IRT değerleri nedeni ile gözden kaçan KF hastalarının çoğunda IRT örneklerinin uygun zamanda alınmadığı ve/veya cut-off sınırın altında olduğu düşünüldüğü saptanmıştır. IRT değerlerinin düşük olmasının diğer bir nedeni de bu hasta grubunun hafif ağırlıkta hastalığa sahip olmalarıdır. Ülkemizde KF tarama programı 9. yılını doldururken, kullanılan IRT sınır düzeylerinin doğruluğunun belirlenmesi ve uygun zamanda uygun koşullarda alınmasının sağlanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, IRT, İmmün reaktif tripsinojen, Yenidoğan taraması, Yanlış negatif

	Sayı (Oran %)
Cinsiyet	13 E (59,1) 8 K (40,9)
Akrabalık	7 (31,8)
Ailede KF öyküsü	6 (27,3)
Doğum şekli	17 c/s (77,3) 5 nsvy (22,7)
Doğum zamanı	20 term (90,9) 2 preterm (9,1)
Doğum kilosu	<2500 g (n=2/22) (%9,1) 2500-4000 g (n=18/22) (%81,8) >4000 g (n=2/22) (%9,1)
IRT1 <90 µg/L	(n=7/8) (87,5)
IRT2 <70 µg/L	(n=15/18) (83,3)
IRT1 >90 µg/L	(n=1/8) (12,5)
IRT2 >70 µg/L	(n=3/18) (16,7)

Tablo 1. Grup A'daki bebeklerin doğumda özellikleri ve IRT düzeyleri.

Olgu	IRT1/IRT2 (µg/L)	Ter Klor Düzeyi	Genotip	Mutasyon Özelliği	Akrabalık	Ailede KF Öyküsü	Mekonyum İleus	Tanı Yaşı (ay)	Tanı Kliniği	Tanıda Fekal Elastaz Değeri (ug/ml)	Tanıda Balgam Kültürü
1	-/31,24	76	2789+5G>A/ 3130delA	RF/MF	X	X		5	PBS pnömoni	183	PsA
2	-/76,67	84	2789+5G>A/ 3130delA	RF/MF	X	X		47,5	kardeş öyküsü	97,2	MRSA
3	-/47,27	55	3041-15T>G/-	bilinmiyor	X			2	PBS pnömoni	500	MSSA
4	-/27,20	72	L997F/L997F	bilinmiyor	X			12	Pnömoni İshal	180	MRSA
5	-/61,85	63	CFTRdele2/D110H	MF/RF				4	PBS	377	MSSA
6	-/57,33	61	D110H/R117C	RF/RF				2	PBS ABY	600	üreme yok
7	52,67/67,04	87	E92K/E92K	MF/MF				3	PBS Pnömoni İshal	146	MSSA
8	-/26,11	53	G126D/1802delC	RF/MF				6	PBS	238	MSSA
9	35,76/-	31	R117C/R334W	RF/RF				8	PBS	500	MSSA
10	53,30/-	59	5T/G1069R	bilinmiyor	X			14	Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu	-	üreme yok
11	-/35,62	116	E831X/W1282X	RF/MF				6	PBS Pnömoni	-	-
12	18,50/27,60	89	R1162X/R1162X	MF/MF	X	X		1,5	Kardeş öyküsü ve ishal	-	-
13	-/25,06	65	S1455X/1677delTA	MF/MF				4	PBS	408	-
14	-/59,67	65	F508 del/N1303K	MF/MF			X	0,5	Mekonyum İleus	-	üreme yok
15	-/19,84	73	R347P/E831X	MF/RF				32	PBS	375	MSSA+ PsA

16	-/43,58	67	F200I/1677delTA	bilinmiyor/MF				4	PBS Pnömoni	14	PsA
17	38,64/44,83	18	F1052V/E831X	bilinmiyor/RF				8	PBS	500	MSSA+ Acinetobacter
18	44,57/-	55	V470M/Q1463Q	bilinmiyor	X			3	PBS	27	üreme yok
19	72,73/-	47	1677delTA/E831X	MF/RF				12	PBS Pnömoni	720	-
20	-/86,79	117	ön tarama -/-	-		X		5	PBS Kardeş öyküsü	-	üreme yok
21	-/70,94	102	2789+5G>A/ 2789+5G->A	RF/RF		X		3	PBS Pnömoni Kardeş öyküsü	20	üreme yok
22	173,99/22,75	75	2789+5G->A/ 4375-2A->C	RF/MF		x		17	Kardeş öyküsü	500	MSSA

Tablo 2. Grup A'daki hastaların klinik, genetik ve mikrobiyolojik özellikleri.

	Grup A		**Grup B**		**p değeri**
Ter testi	69,55 ± 23,9 (18-117) mmol/L		88 (13) mmol/L		p= 0,003
Mutasyonların fonksiyon sınıflaması	mf-mf	4 hasta (%18,2)	mf-mf	16 hasta (%72,8)	p=0,002
	mf-rf	8 hasta (%36,4)	mf-rf	2 hasta (%9,1)	
	rf-rf	3 hasta (13,6)	rf-rf	0	
	tek mf	1 hasta (%4,5)	tek mf	3 hasta (%13,5)	
	tek rf	1 hasta (%4,5)	tek rf	0	
Pİ(pankreatik yetmezlik)	Pİ	11 hasta (%50)	Pİ	19 hasta (%86,4)	p= 0,023
PS(pankreatik yeterlilik)	PS	11 hasta (%50)	PS	3 hasta (% 13,6)	

Tablo 3. Grup A ve B deki hastaların ter testi, pankreatik durum, mutasyon ağırlık sınıflaması açısından farklılıkları

S-16 Siproheptadin Kistik Fibrozisli Çocuklarda Kilo Alımını Gerçekten Arttırıyor Mu?

Birce Sunman[1], Nagehan Emiralioğlu[1], Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen[1], Didem Alboğa[1], Raziye Atan[1], Burcu Çapraz Yavuz[1], Ersin Gümüş[1], Hülya Demir[1], İnci Nur Saltık Temizel[1], Hasan Özen[1], Ebru Yalçın[1], Deniz Doğru[1], Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe Üniversitesi

Giriş-Amaç: Malnütrisyon kistik fibrozisli (KF) çocuklarda, sık pulmoner alevlenme ve malabsorbsiyon nedeniyle yaygındır. Enteral formüllerin desteğiyle yeterli kalori alımına ek olarak, iştah uyarıcılar malnütrisyonla mücadeleye yardımcı olabilir ve bu da prognozu iyileştirebilir. Yöntem: KF merkezimizde 2019-2023 yılları arasında art arda en az 3 ay boyunca iştah uyarıcı olarak siproheptadin alan çocuklar retrospektif olarak çalışmaya dahil edildi. Her hasta için ağırlık, boy ve vücut kitle indeksi (VKİ) z skorlarının yanı sıra birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm yüzdesi (%FEV1) ölçümleri başlangıçta, tedaviden 3 ve 6 ay sonra tıbbi kayıtlardan elde edildi. Bulgular: Araştırmaya yaş ortalaması 11 olan toplam 45 çocuk dahil edildi. Başlangıçtan siproheptadin tedavisinin 3. ayına kadar ağırlık ve VKİ z skorlarındaki artış istatistiksel olarak anlamlıydı (sırasıyla p= 0,004 ve p= 0,006). Tedavinin 3 ila 6 ayı arasında da hem ağırlık hem de VKİ z skorlarında daha az ama yine de istatistiksel olarak anlamlı bir artış gözlemlendi (sırasıyla p= 0,045 ve p= 0,050). Boy z skoru ve %FEV1'deki değişiklikler istatistiksel olarak anlamlı değildi. Sonuç: Altı aylık siproheptadin tedavisi, özellikle ilk 3 ay içinde ağırlık ve BMI z skorlarında belirgin artışla ilişkilendirildi. Ağırlık ve VKİ z skorlarındaki artış hızının 3. aydan 6. aya kadar yavaşladığı gözlendiğinden, KF'li çocuklarda iştah açıcı ilaçların 3 ay süreyle kullanılmasının yeterli ve malnütrisyonu önlemeye yardımcı olduğu görüldü.

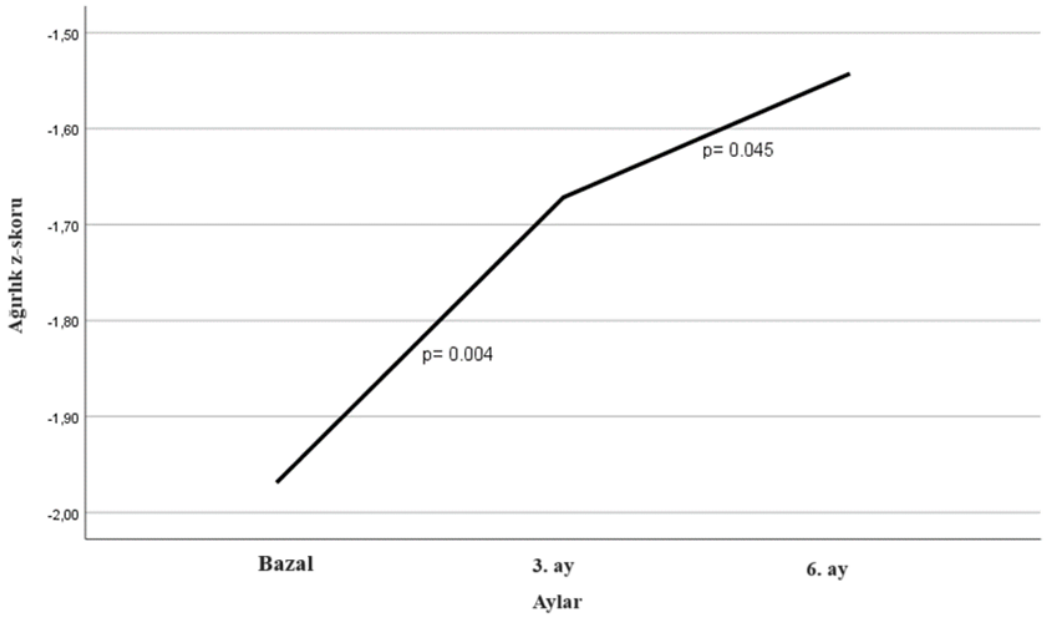
Anahtar Kelimeler: FEV1, kistik fibrozis, malnütrisyon, siproheptadin, vücut kitle indeksi

Tablo 1. Demografik Özellikler

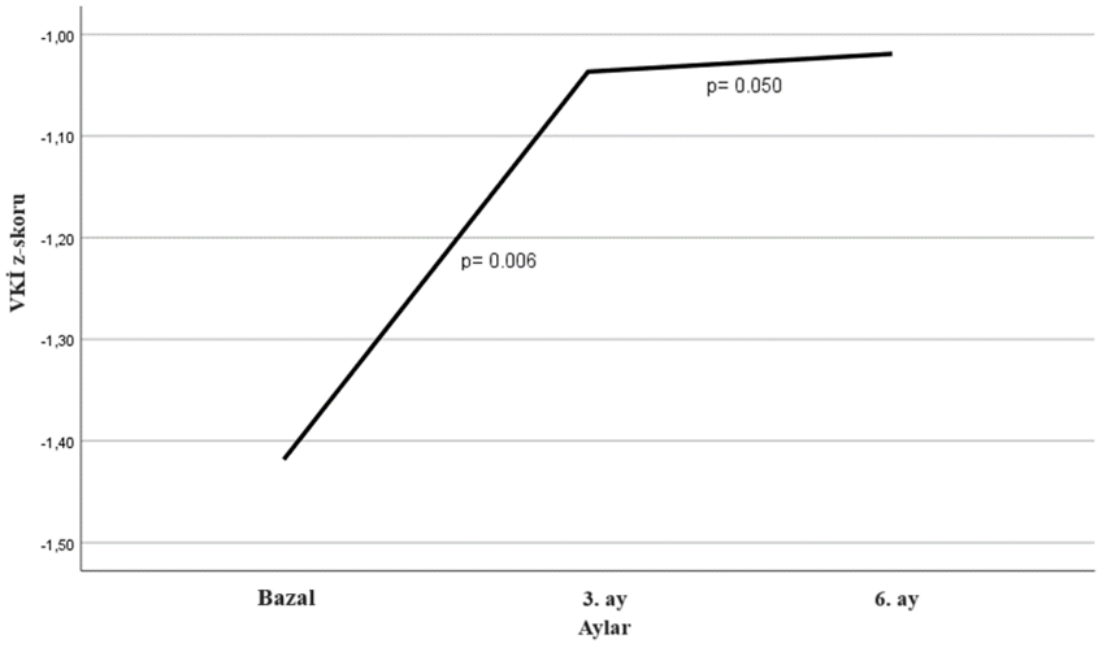
	n= 45
Yaş, (ort ± SD)	11.04 ± 3.54
Erkek, n (%)	20 (44.4%)
Pankreatik Yetmezlik Durumu	
PI, n (%)	44 (97.7%)
PS, n (%)	1 (2.3%)
Genotip	
F508del homozigot, n (%)	15 (0.33%)
F508del heterozigot, n (%)	3 (6.66%)
CFRD, n (%)	1 (2.3%)
Formül mama kullanımı, n (%)	44 (97.7%)

CFRD: kistik fibrozis ilişkili diyabet, PI: pankreas Yetmezliği, PS: pankreas Yeterliliği

Tablo 2. Antropometrik Ölçümler ve %FEV_1'in Zaman İçindeki Değişimi				
	CH başlanmadan bazal ölçümler	3. ay	6. ay	p
Ağırlık z-skoru, ortanca (IQR)	-1.81 [-2.57- (-1.31)]	-1.43 [-2.41- (-0.78)]	-1.49 [-2.06- (-0.84)]	**0.001***
Boy z-skoru, ortanca (IQR)	-1.32 [-2.16- (-0.73)]	-1.19 [-2.14- (-0.52)]	-1.22 [-2.04- (-0.59)]	0.074
VKİ, z-skoru, ortanca (IQR)	-1.25 [-2.11- (-0.82)]	-0.74 [-2.01- (-0.52)]	-1.07 [-1.74- (-0.27)]	**<0.001***
%FEV_1, ortanca (IQR)	78 (58.5-106)	75 (52-104)	76 (54-101.5)	0.678
CH: siproheptadin; FEV_1: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm; VKİ: vücut kitle indeksi				



Figür 1. Ağırlık z-skorunun aylar içindeki değişimi



Figür 2. VKİ z-skorunun aylar içindeki değişimi

S-17 Çocuklarda Kistik Fibrozis İlişkili Karaciğer Hastalığının Belirleyicileri

Birce Sunman[1], Deniz Doğru[1], Didem Alboğa[1], Meltem Akgül Erdal[1], Havva İpek Demir[1], Ersin Gümüş[1], Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen[1], Hülya Demir[1], İnci Nur Saltık Temizel[1], Hasan Özen[1], Nagehan Emiralioğlu[1], Ebru Yalçın[1], Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe Üniversitesi

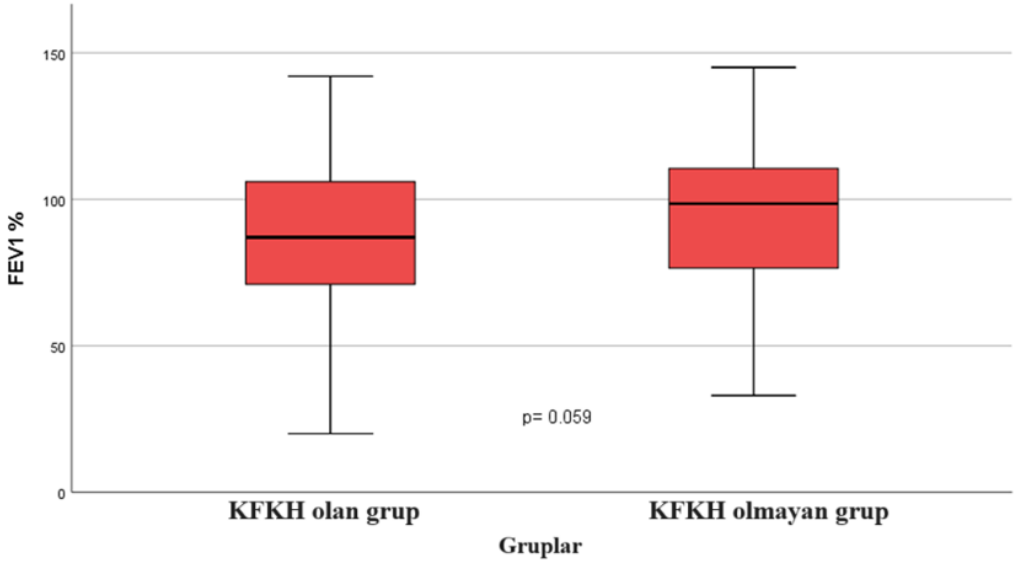
Giriş-Amaç: Kistik fibrozis hastalığı olan çocukların izleminde KF ilişkili karaciğer hastalığı (KFKH) gelişebilir. Bu çalışmadaki amacımız toplumumuzda KFKH'nin görülme sıklığını ve KFKH'ye sebebi olabilecek risk faktörlerini saptamaktı. Yöntem: KFKH tanısı olan KF hastaları retrospektif olarak kayıtlardan çıkarıldı. Yaş ve cinsiyetleri benzer, KFKH olmayan KF hastaları da kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. İki grup arasında genetik sınıflandırma, mekonyum ileus öyküsü, vücut kitle indeksi (VKİ), pankreas yeterlilik durumu, ter testleri ve solunum fonksiyon testleri açısından karşılaştırmalar yapıldı. Bulgular: Bu çalışmaya KFKH olan 77, KFKH olmayan 80 hasta dahil edildi. Tüm grupta erkek/kız oranı 1,65:1 idi. KFKH hastaları takipli tüm KF hastalarının %19'unu oluşturuyordu. Gruplar yaş ve cinsiyet açısından benzerdi (sırasıyla p=0,980 ve p=0,888). Gruplar arasında VKİ açısından fark yoktu (p=0,534). KFKH grubunda KFKH olmayan grupla kıyaslandığında, başta sınıf I, II ve III mutasyonlar olmak üzere daha ağır mutasyonlar saptandı (p<0,001). KFKH grubunda terde klor düzeyleri istatistiksel anlamlı olarak yüksekti (p<0,001). Mekonyum ileus öyküsünün KFKH grubunda istatistiksel anlamlı olarak daha fazla olduğu görüldü (p=0,017). KFKH grubunda birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm yüzdesi (%FEV1) daha düşüktü ancak bu fark anlamlı değildi (p=0,059). Zorlu vital kapasite yüzdesi (%FVC) ve FVC z-skorları KFKH olmayan grupta daha yüksek bulundu (sırasıyla p=0,013 ve p=0,004). Tek değişkenli regresyon analizinde, genetik sınıflandırma, mekonyum ileus öyküsü, pankreas yeterlilik durumu, terde klor seviyeleri, FEV1 z-skoru ve FVC z-skorunun KFKH'nin ortak değişkenleri olduğu görüldü. Çok değişkenli regresyon analizinde, ortak değişkenlere göre düzeltme yapıldıktan sonra, terde klor seviyeleri, genetik sınıflandırma ve FVC z-skoru, KFKH'nin bağımsız belirleyicileri olarak bulundu. Sonuç: Terde yüksek klor düzeyleri, sınıf I-III mutasyonlar, düşük %FEV1 ve FVC z skorları, KF hastalarında karaciğer hastalığına yol açan ağır fenotipin gelişimini gösterebilir.

Anahtar Kelimeler: KFKH, kistik fibrozis, mutasyon, spirometre, ter testi

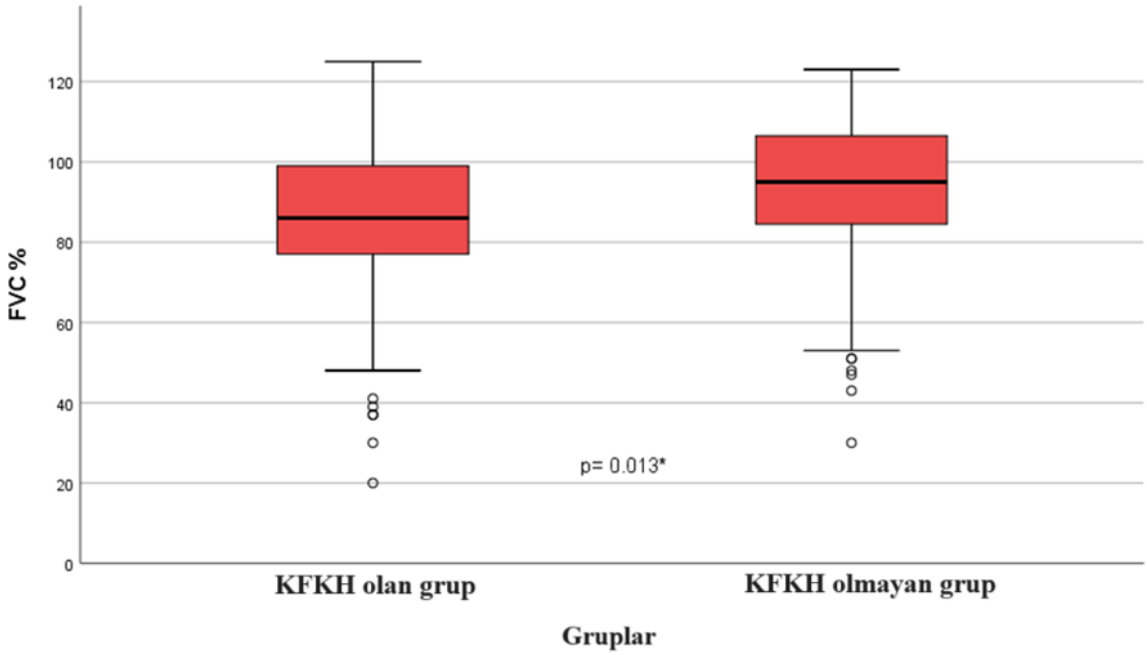
Tablo 1. KFKH olan ve KFKH olmayan grupların demografik özelliklerinin karşılaştırılması

Demografik özellikler	**KFKH (n= 77)**	**KFKH olmayan (n= 80)**	**p**
Yaş (yıl), ortanca (IQR)	14 (11-17)	15 (11-17)	0.980
Cinsiyet			
Kız, n (%)	29 (37.7%)	31 (38.8%)	0.888
Erkek, n (%)	48 (62.3%)	49 (61.3%)	
VKİ (kg·m−2), ortanca (IQR)	18.5 (15.9-22.4)	18.49 (15.8-21.3)	0.534
KFTR mutasyonları, n (%)			
En az bir hafif mutasyon	3 (3.9%)	23 (28.7%)	**<0.001***
İki ağır mutasyon	46 (59.7%)	40 (50%)	
Sınıflandırılamayan	25 (32.5%)	13 (16.3%)	
Mutasyon saptanmayan	3 (3.9%)	4 (5%)	
Terde klor (meq/L), ortalama ± SD	100.19 ± 19.14	87.16 ± 21.91	**<0.001***
Mekonyum ileus hikayesi, n (%)			
Var	11 (14.3%)	2 (2.5%)	**0.017***
Yok	66 (85.7%)	78 (97.5%)	
Pankreas yetmezliği, n (%)			
Var	76 (98.7%)	63 (78.8%)	**<0.001***
Yok	1 (1.3%)	17 (21.3%)	
Solunum fonksiyon testi			
FEV_1 lt, ortalama ± SD	2.09 ± 0.95	2.35 ± 1	0.052
% FEV_1, ortanca (IQR)	87 (70-106.2)	98.5 (76.2-110.7)	0.059
FEV_1 z skoru, ortalama ± SD	-1.82 ± 2.33	-1.26 ± 1.94	0.113
FVC lt, ortalama ± SD	2.49 ± 1.11	2.80 ± 1.15	0.106
% FVC, ortanca (IQR)	86 (76.75-99)	95 (84.2-106.7)	**0.013***
FVC z skoru, ortanca (IQR)	-1.71 [-2.41-(-0.46)]	-0.87 [-1.53- (0.25)]	**0.004***

KFKH: kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı; KFTR: kistik fibrozis transmembran kondüktans regülatör; FEV_1: Birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm; FVC: Zorlu vital kapasite; IQR: çeyrekler arası aralık; n: number; SD: standard deviasyon; VKİ: vücut kitle indeksi



Figür 1. KFKH olan ve KFKH olmayan gruplar arasında birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm yüzdesinin (%FEV_1) karşılaştırılması



Figür 2. KFKH olan ve KFKH olmayan gruplar arasında zorlu vital kapasite yüzdesinin (%FVC) karşılaştırılması

Tablo 2. KFKH grubu için tek değişkenli ve çok değişkenli lojistik regresyon analizi

	Tek değişkenli analiz			**Çok değişkenli analiz**		
	β	95% CI	P	β	95% CI	P
Ağır mutasyon olması	9.953	2.847, 34.800	<0.001	**3.396**	**1.073, 10.753**	**0.007**
Mekonyum ileus hikayesi	6.5	1.391, 30.377	0.017	3.653	0.720, 18.519	0.188
Pankreas yetmezliği	20.508	2.655, 158.390	0.004	5.344	0.605, 47.207	0.132
Terde klor düzeyleri	0.968	0.951, 0.986	<0.001	**0.964**	**0.942, 0.986**	**0.001**
FEV_1 z skoru	1.132	0.970, 1.321	0.116	0.620	0.357, 1.076	0.089
FVC z skoru	1.194	1.008, 1.413	0.040	**1.817**	**1.004, 3.290**	**0.049**

CI: güven aralığı; FEV_1: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm; FVC: Zorlu vital kapasite; KFKH: kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı

Koyu yazılan değerler istatistiksel anlamlılığı gösterir.

S-18 Primer İmmunyetmezlikli Hastalarımızın Solunum Sistem Tutulumlarının Değerlendirilmesi ve Risk Faktörlerinin Belirlenmesi

Azer Kılıç Başkan[1], Abdulhamit Çollak[1], Berrak Öztosun[1], Çiğdem Korkmaz[1], Hatice Betül Gemici[2], Sezin Aydemir[2], Esra Özek[2], Ayça Kıykım[2], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[1]
1 1Iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul, Türkiye
2 2Iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji-İmmunoloji Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Giriş-Amaç: Primer immün yetmezlikler(PİY), immun sistemin etkilendiği kalıtsal ve heterojen bir hastalık grubudur. Solunum sistemi komplikasyonları PİY'lerin sıklıkla ilk bulgusudur ve ciddi morbidite-mortalite ile ilişkilidir. Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar söz konusudur. Ek olarak bronşektazi, interstisyel akciğer hastalıkları, maligniteyi içeren non-enfeksiyöz komplikasyonlar da görülür. İmmunyetmezlikli hastaların solunum sistemi tutulumunun erken tanı ve tedavisi, komplikasyonların önlenmesi ve hastalığın seyrinin yavaşlatılması açısından önemlidir. Çalışmamızda primer immunyetmezlik tanısıyla takipli hastalarımızın verilerini değerlendirerek solunum sistemi tutulumu açısından risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık. Gereç-Yöntem: İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Çocuk Allerji-İmmunoloji Bilim Dallarında takip edilen primer immunyetmezlikli hastalar çalışmaya dahil edildi. Olguların sosyodemografik verileri, solunum sistemi semptomu ve süresi, semptom başlangıç yaşları, tedavi rejimleri, solunum sistemi bulguları, balgam kültürü sonuçları ve yıllık enfeksiyon ve hastane yatış sayısı, yapıldıysa bronkoalveolar lavaj bulguları, yapabilen hastaların solunum fonksiyon testlerinin verileri, varsa ekokardiyografi sonuçları, radyolojik bulguları değerlendirildi. Bulgular: Çalışmaya alınan 50 hastanın yaş ort. 9,45± 1,25 yıl olup % 63,6'sı erkekti. Ortalama tanısı alma yaşı 74,7 aydı. En erken tanı alan olgu prenatal olarak STAT-5B mutasyonu tanısı alan hasta idi. En sık saptanan tanılar sırasıyla %58,2 kombine immün yetmezlik (CID), %27,1 yaygın değişken immün yetmezlik (CVID) ve %14,7 agamaglobulinemi olarak saptandı. Başvuru sırasında hastaların semptomları değerlendirildiğinde en sık semptom öksürüktü (%69,6). 9 hastada solunum semptomu yokken klinik ve radyolojik bulgular saptandı. Tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyon öyküsü hastaların %89,1'inde pozitif iken %87,8'sinde en az bir kez hastaneye yatış öyküsü vardı. Hiler ve mediastinal lenfadenopatiler, pulmoner nodüller, peribronşiyal kalınlaşma ve bronşiektazi en sık görülen BT bulgularıydı. Sadece 4 hastada (%10) interstisyel akciğer hastalığı tespit edildi. Hastaların %45,4'üne flexible bronkoskopi yapıldı. En sık etkenler pseudomonas aureginosa ve candida albicanstı. 1 hastada mycobacterium tuberculosis üremesi saptandı. En sık alınan tedaviler IVIG, azitromisin ve TMP-SMX idi. 3 hasta sirolimus, 1 hasta abetanercept, 1 hasta ise ruksolitinib tedavisi almaktaydı. Tartışma-Sonuç: PİY tanısı ile izlenen hastaların solunum sistemi komplikasyonlarının kapsamlı bir şekilde incelendiği bu çalışmamızda literatürle benzer bulgular saptandı. Ancak, bu konuda yapılan araştırmaların sayısının sınırlı olması, daha fazla çalışma yapılması gerekliliğini göstermiştir. Sonuç olarak, PİY hastalarında solunum sistemi tutulumunun erken tanı ve tedavisi ,bu hastalık grubunda sağ kalım ve yaşam kalitesini artıracak stratejilerin geliştirilmesinde kritik bir adımdır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, primer immunyetmezlik, solunum sistemi

S-19 Nöromusküler Hastalığı Olan Çocuklarda Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirmesinde Impuls Ossilometri Spirometrinin Yerini Alabilir Mi?

Ece Ocak[1], Yavuz Ataş[2], Ece Halis[1], Gökçen Kartal Öztürk[1], Bahar Girgin Dindar[1], Fevziye Çoksüer[1], Meral Barlık[1], Mehmet Mustafa Özaslan[1], Atacan Öğütçü[1], Seda Kanmaz[2], Sanem Yılmaz[2], Hasan Tekgül[2], Esen Demir[1], Figen Gülen[1]
1 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir
2 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Nöromusküler hastalıklardaki (NMH) morbidite ve mortalitenin en sık nedeni olan solunum yetmezliğinin erken tanı ve tedavisi için pratikte kullanılan spirometrinin bu hastalarda uygulanabilirliğinde bazı zorluklar bulunmaktadır. Bu çalışmanın amacı daha kolay uygulanabilir olan impuls ossilometri (İOS) testinin spirometriyle ilişkisini incelemek ve İOS parametrelerine etki eden klinik özellikleri araştırmaktır. YÖNTEM: NMH tanılı hastaların demografik ve klinik özellikleri, spirometri ve İOS sonuçları, uykuda solunum bozukluğu değerlendirmesi için yapılmış Çocuklarda Uyku Ölçeği(ÇUÖ) puanları, venöz kan gazında pCO2 değerleri ve hastaların motor fonksiyonlarının değerlendirilmesi için yapılmış Brook (üst ekstremite) ve Vignos (alt extremite) skorlamaları retrospektif olarak incelenmiştir. BULGULAR: Toplam 42 hastanın ortalama yaşı 150.2±46.4 ay ve 33'ü (%78.6) erkek idi. Hastaların ortalama VKİ -0.28±2.04, pCO2 41.95±6.2, ÇUÖ puanı 0.27 + 0.17 idi. En sık tanı DMD (n=15) olup sırasıyla BMD (n=6), Limb Girdle (n=6,%14.3), SMA tip 2 (n=6,%14.3), ve SMA tip 3 (n=2,%4.8) idi. Hastaların ortanca Vignos ve Brook puanları sırasıyla 8(1-9) ve 1(1-3) idi. İOS litre değerleri ile SFT litre değerlerinin hepsi arasında anlamlı ilişki saptandı ($p<0.05$). FVC,FEV1,PEF,FEF2575 ile R5,10,15,20,fRES,AX,R520mean arasında negatif orta-güçlü korelasyon (r=-0.601-(-0.701) saptanırken, VT,X5,10,15,20 arasında pozitif orta-güçlü korelasyon (r=0.422-0.716) saptandı. Düşük frekanslardaki (R5,R10,X5,X10) korelasyonun daha yüksek olduğu görüldü. X10 ile yaş (r=0.775), tanı yaşı (r=0.442) ve ÇUÖ puanı (r=-406) arasında anlamlı korelasyon saptandı. Hastalar FVC<60 olan ve olmayanlar olarak karşılaştırıldığında, FVC<60 olanların tanı yaşı daha küçük (24 ve 75.8 ay,p=0.01) iken ortalama pCO2 (45.91 ve 41.28, p=0.04), X10 değeri (225.88 ve 55.53,p=0.49), ortanca Vignos (9 ve 4,p=0.022), ve Brook (5 ve 1,p=0.000) puanları daha yüksekti. FVC<60 restriktif akciğer hastalığını predikte eden İOS parametrelerini belirlemek için yapılan ROC analizinde, %71.4 duyarlılık ve %68 özgüllük ile X10 değeri, optimal kesme noktası 102.15 ile anlamlı bulundu (AUC= 0.754 (0.556-0.953), $p<0.05$). SONUÇ: NMH çocuklarda düşük frekanslardaki İOS parametreleri (litre) ile FVC, FEV1 ve PEF (litre) değerleri arasında anlamlı ilişki saptandı. Orta-ağır restriktif akciğer hastalığı olanların, olmayanlara göre X10 değerleri anlamlı olarak daha yüksekti. Çalışmamız, X10 ile klinik özellikler olan yaş, tanı yaşı ve ÇUÖ puanı arasında ilişki olduğunu göstermesi ile literatüre katkı sağlamıştır. Çalışmamızda NMH hastalarında solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesinde İOS testinin spirometriye alternatif olabileceği, özellikle X10 değerinin tanı ve takipte önemli olabileceği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler hastalık, solunum, spirometri, impuls ossilometri

	DMD (n=15)	BMD (n=6)	Limb Girdle MD (n=6)	SMA tip 2 (n=6)	SMA tip 3 (n=2)	Diğer MD (n=7)
Yaş, ay, ortalama±SDS	142 ± 49.1	165.5 ± 47	151.6 ± 62.4	155.1 ± 44.9	164.5 ± 53	145.2 ± 36.3
Cinsiyet, erkek, n(%)	15 (100)	6 (100)	3 (50)	4 (66.7)	1(50)	4 (57.1)
Tanı yaşı, ay, ortalama±SDS	34 ± 32.2	88.1 ± 37.8	91.6 ± 62.5	73.1 ± 45.8	166	75 ± 46.3
VKİ, ortalama±SDS	-0.79 ± 2.79	-0.73 ± 1.27	-0.41 ± 1.79	0.38 ± 1.23	-1.7 ± 3.28	0.95 ± 0.53
Brook, ortanca	2 (1-6)	1 (1-2)	1.5 (1-3)	1.5 (1-6)	1(1-1)	2(1-4)
Vignos, ortanca	9 (1-9)	2 (1-9)	6.5 (1-9)	6.5 (2-9)	5(1-9)	1(1-9)
pCO2, mmHg, ortalama±SDS	44.5 ± 6.7	43.6 ± 3.07	35.8 ± 6.49	41.8 ± 4.3	40.5 ± 7.7	41.2 ± 5.3
ÇUÖ puanı, ortalama±SDS	0.29 ± 0.18	0.31 ± 0.2	0.2 ± 0.06	0.27 ± 0.12	0.29+0.22	0.27 ± 0.24
FEV1,%, ortanca	91 (46-92.7)	93 (81.5-97.2)	96 (85.5-102.25)	84.5 (17.25-104.75)	102.5 (97-108)	84 (40-108)
FVC,%, ortanca	77 (39-79.5)	78 (69.2-83.5)	80 (73-86.75)	80.5 (40.75-93.25)	89.5 (84-95)	69 (34-99)
FEV1/FVC,%, ortanca	115 (110.2-116)	116.5 (114-117.2)	116.5 (110.755-117.25)	106.5 (85.5-114)	113 (110-116)	116 (109-116)
FEF25-75,%, ortanca	93 (65.5-111.5)	97.5 (90-120)	105.5 (81-144)	71 (23.5-102.5)	132.5 (121-144)	118 (75-129)
FEV1,L, ortanca	1.82 (1.26-2.41)	2.14 (1.38-3.95)	1.98 (1.25-2.75)	1.67 (0.4-3)	2.7 (1.51-3.9)	2.56 (0.89-2.92)
FVC,L, ortanca	1.83 (1.26-2.5)	2.13 (1.41-4)	2.12 (1.24-2.73)	1.94 (0.94-3.37)	2.86 (1.51-4.21)	2.39 (0.95-2.92)
FEV1/FVC,L ortanca	99 (95.75-100)	98.5 (67.7-100)	100 (95.25-100.25)	95 (75.25-102.25)	97.5 (95-100)	93 (86-100)
FEF25-75,L, ortanca	2.41 (1.69-3.37)	3.5 (1.94-4.83)	2.53 (1.97-5)	2.03 (0.48-3.42)	3.99 (3-4.99)	3.35 (1.72-5.09)
FEV1,Z skor, ortanca	-0.97 (-4.58-(-0.51))	-0.94 (-3.05-(-0.53))	-1.38 (-2.25-(-0.4)	-2.02 (-6.45-(-1.10))	-0.71 (-0.43-(-0.71))	-1.7 (-4.75-(-0.09))
FVC, Z skor, ortanca	-1.92 (-5.16-(-1.52))	-2.04 (-3.65-(-1.49))	-2.16 (-2.99-(-1.27))	-2.61 (-5.18-(-1.61))	-1.51 (-1.85-(-1.18))	-2.5 (-5.4-(-0.48))
FEV1/FVC, Z skor, ortanca	2.05 (1.71-2.46)	2.08 (1.39-2.44)	1.68 (0.58-2.33)	0.92 (-0.89-2.24)	1.82 (1.31-2.32)	2.28 (1.17-2.45)
FEF25-75, Z skor, ortanca	-0.22 (-1.26-(0.14))	-0.18 (-0.83-1)	1.05 (-1.06-1.25)	-0.88 (-4.05-1.53)	0.7 (0.31-1.1)	0.65 (-.0.73-1.09)

S-20 Plevral Efüzyon; Tek Merkez Deneyimimiz

Fatma Nur Ayman[1], Sevgi Pekcan[1], Hanife Tuğçe Çağlar[1], Fatih Ercan[1]
1 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Giriş: Parietal ve visseral plevra arasında anormal sıvı birikimi plevral efüzyon olarak tanımlanır. Etiyolojiye bağlı olarak sıvının karakteri değişmektedir. Nefrotik sendrom, karaciğer yetmezliği gibi hipoalbuminemik durumlarda ve kalp yetmezliğinde transudatif; enfeksiyon, malignite ve bağ doku hastalıkları gibi durumlarda ise eksudatif vasıfta efüzyon gelişmektedir. Çocuklarda en sık parapnömonik efüzyon görülmektedir. Biz de çalışmamızda hastanemizde plevral efüzyon nedeniyle takip edilen hastalarda tek merkez deneyimimizi sunmayı amaçladık. Gereç ve Yöntem: Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda 2019-2024 yılları arasında plevral efüzyon nedeniyle takip edilen 18 yaş altı 53 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaşları, cinsiyetleri, plevral efüzyon etiyolojileri ve mayi özellikleri ile uygulanan tedavi yöntemleri değerlendirildi. Çalışmamızda verilerin değerlendirilmesinde SPSS 22 (IBM Corp. Released 2011. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 22.0. Armonk, NY: IBM Corp) paket programı kullanıldı. Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların %50,9'u erkekti. Hastaların tanı anındaki ortalama yaşı 132,42 (12-214) aydı. Yapılan radyolojik incelemelerde %67,9 hastada unilateral efüzyon saptandı; ortanca efüzyon derinliği 30 mm (14-47,5) idi. Hastaların %81,1'ine torasentez yapılırken, 10'unda (%18,9) minimal efüzyon olması nedeniyle bu hastalara torasentez yapılmadı. Torasentez mayilerinin %81,4'ünün eksudatif vasıfta olduğu gözlendi. Ortanca serum CRP düzeyi 88,1 mg/L (17,2-154), ortanca mayi LDH düzeyi 572 U/L (228-1139) olarak ölçülürken; bu iki değer arasında istatiksel olarak pozitif yönde bir ilişki saptanmıştır (r:0,488, p:0,001). Plevral efüzyon etiyolojileri incelendiğinde hastaların %64,2'sinde pnömoni, %22,6'sında tüberküloz, %13,2'sinde ise malignite ve kronik böbrek hastalığı gibi diğer nedenler tespit edildi. Toplam 27 (%50,9) hastaya tüp torakostomi uygulanırken bu hastaların %48,1'ine fibrinolitik tedavi uygulandı. Ortanca yatış süresi 16 gün (12-21,5) olup, efüzyon derinliği 1 cm'nin üzerinde olan hastalar istatiksel olarak anlamlı derece daha uzun hastane yatışına sahipti (p:0,02). Sonuç: Plevral efüzyonun tedavi ve takibi açısından etiyolojinin belirlenmesi önemlidir. Plevral efüzyonun en sık nedeni literatüre uygun olarak çalışmamızda pnömoni olarak saptanmış olsa da malignite gibi çocukluk çağında nadir görülen durumlar da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anahtar kelimeler: plevral efüzyon, pnömoni, tüberküloz, torasentez

Tablo 1: Hastaların yatış günü ile tanı yaşı, efüzyon derinliği, mayi LDH düzeyi ve serum CRP düzeyinin arasındaki ilişki

		Tanı Yaşı (ay)	Efüzyon derinliği (mm)	Mayi LDH düzeyi (U/L)	Serum CRP düzeyi (mg/L)	Yatış günü
Tanı Yaşı (ay)	r	1,000	,067	-,089	,028	-,209
	p	.	,634	,570	,842	,134
	n	53	53	43	53	53
Efüzyon derinliği (mm)	r	,067	1,000	,255	,219	,337*
	p	,634	.	,099	,115	,013
	n	53	53	43	53	53
Mayi LDH düzeyi (U/L)	r	-,089	,255	1,000	,488**	-,024
	p	,570	,099	.	,001	,877
	n	43	43	43	43	43
Serum CRP düzeyi (mg/L)	r	,028	,219	,488**	1,000	,174
	p	,842	,115	,001	.	,214
	n	53	53	43	53	53
Yatış günü	r	-,209	,337*	-,024	,174	1,000
	p	,134	,013	,877	,214	.
	n	53	53	43	53	53

* p<0.05, ** p<0,01

S-21 Çocuklarda Yağsız Kütle İndeksinin (Ffmi) Kollajen Doku Hastalıklarıyla İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı Gelişimi Üzerine Etkisi

Aslı İmran Yılmaz[1], Müşerref Kasap Cüceoğlu[2], Ayça Burcu Kahraman[3], Malik Süleyman Güzel[4], Sevgi Pekcan[5]
1 Konya Şehir Hastanesi,Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Konya Şehir Hastanesi,Çocuk Romatoloji Bölümü
3 Konya Şehir Hastanesi,Çocuk Metabolizma Hastalıklarıolizma
4 Konya Şehir Hastanesi,Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları
5 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş: Kollajen doku hastalıklarının (KDH) akciğer tutulumları vasküler ve interstisiyel yapıları etkileyebilir ve çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD)grubunda sistemik hastalıklarla ilişkili ILD grubunda yer alır. Büyüme; hem yağ kütlesinin (FM) hem de yağsız kütlenin (FFM) birikmesini içermektedir. ILD 'de hayatta kalmaya odaklanan literatür, vücut kitle indeksi (VKI)'ni kullanması ve vücut kompozisyonunu dikkate almaması nedeniyle sınırlı bilgi içermektedir. Bu çalışmanın temel amacı, vücut kompozisyonu ölçümlerinin, özellikle yağsız kitle indeksi z skorunun (z-FFMI) ve vücut yağ kütle indeksi z-skorunun (z-BFMI), çocukluk çağı KDH ilişkili ILD gelişimi ile ilgisini araştırmaktır. Materyal-metod: 2013-2024 yılları arasında KDH ile takip edilen 8-18 yaş arası hastalar kronik solunum semptomları olması üzerine sistemik hastalıklarla ilişkili ILD açısından değerlendirildi. Hastalar yaş, cinsiyet, takip süresi, spirometrik analiz, 6 dakika yürüme testi (6DYT), Toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT), Karbonmonooksid difüzyon testi (DLCO), VKI, FFMI, BFMI için incelendi. FFMI ve BFMI ortalama ve z skorları ILD tutulumu olan ve olmayan grupla karşılaştırıldı. Bulgular: Kliniğimize başvuran KDH tanılı hasta sayısı 23'tü. Kız/erkek:16/7, yaş ortalaması 174,6 (94-216) ay idi. Hastalardan 3'ü skleroderma, 9'u Jüvenil idiyopatik artrit (JİA), 8'i Sistemik Lupus Eritematozus (SLE),1'i Dermatomyozit, 2'si Sjögren Sendromu tanılı idi. Ortalama takip süresi 27,2 (3-144) ay idi. Başvuru şikayeti en sık dispne idi (%68). Hastaların %82'sine DLCO yapıldı. DLCO <%75 olan hasta=9 (%47,4). FVC <%80 olan hasta=6 (%28,5) idi. 6DYT<400 m olan hasta =3 (%27,2) idi. 8 (%40) hastada Toraks BT de yaygın interstisyel tutulum saptandı. Ortalama FFMI: 15,9 (12,5-20,5), FFMI z skor: 0,6(-0,7/1,9), BFMI:5,9 (1,8-16,5), BFMI z skor:-0,4 (-2,2/1,3) saptandı. Ortalama FFMI ve FFMI z skoru ile ayrı ayrı DLCO, FVC, 6DYT ve Toraks BT'de ILD tutulumu bulguları olan gruplar ile normal saptanan gruplar arasında yapılan karşılaştırmalı analizde anlamlı sonuç saptanmadı (p>0,05). Ortalama FFMI DLCO<%75 olan grupta 15,6 iken, DLCO>%75 olan grupta:16,6 idi fakat anlamlı fark gözlenmedi(p>0,05). Sonuç: Bu bulgular halen devam eden çalışmamızın ön sonuçlarıdır. Yetişkin çalışmalarında düşük FFMI'nin çeşitli hastalıklarda mortalitenin bir göstergesi olduğu bulunmuştur. Çocuklarda FFMI ile pulmoner fonksiyonlar arasındaki ilişkiyi gösteren çalışma literatürde yoktur. Sonuçlarımızın anlamsız olması hasta sayısının yetersiz olması ile ilişkili olabilir. Çocuklarda daha geniş popülasyonlarda yapılacak çalışmalarda vücut kompozisyonu ile ILD gelişimi arasındaki ilişkinin netleşeceğine inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Yağsız kütle indeksi, İnterstisyel Akciğer Hastalığı, Çocuk, Kollajen Doku Hastalıkları

S-22 Duysal Siliopatilerin Solunum Sistemi Bulguları

Fatih Ercan[1], Sevgi Pekcan[1], Hanife Tuğçe Çağlar[1], Suat Savaş[1], Fatma Nur Ayman[1], Hasan Arif İstanbullu[1], Bahar Ece Tokdemir[1], Gökçen Ünal[2], Aslı İmran Yılmaz[3]
1 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Ankara Sincan Eğitim Araştırma Hastanesi
3 Konya Şehir Hastanesi

Giriş: Silya yapısındaki ve fonksiyonundaki anormallikler, böbrek, karaciğer, beyin, göz, solunum yolu, kulak, üreme sistemi ve iskelet gibi farklı organları kapsayan, multisistemik, kalıtsal siliyer bozuklukların bir grubu olan siliopatilere neden olur. Siliopatiler motor ve sensöryel olmak üzere iki grupta ele alınmaktadır. Primer silier diskinezi, motor siliopatilerin prototipi olup kronik üst ve alt hava yolu hastalığı, yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı, infertilite ve lateralite defektleri ile kendini gösterebilmektedir. Duysal siliopatiler özellikle böbrek ve karaciğer olmak üzere çoklu organ tutulumu ile karşımıza çıkabilmektedir. Yaygın klinik özellikleri organ lateralite kusurları, polidaktili, iskelet malformasyonları, retina dejenerasyonu, santral sinir sistemi malformasyonları, kognitif bozukluk, obezite ve diyabettir, ancak solunum sorunları da mevcut olabilir. Motor ve sensöryel siliopatilerin birlikte görüldüğü overlap sendromlar da bildirilmektedir. Biz bu çalışmada kliniğimize solunum sistemi şikayetleriyle başvuran tanılı veya bu başvuru sonrası tanı alan duysal siliopatili hastaların solunum problemlerini ortaya koyduk. Materyal-Metod: Hasta dosyaları geriye dönük olarak tarandı. Hastaların klinik bulguları, başvuru şikayetleri ve solunum sistemi bulguları, akciğer filmi bulguları, toraks tomografisi bulguları, oksijen veya ventilatör desteği alıp almadıkları ve genetik sonuçları incelendi. Bulgular: Kliniğimizde takipli 98 siliopati hastası çalışmaya dahil edildi. Bunların 82'si PCD hastası olup asıl şikayetlerinin solunum bulguları olması nedeniyle PCD hastaları çalışmaya dahil edilmedi. Toplam 16 hasta çalışmaya dahil edildi. 7 Joubert sendromu, 4 polikistik böbrek hastalığı, 2 Bardet-Biedl sendromu, 1 Ellis-van Creveld sendromu, 1 Jeune sendromu, 1 Oro-fasio-dijital sendrom hastası tespit edildi. Hastaların başvuru şikayetleri 8 hastada tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu, 4 hastada kronik öksürük, 2 hastada yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ve geçmeyen oksijen ihtiyacı, 2 hastada ise toraks duvarı anomalileriydi. 4 hastada bronşektazi saptandı. 2 hasta noninvaziv ventilatör desteği almaktadır, Oro-fasio-dijital sendrom olan 1 hastada trakeostomi açılmış olup serbest hava ile devam etmektedir. Joubert sendromu ve apneleri olan 1 hasta ex olmuştur. Tartışma: Duysal siliopatileri olup bize konsülte edilen hastaların da takibinde PCD benzeri bulgular gösterdiği görülmüştür. Motor ve duysal siliopatiler üst üste binebilmekte ve benzer klinik tablolar oluşabilmektedir. Organ lateralite defekti, nöromotor geriliği, polidaktili, obezite, böbrek ve karaciğer kisti görülen hastalarda kronik solunum şikayetleri görüldüğünde bu siliopatiler akla gelmeli ve böyle hastalar PCD gibi takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Siliopati, Silya, Solunum Sistemi

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-25 Modülatör Tedavilere Uygun Olmayan Kistik Fibrozis Hastalarının Kapsamlı Genotipik ve Klinik Profilinin Çıkarılması: Büyük Bir Hasta Kohortundan Veriler

Eda Esra Baysal[1], Merve Selçuk Balcı[1], Şeyda Karabulut[1], Zeynep Münteha Başer[1], Mine Kalyoncu[1], Neval Metin Çakar[1], Müge Merve Akkitap Yiğit[1], Eda Esra Baysal[1], Fulya Özdemircioğlu[1], Burcu Uzunoğlu[2], Gamze Taştan[2], Pınar Ergenekon[1], Yasemin Gökdemir[1], Ela Erdem Eralp[1], Fazilet Karakoç[1], Pınar Ata[1], Bülent Karadağ[1]
1 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
2 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Selim Çöremen Kistik Fibrozis Merkezi

Giriş: Kistik fibrozis (KF), CFTR genindeki mutasyonlar nedeniyle ortaya çıkan otozomal resesif bir hastalıktır. Şimdiye kadar 2000'den fazla tanımlanan mutasyon vardır ve KF transmembran iletkenlik düzenleyici (CFTR) proteinindeki spesifik defektleri hedefleyen CFTR modülatörleri adı verilen yeni ilaçlar geliştirilmiştir. Ancak, bu ilaçlar sadece CFTR'de belirli varyasyonları olan hastalar için uygundur ve uygunluk oranları ırk ve coğrafi bölgeye göre değişiklik göstermektedir. Bu çalışma, gelişmekte olan bir ülke olan Türkiye'deki merkezimizde, modülatör ilaçlar için uygun olmayan KF hastalarının detaylı genetik ve klinik özelliklerini ortaya koymayı amaçlamaktadır. Yöntem: Marmara Üniversitesi'nde takip edilen toplam 445 KF'li kişi geriye dönük olarak incelenmiştir. Modülatör ilaçlar için uygun olmayan hastaların mutasyonları, Amerikan Tıbbi Genetik Koleji (ACMG) yönergelerine, CFTR sınıflandırmasına, kodlanan proteindeki değişime ve mutasyon tipine göre sınıflandırılmıştır. Bulgular: Çalışmamız, 445 kişilik hasta grubumuzdan 139 (%31,2) hastanın (69 erkek) modülatör ilaçlar için uygun olmadığını ortaya koydu. Toplam 276 allelde 60 farklı mutasyon bulunmuştur. Seksen (%28.9) allelde anlamsız mutasyon, 55 (%19,9) allelde ise yanlış anlamlı mutasyon olduğu görüldü. En yaygın varyasyon, bu coğrafyaya özgü olduğu söylenebilecek c.1545_1546del varyasyonuydu. Hastaların tanı anındaki ve çalışma sırasındaki yaşları sırasıyla 17,8±41,5 ay ve 12±7,5 yıldı. Geçen yılın en iyi FEV1 ortalaması %82 (22,9%-110,9%) idi. Son yıldakialevlenme sayıları ve hastanede yatış günlerinin medyanı sırasıyla 2 (0-10) ve 0 (0-300) idi. Sonuç: Çalışmamız, KF bakımında daha hedefli ve etkili müdahaleler için gelecekteki yaklaşımları yönlendirmek adına uyumsuz hastaların mutasyonlarını ayrıntılı bir şekilde tespit etmenin önemini vurgulamaktadır. Nadir veya yeni ortaya çıkan mutasyonlar için CFTR modülatörlerinin etkinliğini test etmek, KF hastalarına bu tedavilere ırk ve etnik azınlıklar arasında eşit erişim sağlanmasını temin etmek için hayati öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, genotip, modülatör, ilaç

S-26 Astım Tanısı Olan Çocuklarda Anksiyete ve Uyku Bozukluğu İlişkisinin Değerlendirilmesi

Pelin Asfuroğlu[1], Veysel Karakulak[2], Elif Arık[2]
1 Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji

Giriş: Astım, çocukluk çağının en sık görülen kronik hastalığı olup son yıllarda prevalansı dünya çapında hızla artmaktadır. Astım tanısı olan çocuklarda anksiyetenin ve uykuda solunum bozukluklarının arttığı da görülmektedir. Çalışmamızda astım tanısı olan çocukların anksiyete ve uykuda solunum bozukluğu açısından değerlendirilmesi amaçlandı. Yöntem: Çalışmaya astım tanısı olan ve semptomları kontrol altında olan 7 yaş ve üstü çocuklar dahil edildi. Çocukların demografik verileri, ek hastalık varlığı, ebeveynlerin eğitim ve çalışma durumları kaydedildi. Çocuklarda Anksiyete Bozukluklarını Tarama Ölçeği (ÇATÖ) çocukların kendilerine ve ebeveynlere çocukları için uygulandı. Ebeveynlere çocukları için çocuklarda uyku bozukluğu ölçeği de uygulandı ve sonuçları kaydedildi. Çocuklarda anksiyete düzeyi ile uyku bozukluğu ölçeği düzeyi arasında ilişki değerlendirildi. Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 24 hastanın 13'ü (%54,2) kızdı ve ortanca yaş 9,3 (7-16,5) yıldı. Ortanca boy, vücut ağırlığı, beden kitle indeksi z-skorları sırasıyla -0,27 (-2,08-1,53), -0,03 (-3,05-2,32) ve 0,24 (-2,98-2,47) idi. Tüm çocukların anne-babası sağ ve birlikteydi. Annelerin hiçbiri çalışmıyor, babaların ise %83,3'ü çalışıyordu. Ek kronik hastalığı olan 1 (%4,2) çocuk vardı. Çocuklara göre ortanca ÇATÖ toplam puanı 22,5 (1-61) idi ve 11 (%45,8) çocukta puan kaygı bozukluğu eşik değeri üzerindeydi. Ebeveynlere göre ortanca ÇATÖ toplam puanı 22 (1-67) idi ve 9 (%37,5) çocukta puan kaygı bozukluğu eşik değeri üzerindeydi. Ortanca toplam uyku ölçeği T-skoru 53 (36-90) idi. Uyku bozukluğu riski olan 13 (%54,2) çocuk vardı, bunlardan 3 (%23,1) tanesinin uyku bozukluğu klinik önemi vardı ve bu çocukların ÇATÖ puanları kaygı bozukluğu eşik değeri üzerindeydi. Toplam ÇATÖ puanları ile çocukların yaşları arasında korelasyon saptanmadı ($p>0,05$). Çocuklara göre ve ebeveynlere göre olan ÇATÖ puanları ile uyku T-skorları pozitif koreleydi (sırasıyla $r=0,608$ $p=0,002$ ve $r=0,763$ $p=0,001$). Tartışma: Çocuklarda astım semptomları kontrol altında olsa bile anksiyeteye ve uyku bozukluğuna neden olabilmektedir. Anksiyete arttıkça uyku bozukluğu da artmaktadır. Astımı olan çocuklar semptomları kontrol altında olsa dahi anksiyete ve uyku bozukluğu açısından da takipte olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: astım, anksiyete, uyku bozukluğu

S-27 Kistik Fibrozisli Ergenlerde Günlük Yaşam Aktiviteleri ve Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Erdem Gönüllü[1], Ebru Köstereli[1], Ecenur Atlı[2], Can Kog[3], Havvanur Albayrak[4], Özden Özyemişçi Taşkıran[4], Zeynep Seda Uyan[1]
1 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
2 1Koç Üniversitesi Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Bölümü
3 2Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı
4 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Abd

Kistik Fibrozis (KF) tanılı hastaların izleminde solunumsal yakınmalara yönelik tedavilerle birlikte düzenli aktivite ve egzersizin uygulanması da önem taşımaktadır. Bireyin gündelik yaşam aktivitelerini sürdürme yetisini kapsamlı bir şekilde değerlendiren Glittre testi, yakın zamanda pediatrik popülasyona uyarlanmış, KF'li bireylerde yeni çalışılmaya başlanmıştır. Çalışmanın amacı, KF'li ergenlerin fiziksel aktivite düzeyinin solunum fonksiyonları ile ilişkisini Glittre testi ile birlikte farklı parametreler kullanarak değerlendirmektir. Yöntem: 12-18 yaş arası ambulatuar, FEV1 değeri >%50 olan, ciddi kardiyolojik, kas-iskelet sistemi, nörolojik veya bilişsel problemleri olmayan KF'li bireyler çalışmaya alındı. Bireylerin fiziksel özellikleri ve sosyo-demografik özellikleri kaydedildi ve antropometrik ölçümleri yapılarak z-skorları hesaplandı. Fiziksel aktivite düzeyleri bileğe takılan akselerometre ve çocuk ve ergenlere yönelik fiziksel aktivite anketi (PAQ-C ve PAQ-A) ile değerlendirildi. Altı dakika yürüme testi (6DYT), Glittre testi, dinamometre ile ölçülen el kavrama kuvveti deneyimli bir ekip tarafından uygulandı. Tüm olgulara Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi (CFQ-R) ve bronkodilatör yanıtının da değerlendirildiği solunum fonksiyon testi uygulandı. Bulgular: Çalışmaya alınan 24 KF'li bireyin medyan yaşı 14 (IQR:13-16,8), ortalama tanı yaşı 29,4±44 (0,5-144) ay, medyan VKİ z-skoru 0,9 (IQR: -1.39-0.37) idi. Beş olgu (%20,8) modülatör kullanıyordu. Son 1 yıl içinde yatış öyküsü ile 6DYT öncesi Borg skalası arasında pozitif korelasyon saptandı (Pearson r:0,463, p<0,05). Çomak parmağı olan olguların akselerometre verisi ile ölçülen fiziksel aktivite düzeyi (Pearson r:-0,511, p<0,005) ve MEF25-75 değeri (Pearson r:-0,51, p<0,005) arasında negatif korelasyon saptandı. Olguların CFQR fiziksel anket skorları ile altı dakika yürüme testi süresi (Pearson r:0,57, p<0,05) arasında pozitif korelasyon olduğu görüldü. Glittre-P testi ile FVC% değerleri arasında negatif korelasyon (r:-0.433,p<0.005) saptandı. Yaş arttıkça ölçülen Glittre testi oranlarının o yaştaki beklenene göre kız (p=0.002) ve erkek (p<0.001) cinsiyetindeki olgular için anlamlı olarak arttığı görüldü. 6DYT ve Glittre testi sonuçları arasında ilişki saptanmadı. Sonuçta; KF'li bireylerde Glittre testi ile FVC% arasında negatif korelasyon görülmüştür, yaşla birlikte KF'li ergenlerde sedanter yaşama eğilim artmaktadır. Çalışma grubumuzda 6DYT ve Glittre testi sonuçları arasında ilişki saptanmamış olup bunun örneklem büyüklüğü ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Çalışmamızda TÜBİTAK-1001 projesinin (Kod-391S297) ön verileri kullanılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Glittre, 6 Dakika Yürüme Testi

Tablo:1 Yaş. Çalışma grubundaki KF'li bireylerin antropometri. hastalık şiddeti ve spirometri parametrelerinin dağılımı.

	Ortalama	**Medyan**	**SD**	**Min**	**Maks**
Yaş	14.5	14.0	1.87	12.0	18.0
Kilo	50.7	49.0	8.27	40.0	70.8
Boy	160.5	158.0	8.90	142.0	178.0
VKİ	19.7	19.0	3.03	15.8	28.6
SFT_FEV1	83.7	81.0	16.44	52.0	115.0
SFT_FVC	88.6	88.0	13.54	59.0	113.0
MEF75_25	76.2	67.0	34.09	30.0	134.0

Tablo 2: Çalışma grubundaki çocuklarda yaşa ve cinsiyete göre Glittre testi süreleri ve sağlıklı çocuklardaki tahmini sürelerle karşılaştırılması

Yaş (yıl)	Yaşa göre çocuk sayısı		Beklenen Glittre (dk) *		Çalışma grubu Glittre (dk)		Ölçülen/beklenen süre. %	
	Kız	Erkek	Kız	Erkek	Kız	Erkek	Kız	Erkek
12	1	1	2.78	2.54	3.30	2.48	38.63	88.90
13	5	3	2.70	2.42	2.82	2.31	117.12	73.86
14	2	1	2.62	2.30	2.84	2.34	135.43	113.29
15	0	1	2.54	2.18	-	3.11	-	105.72
16	0	2	2.46	2.06	-	2.28	-	102.95
17	3	2	2.38	1.54	2.71	2.34	186.64	63.12
18	1	0	2.30	1.42	4.01	-	412.15	-

* TGlittre-P (kız) = 3.781–0.083 x YAŞ . TGlittre-P (Erkek) = 4.025 − 0.123 x YAŞ (Martins R. Assumpcao MS. Bobbio TG. Mayer AF. Schivinski CI 2018 The validity and reliability of the ADL-Glittre Test for children. Physiotherapy Theory and Practice.)

Tablo – 3: Glittre testi öncesi ve sonrası fizyolojik parametreler

Parametre	Test Öncesi Ort ±SS	Test Sonrası Ort±SS	P
spO2	98±1.57	97.5±2.82	0.44
Kalp Hızı/dk	95.81±16.30	121.90±19.79	**<0.01**
Borg	0.45±0.73	2.33±1.79	**<0.01**
Sistolik KB	102.82±12.83	116.66±18.52	**0.002**
Diastolik KB	63.5±8.12	70±7.94	**0.028**

**:p<0.05 anlamlı kabul edilmiştir.

S-29 Trakeostomili Hastaların Ebeveynlerinin Bakım Yükü, Aile Stresörleriyle Başa Çıkma ve Problem Çözme Becerilerinin Değerlendirilmesi

Nilgün Kula[1], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[1], Ayşe Tana Aslan[1], Şebnem Soysal[2], Volkan Medeni[3]
1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
3 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç:Pediatrik popülasyonda trakeostomi kararı ve sonrasındaki bakım süreci bakım verenler için zordur. Bu koşullar altında çocuklara ebeveynlik yapmak, ailenin bilişsel, duygusal ve fiziksel işleyişi üzerinde baskı yaratabilir. Trakeostomili hastaların ebeveynlerinin bakım yükü, problem çözme ve stresle başa çıkma becerilerini değerlendirmeyi amaçladık. Yöntem:Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda takipli trakeostomili hastaların yaş, cinsiyet, ek hastalık, trakeostomi süresi, ev tipi mekanik ventilatör ve oksijen ihtiyacı, komplikasyonları medikal kayıtlarından kaydedildi. Ebeveynlerin yaşı, eğitim durumu, mesleği, aile tipi ve gelir düzeyi kaydedildi. Anne ve babalara 'Zarit Bakım Verme Yükü Ölçeği', 'Aile Stresörleri ile Başa Çıkma Yöntemleri Ölçeği', 'Problem Çözme Envanteri' ayrı ayrı uygulandı. Bulgular:Çalışmaya toplam 40 hasta dahil edildi. Hastaların güncel yaşı ortalama 108,53(11-257) aydı ve %57,5'i kızdı. Trakeostomi açılma yaşı ortalama 47,09(3-191) aydı. Trakeostomi açıldıktan sonra takip süresi ortalama 61,49(3-180) aydı. Hastaların %42,5'inde nörolojik hastalık vardı, % 50'sine trakeostomi endikasyonu uzamış entübasyondu. Hastaların %87,5'inin ev tipi mekanik ventilator ihtiyacı vardı. Trakeostomi sonrası hastaların %52,5'inde hastaneye yatış sayısı 5'den fazlaydı. Primer bakım veren hastaların %80'ninde anne, %20'sinde anne ve babaydı. Annelerin %37,5'i hafif, %52,5'i orta ve %10'u ağır bakım yüküne sahipti. Babaların %75'i hafif, %7,5'i orta düzeyde bakım yüküne sahipken, %17,5'inde bakım yükü yoktu. Aile stresörleriyle başa çıkma alt ölçek puanlarına göre, anne ve babaların sosyal destek alma [($\bar{X}$=2.98,SD=1.28),($\bar{X}$=2.41,SD=1.31)], rahatlama egzersizleri [($\bar{X}$=2.54,SD=1.18),($\bar{X}$=2.82,SD=1.06)], fiziksel egzersizler [($\bar{X}$=1.61,SD=0.91), ($\bar{X}$=2.42,SD=1.21)] açısından stresörlerle başa çıkma düzeylerinin düşük olduğu saptandı. Kronik hastalığı olan annelerin bakım yükü daha yüksek saptandı(p:0,04). Annelerin bakım yükü puanı arttıkça becerilerini geliştirme, davranış değiştirme, rahatlama egzersizleri, birlik ve beraberlik açısından stresle başa çıkma düzeylerinin azaldığı saptandı($p<0,05$). Bakım verenlerin anne ve baba birlikte olduğu grupta annelerin daha az iş-aile ayrımı yaptığı, babaların daha aceleci yaklaştığı ve daha az sosyal destek aldığı saptandı($p<0,05$).Anneler ($\bar{X}$=80,SS=15,73) ve babalar ($\bar{X}$=75,53,SS=20,51) orta düzeyde problem çözme becerisine sahipti. Tartışma:Literatürde trakeostomili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükü, stres faktörleri ve problem çözme becerilerini değerlendiren çalışmalar kısıtlıdır. Trakeostomili hastalara anneler daha fazla bakım vermekteydi ve bakım yükü babalara göre daha yüksekti. Bu nedenle anneler, babaların daha fazla desteğine ihtiyaç duyabilirler. Ebeveynler sosyal destek alma, rahatlama egzersizleri, fiziksel egzersizler, becerilerini geliştirme, davranış değiştirme, birlik ve beraberlik açısından da sosyal desteğe ihtiyaç duymaktadır.

Anahtar Kelimeler: trakeostomi, bakım yükü, stresle başa çıkma, problem çözme

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

S-31 Kistik Fibrozis Hastalığı Olan Ergenler için Çocuk Hastanesinden Erişkin Hastanesine Geçişi Kolaylaştırmak Amacıyla Oluşturulan Özgün Bir "Geçiş" Programı: Hükfeg İlk Verileri

Birce Sunman[1], Deniz Doğru[1], Meltem Yıldız Kayaoğlu[1], Meltem Akgül Erdal[1], Umay Kavgacı[1], Oğuz Karcıoğlu[1], Melis Pehlivantürk Kızılkan[1], Ebru Damadoğlu[1], Sinem Akgül[1], Orhan Derman[1], Nagehan Emiralioğlu[1], Ebru Yalçın[1], Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe Üniversitesi

Giriş-Amaç:Kistik fibrozisli (KF) bireylerin yaşam beklentisinin artmasıyla erişkin hasta sayısında anlamlı bir artış olmuştur. Bu nedenle KF'li ergeni çocuk hastanesinden erişkin hastanesine devrederken takip ve tedavilerinin aksamaması amacıyla planlı bir "geçiş" programı gereklidir. Kendi merkezimizde hasta uyumunu arttırabilmek için toplumumuzun sosyokültürel yapısı ve eğitim seviyesine uygun, özgün bir geçiş programı (Hacettepe Üniversitesi KF Hastaları Erişkine Geçiş-HÜKFEG) hazırladık. Kesitsel bir ön çalışmayla yeni geçiş programı kapsamında çocuk/ergenlerin hastalıklarıyla ilgili "bilgi" ve "beceri/sorumluluk" düzeylerini değerlendirdik. Yöntem:Polikliniğimizde takipli 11-18 yaş grubu KF'li hastalara, hastalıkları ve tedavileriyle ilgili yaş gruplarına göre sözel bilgilendirme yapıldıktan sonra özgün bir şekilde geliştirilen "Bilgi Değerlendirme" ve "Beceri ve Sorumluluk" testleri, ebeveynlerine de kendileri için hazırlanan "Beceri ve Sorumluluk" testi uygulandı. "Bilgi Değerlendirme" testi altı konu başlığından, "Beceri ve Sorumluluk" testleri 14 değerlendirme başlığından oluşturuldu. "Bilgi Değerlendirme" testindeki soruların tümünün doğru yapılması "başarılı" kabul edilirken; "Beceri ve Sorumluluk" testinde başarı kriteri, 11-15 yaş grubu için tüm tedavi/becerileri hastanın kendisi veya ebeveynlerinin desteğiyle birlikte yapması, 16-18 yaş grubu içinse tüm tedavi/becerileri hastanın kendisinin yapması olarak belirlendi. Başarısız olunan konularda eğitimler tekrar verilerek testlerin belirli aralıklarla yeniden uygulanması planlandı. Testler başarılı kabul edilene kadar eğitimler tekrarlandı. Geçiş programındaki tüm hastalar aynı zamanda Ergen Sağlığı bölümü tarafından bilgilendirilerek değerlendirildi. Bulgular:Bilgilendirmenin ardından Ocak-Mart 2024 tarihleri arasında, 16-18 yaş grubunda 16 hasta, 11-15 yaş grubunda 35 hasta olacak şekilde toplam 51 hastaya "Bilgi Değerlendirme" ve "Beceri ve Sorumluluk" testleri uygulandı. 11-15 yaş grubundan iki, 16-18 yaş grubundan bir hasta "Bilgi Değerlendirme" testinde başarılı oldu. On altı yaşındaki bir hasta tüm soruların %16'sını doğru yanıtlayarak en düşük puanı aldı. "Kistik fibroziste endokrin sistem ve ergenlik" başlıklı bilgi alanı sorularının tamamı, hastaların yalnızca %25'i tarafından doğru yanıtlanarak, en çok desteklenmesi gereken alan olarak belirlendi. "Beceri ve Sorumluluk" testinde 11-15 yaş aralığında yalnızca iki hasta ve ebeveynleri başarılı kabul edildi. Hastalıklarıyla ilgili yeteri kadar beceri/sorumluluk sahibi olmadıkları görülen 49 hasta ve ebeveynlerine bilgilendirme tekrarlanarak testlerin yeniden uygulanması planlandı.Sonuç:Bu ön çalışmada KF'li çocuk ve ergenlerin hastalıklarıyla ilgili önemli düzeyde bilgi eksikliklerinin olduğu görüldü. Yeni geliştirilen bu program ergenlere hastalıklarıyla ilgili kapsamlı bilgi ve temel beceriler sağlamayı, böylece erişkin hastanesine geçişlerini kolaylaştırmayı ve KF'nin prognozunu olumlu yönde etkilemeyi amaçlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: ergen, erişkine geçiş programı, kistik fibrozis

S-32 Kistik Fibrozis Hastası Çocuklarda Serum Periostin Düzeyinin Araştırılması

Aleyna Sever[1], Harun Mamaç[2], Leyla İbrahimkanlı[3], Volkan Medeni[4], Kübranur Ünal[3], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[2]
1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
3 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Abd
4 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Abd

Giriş: Kistik Fibrozis (KF) CFTR genindeki mutasyonlardan meydana gelen kronik inflamatuar bir hastalıktır.Son yıllarda yapılan çalışmalarda Periostinin akciğer hastalıklarındaki inflamasyonla ilgili yeni bir inflamatuar biyomarker olabileceğini göstermektedir ancak KF'li hastalarla ilgili yapılmış bir çalışma bulunmamaktadır.Bu çalışmayla periostinin KF'li çocuklardaki rolünün gösterilmesi amaçlandı. Yöntem: 20 Mart 2023-20 Mart 2024 tarihleri arasında 6-18 yaş arası Gazi Üniversitesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD' da düzenli kontrole gelen, alevlenmesi olmayan tüm KF hastaları ve aynı yaş grubundaki sağlıklı çocuklar çalışmaya dahil edildi. İki grup arasında demografik, klinik ve laboratuvar parametreler karşılaştırıldı. KF grubunda klinik parametreler ile periostin arasındaki korelasyon analiz edildi. Sonuçlar: Çalışmaya toplam 29 KF' li hasta ve 35 sağlıklı çocuk dahil edildi; iki grup arasında cinsiyet ve yaş açısından fark yoktu (p>0,05). KF grubunda pankreas yetmezliği %80, ortalama Shwachman - Kulcyzki Skoru (mSKS) 90 (65-100), hastaların %60'ında kolonizasyon mevcuttu. Ortalama FVC, FEV1, MEF25/75 sırasıyla %82 (32-123), %85 (33-130), %99 (31-191)idi. KF' li hastalarda ortalama serum periostin düzeyi 34,7±33,9 ng/ml, sağlıklı çocuklarda ise 16,7±7,6 ng/ml idi (p=0,026). KF'li çocukların periostin ile tanı yaşı, mevcut yaş, takip süresi, alevlenme sayısı, VKİ, FEV1, FVC ve FEV1/FVC z skorları ve mSKS' si arasında korelasyon saptanmadı (p>0,05). Tartışma: KF' li çocuklarda plazma periostin düzeylerinin yüksek olduğu saptandı. Periostinin KF'nin patogenezinde kısmi bir rolü olabilir, ancak KF'li çocuklarda hastalık ciddiyeti ile ilişkisi saptanmadı.Periostinin KF'li çocuklarda hastalığın progresyonuyla ilişkisini ortaya koymak için daha geniş kapsamlı gruplar üzerinde yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır. Bu proje TÜBİTAK 2209-A Üniversite Öğrencileri Araştırma Projeleri Destekleme Programı tarafından desteklenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Periostin, Biyomarker, İnflamasyon

S-33 Kistik Fibrozisli Hastaların Yıllara Göre Demografik ve Antropometrik Değişimleri, Değişkenler Arasındaki İlişki Ve Yaşam Analizi

Şeyda Karabulut[1], Mine Kalyoncu[1], Merve Selçuk Balcı[1], Neval Metin Çakır[1], Ayça Ceren Yıldız[1], **Müge Merve Akkitap Yiğit**[1], Burcu Uzunoğlu[2], Gamze Taştan[2], Almala Pınar Ergenekon[1], Ela Erdem Eralp[1], Yasemin Gökdemir[1], Fazilet Karakoç[1], Bülent Karadağ[1]
1 Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
2 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Selim Çöremen Kistik Fibrozis Merkezi

AMAÇ: Çalışmamızda KF merkezimizde takip edilmekte olan hastalarımızın 2018-2022 yılları arasında tanı, tedavi ve takip açısından değişimlerini saptamayı amaçladık. METHOD: 1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 yılları arasında KF merkezimize kayıtlı olan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Sürekli değişkenler mean (SD) ve median (IQR) olarak sunuldu. İstatistiksel analiz, IBM Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) Versiyon 28 ile genel lineer model kullanılarak yapıldı. RESULTS: Merkezimize kayıtlı 484 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Toplamda 440 hastanın kayıtları çalışmaya dahil edildi. Hastaların tanı anındaki yaş medianı (IQR); 4 (2-13) aydı. 2018'ten 2022'ye kadar yıllara göre median yaş FEV1 % pp değerleri ile BMI z skoru mean değerleri karşılaştırıldı ve FEV1% pp değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık olmadığı bulundu (p=0,7). Mean BMI z skoru (p<0,001) ve median yaş (p<0,01) değerlerinin ise anlamlı olarak artmış olduğu bulundu. Modülatör ilaç kullanımına 2021 yılında başlandı. Modülatör kullanan hastaların FEV1 pp median (IQR) değerleri ise 2021 ve 2022 yıllarında sırasıyla %57 (40,2; 90,2) ve %68,5 (51,2-106,7) olarak istatistiksel anlamlı olarak arttığı bulundu (p<0,001). SONUÇ: Çalışmamızda 2018-2022 yılları arasında hastalarımızda BMI z skorlarında anlamlı olarak artış (p<0,01) olduğu saptanmışken FEV1 % pp değerlerinde ise anlamlı artışın sadece modülatör kullanan grupta olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, modülatör tedavi, çocuk göğüs hastalıkları.

Tablo 1: 1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi CF Merkezine Kayıtlı hastaların tanımlayıcı istatistikleri (N=444)

	N	%	ÖLÜM SAYISI	%
F508DEL MUTASYONU				
HOMOZİGOT	80	18	6	1
HETEROZİGOT	101	23	5	1
0 KOPYA	257	58	13	3
BİLİNMİYOR	2	0,5		
NEONATAL TARAMA				
EVET	108	25	3	1
HAYIR	295	67	21	5
BİLİNMİYOR	37	8	0	
MEKONYUM ILEUSU				
EVET	34	8	0	
HAYIR	403	92		
BİLİNMİYOR	3	1		
TANI ANI YAŞ (AY) MEDİAN (IQR)	4 (2-13)			
YAŞLARA GÖRE HASTA SAYISI; N (%)				
<1 YAŞ	326	73		
1-4 YAŞ	25	6		
5-9 YAŞ	39	9		
10-24 YAŞ	33	7		
25+ YAŞ	8	2		
CFTR MODÜLATÖR KULLANIMI	56	13		

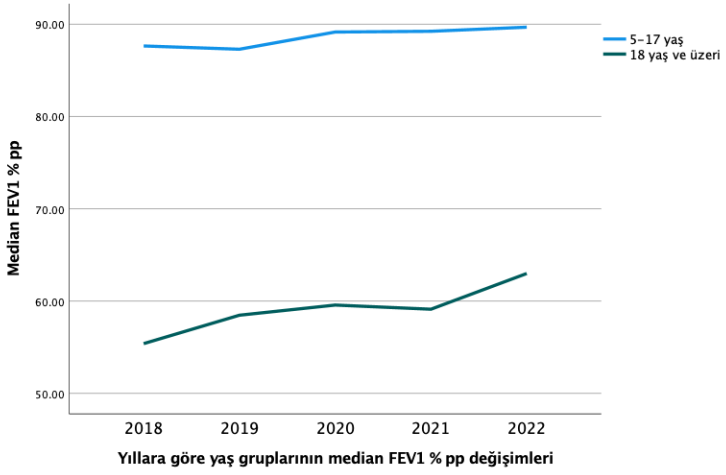
Tablo 2: 1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi CF Merkezine Kayıtlı hastaların yıllara göre demografik ve antropometrik değişimleri

	2018	2019	2020	2021	2022	p değeri
Toplam hasta sayısı; n (%)	301 (%68)	326 (%73)	349 (%79)	385 (%87)	422 (%95)	0,1
Ex olan hasta sayısı; n (%)	2 (%1)	3 (%1)	4 (%1)	9 (%2)	2 (%1)	0,1
Yaş (yıl); median (IQR)	9,5[a] (5; 14)	10,1[a] (5; 15)	10,7[a] (6; 16)	11,9[b] (6; 17)	11,1[b] (7; 18)	***<0,01***
BMI z skoru; mean (±SD)	-0,9[a] (±1)	-0,9[a] (±1)	-0,6[b] (±1)	-0,4[b] (±1)	-0,3[b] (±1)	***<0,001***
FEV1 % pp; median (IQR)	85 (60; 97)	84 (65; 95)	85 (61; 97)	87 (65; 99)	86 (64; 98)	0,7

TABLO 3: 1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi CF Merkezine Kayıtlı hastaların yıllara ve yaşlara göre antropometrik değişimleri

	2018	*2019*	*2020*	*2021*	*2022*	*p değeri*
FEV1 % pp; median (IQR)						
5-17 yaş	88 (72; 99)	87 (74; 99)	89 (72; 98)	89 (76; 101)	90 (7; 101)	0,5
18 yaş ve üstü	55 (40; 72)	58 (42; 82)	60 (39; 88)	59 (40; 90)	63 (42; 91)	0,8
BMI_ z skor; median (IQR)						
0-4 yaş	-1,4 (-2; -1)	-0,7 (-2; 0)	-0,4 (-1; 0)	-0,4 (-2; 0,5)	-0,1 (-1; -0,5)	***<0,001***
5-17 yaş	-0,6 (-2; 0)	-0,7 (-2; 0)	-0,3 (-1; 0)	-0,1 (-1; -0,5)	-0,2 (-1; 0,5)	***<0,001***
18 yaş ve üstü	-0,7 (-2; 0)	-1.0 (-2; 0)	-0,8 (-1; 0)	-0,7 (-1; -0,3)	-0,2 (-1; 0,4)	0,06

	2018 (N=301)	*2019 (N=326)*	*2020 (N=349)*	*2021 (N=385)*	*2022 (N=422)*	*p değeri*
İnhale Hipertonik salin	38[b] (%13)	97[a, b] (%30)	126[a] (%36)	157[b] (%41)	160[b] (%38)	***<0,001***
İnhale Mannitol	10[b] (%3,3)	9[b] (%3)	1[a] (%0,3)	1[a] (%0,3)	0[b] (%0)	***<0,001***
İnhale Antibiyotik	91[a] (%30)	79[a] (%24)	96[a] (%28)	110[a] (%29)	93[a] (%22)	0,1
İnhale Bronkodilatör	260[a] (%86)	283[a] (%87)	295[a] (%85)	337[a] (%88)	350[a] (%83)	0,4
Oksijen	7[b] (%2)	11[a] (%3)	21[a] (%6)	26[b] (%6)	16[a] (%4)	***0,02***
NIPPV	8 (%3)	12 (%4)	11 (%3)	12 (%3)	10 (%2)	0,8

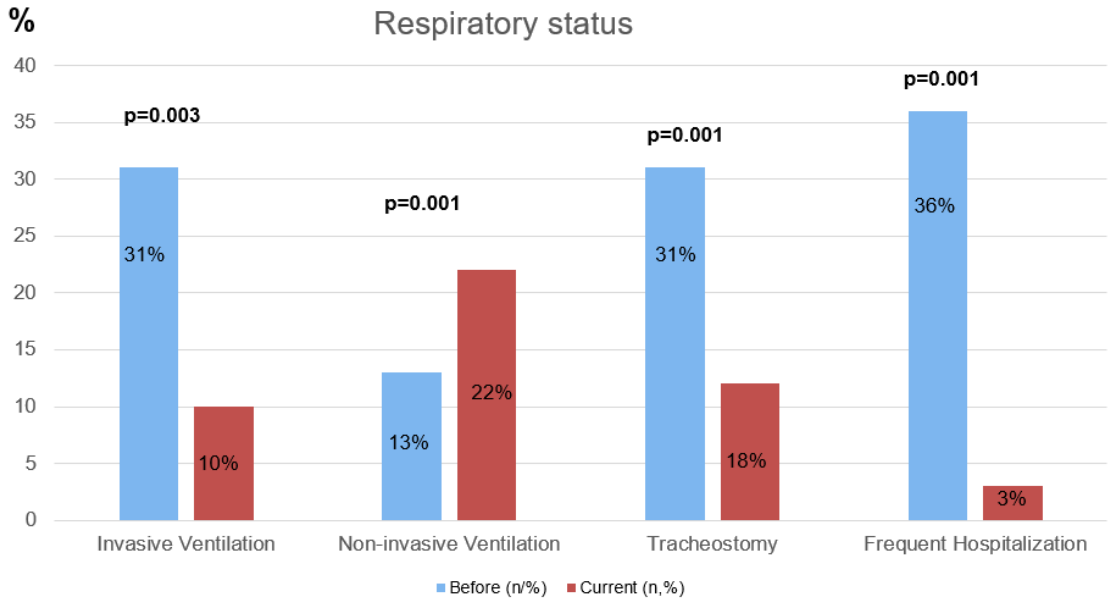


S-34 Aerodigestif Klinik İzleminin Solunum Sorunları Üzerine Uzun Dönem Etkisi

Füsun Ünal[1], Gözde Cavıldak Karaaslan[1], Julide Özgür[1], Pınar Dilaver Yamaç[1], Fatma Nerse[1], Hakan Yazan[1], Tolga Kandoğan[1], Gökhan Baysoy[1], Sedat Öktem[1]
1 Medipol Üniversitesi

Giriş ve Amaç: Kompleks medikal sorunları olan hastalar, kronik pulmoner aspirasyona bağlı kronik akciğer hastalığı açısından risk altındadır. Çalışmamızda bu hastaların aerodigestif poliklinikte multidisipliner olarak değerlendirilmesi ve takibinin uzun dönem solunum sorunları üzerine etkilerini göstermek hedeflenmiştir. Metod: Aerodigestif poliklinikte Çocuk Göğüs Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji, KBB, Dil ve Konuşma Terapisti ve Diyetisyen tarafından, Mart 2019 ve Ağustos 2022 arasında, SMA Tip 1 tanısı dışındaki çocuk hastalar değerlendirildi. Hastaların yutma disfonksiyonunu belirlemek üzere klinik ve aletsel yutma değerlendirmesi yapıldı. Triple endoskopi veya izole havayolu ve gastrointestinal sistem endoskopik değerlendirmesi yapılan hastalara hekimlerin ortak kararları ile beslenme şekli modifikasyonu yapıldı. En az 1 yıl süre ile izlenen hastalar çalışmaya dahil edildi. Başvuru öncesi ve en az 1 yıllık izlem sonrası hastaların oksijen ve solunum desteği ihtiyacı, servis ve yoğun bakım atışları karşılaştırıldı. Sonuç: Multidisipliner olarak değerlendirilen 89 hastanın 72'si çalışmaya dahil edildi (12 hasta ex oldu, 5 hasta takipten çıktı). Çalışmaya alınma kriterlerine uyan 72 hastanın 38'i (%53) kız, ortanca başvuru yaşı 30 ay (1-62 ay), takip süresi 32 aydı (12-63 ay). Hastaların altta yatan primer hastalığı başlıca 33'ünün (%43) nöromusküler, 10'u (%14) bronkopulmoner displazi, 9'u (%13) konjenital kalp hastalığıydı. Tüm hastalara klinik yutma değerlendirmesi yapılırken 47'ine (%61) aletsel yutma değerlendirmesi (24 videofloroskopik, 23 endoskopik) yapıldı ve %58'inde ağır disfaji saptandı. Değerlendirme sonrasında tüm hastalara yutma terapisi başlandı. Beslenme şekli modifikasyonu yapılan 42 (%57) hastanın 22'si (%31) tüp beslenmeden orale, 13'si (%17) kısmi oral beslenmeye geçildi. Yedi hasta oralden tüple beslenmeye (%9) geçilirken, reflü cerrahisi hastaların %11'ine uygulandı. En az 1 yıl izlem sonrası 13 (%17) hasta dekanüle edildi, 18 (%25) hastanın ev ventilatör desteği azaltıldı ya da kesildi. Dört hastaya (%5) ev ventilasyonu başlandı (3'ü invaziv, 1'i non invaziv). Hastaların %62'sinde son 1 yıl içinde hastane yatışı ihtiyacı olmazken, 25 (%35) hastada azalmış ve 2 (%3)hastada değişiklik olmamıştı. Sonuç: Kompleks medikal sorunları olan hastaların multidisipliner izleminin solunum sorunlarının çözümünde olumlu katkılarının olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: aerodigestif klinik, dekanülasyon, hastane yatışı


%
Respiratory status
40
35
30
25
20
15
10
5
0
p=0.003
31%
10%
p=0.001
13%
22%
p=0.001
31%
18%
p=0.001
36%
3%
Invasive Ventilation
Non-invasive Ventilation
Tracheostomy
Frequent Hospitalization
Before (n/%)
Current (n,%)

S-35 Çocukluk Çağı Interstisyel Akciğer Hastalığı (chILD): 7 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Ayyüce Ünlü[1], Şule Selin Soydaş[1], Satı Özkan Tabakçı[1], Işıl Bilgiç[1], Meltem Kürtül Çakar[1], Gamze Akca Dinç[1], Hande Yetişgin[1], Çelebi Yıldırım[1], Sanem Eryılmaz Polat[1], Dilber Ademhan Tural[1], Gökçen Dilşa Tuğcu[1], Güzin Cinel[1], Güzin Cinel[2]
1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi
2 Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi

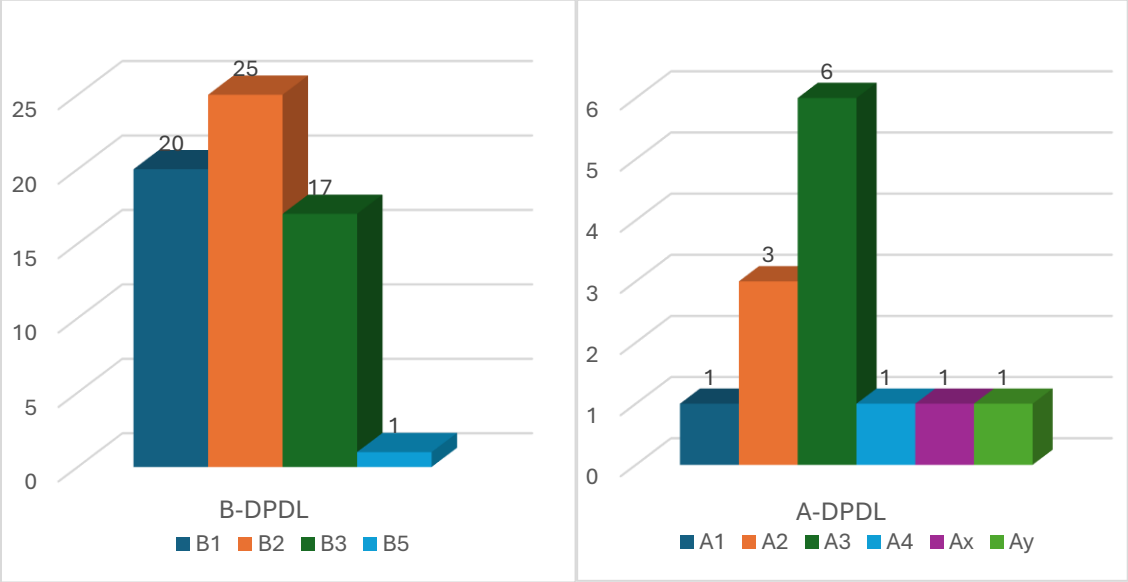
Giriş: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD), interstisyumun, alveollerin, distal küçük hava yollarının ve / veya terminal bronşiyollerin diffüz tutulumu ile giden heterojen nadir görülen bir kronik akciğer hastalığı grubudur. Tanıda radyolojik görüntülemeler, genetik testler, bronkoskopi ve akciğer biyopsisi kullanılır. Çalışmamızın amacı merkezimizde takip edilen chILD hastalarını tanımlamak ve sınıflandırmaktır. Yöntem: Çalışmaya kliniğimizde Mart 2017-Mart 2024 tarihleri arasında chILD tanısı ile takip edilen 83 hasta dahil edildi. Hastaların klinik, demografik özellikleri, genetik analiz, toraks bilgisayarlı tomografi (BT), bronkoskopi ve akciğer biyopsi sonuçları retrospektif olarak incelendi. Hastalar bebeklik döneminde ortaya çıkan A-DPLD (diffüz parankimal akciğer hastalığı) ve her yaş grubunda ortaya çıkan B-DPLD bozuklukları olarak iki ana gruba ayrıldı. Her grup A1 (akciğerin difüz gelişimsel sorunları), A2 (alveolerizasyon defektleri), A3 (bebeklik dönemine özgü etyolojisi bilinmeyen durumlar), A4 (sürfaktan fonksiyon bozuklukları), Ax (matur yenidoğanda (≥37 hafta) açıklanamayan solunum sıkıntısı sendromu (RDS)) ve Ay (geç preterm (30-36 hafta) yenidoğanda açıklanamayan RDS) ve B1 (sistemik hastalıklarla ilişkili) , B2 (çevresel maruziyetlerle ilgili [bulaşıcı/bulaşıcı olmayan] immün kompedan konakçıda), B3 (bağışıklığı baskılanmış veya nakilli konakçıda), B4 (akciğer damarsal patolojileri ile ilişkili), B5 (reaktif lenfoid lezyonlarla ilişkili) ve Bx (yenidoğan dönemi dışında açıklanamayan RDS) olmak üzere alt gruplara ayrıldı. Bulgular: Çalışmaya alınan 83 hastanın %55,4'ü(n=46) erkekti, hastaların güncel ortalama yaşı 127,5±8,72 ay, ortalama tanı yaşı 83,7±7,78 aydı. Hastaların tümünün toraks BT görüntülemesi, 21(%25,3)'inin akciğer biyopsisi, 50 (%60,2)'sinin bronkoskopik değerlendirmesi, 37(%45,8)'sinin genetik tetkiki yapıldı. Hastaların %33,3'ünde yenidoğan yoğun bakım yatış, %32,5'inde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Başvuru şikayeti en sık dispneydi (%63.9). Fizik muayenede %37.3 ral , %19.3 ronküs ve %43.4 hipoksi saptandı. Hastaların %75.9'u her yaş grubunda ortaya çıkan B-DPLD bozuklukları; %24,1'i bebeklik döneminde ortaya çıkan A-DPLD grubundaydı. Alt gruplarda sıklık sırasına göre %30,1'i (n=25) B2, %24,1'i B1 (n=20), % 20.5'i (n=17) B3 olarak saptandı. 9(%10.8) hastada sürfaktan fonksiyon bozukluğu saptandı. Steroidler hastalarda en sık (%67.4) kullanılan tedavisi yöntemiydi. İzlemde 12 (%14,5) hasta hayatını kaybetti. (Tablo 1) Sonuç: Çalışmamızda B-DPLD bozukluklarını daha sık saptadık. chILD olgularının bazılarının bebeklere, diğerlerinin ise daha büyük çocuklara özgün olduğuna dair literatürle uyumlu sonuçlar elde ettik.(Şekil 1)

Anahtar Kelimeler: chILD, sınıflandırma,surfaktan metabolizma bozukluğu

Tablo 1.chILD hastalarının tanımlayıcı istatistikleri

ILD TANILI HASTALAR	SAYI(%)
TANI YAŞI	83.7±7.78 ay
CİNSİYET	46E(%55.4)
YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM YATIŞI	23(%33.3)
TEKRARLAYAN ASYE	27(%32.5)
ANNE BABA AKRABALIĞI	30(%45.5)
BAŞVURU ANINDA;	
DİSPNE	53(%63.9)
HEMOPTİZİ	6(%7.2)
RAL	31(%37.3)
RONKÜS	16(%19.3)
HİPOKSİ	36(%43.4)
AKCİĞER BİYOPSİ	21(%23.3)
BRONKOSKOPİ	50(%60.2)
GENETİK TARAMA	37(%45.8)
ILD İLİŞKİLİ TANIMLAYICI GEN	16(43.2)
VERİLEN TEDAVİLER;	
STEROİD	56(%67.4)
HİDROKSİKLOROKİN	16(%19.2)
FAM(Flutikazon,Azitromisin,Montelukast)	32(%38.5)
ANTİFİBROTİK	9(%10.8)
İMMUNSUPRESİF	10(%12)
YAŞAMINI YİTİREN	12(%14,5)

Şekil 1. A-DPDL ve B-DPDL hastalarının sayılarına göre grafikleri



S-36 Kistik Fibrozis Hasta Taramasına Yeni Bir Bakış Açısı: Tek Merkezli Pilot Çalışma

Merve Nur Tekin[1], Secahattin Bayav[1], Mahmut Turğut[1], Mukaddes Ağırtıcı[1], Esin Gizem Olgun[1], Semra Küçük Öztürk[1], Fazılcan Zirek[1], Gizem Özcan[1], Nazan Çobanoğlu[1]
1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) hem çocukları hem de yetişkinleri etkileyen ölümcül kalıtsal hastalıklardan biridir. Kistik fibroz transmembran düzenleyici protein (CFTR) geninde bulunan mutasyonun çeşidine göre farklı bölgelerdeki klor kanallarının işlevini kaybetmesiyle ter bezlerinden yüksek tuz kaybı, pankreastan pankreatik enzim salgısında bozulma görülür. Ter bezlerinden geri emilmeyen sodyum ve klor ter testi yoluyla ölçülebilir. Kantitatif pilokarpin iyontoforez testi (QPIT) yoluyla terde klorür konsantrasyonunun ölçümü ter testi için altın standart olarak kabul edilmektedir. Genel olarak hastalığın klinik özelliklerini taşıyan bir hastada terdeki klorür konsantrasyonu yüksek (60 mmol/L'nin üzerinde) veya ara değerde (30-59 mmol/L) olduğunun görülmesi ve hastalığa neden olan iki CFTR mutasyonu tespit edilmesiyle KF tanısı konulabilmektedir. KF kalıtsal bir hastalık olduğundan hastanın kardeşinde de CFTR mutasyonları ve KF hastalığı bulunma ihtimaline karşı uluslararası KF kılavuzları KF tanılı hastaların kardeşlerin de KF tanısı açısından taranmasını önermektedir ancak ebeveynlerin taranması henüz rutin olarak önerilmemektedir. Çalışmamıza merkezimizde takip edilen 33 KF hastasının 40 ebeveyni dahil edildi, QPIT yöntemiyle terde klorür konsantrasyonu ölçülerek ter testi yapıldı. Ebeveynlerin sosyodemografik verileri ve semptom sorgusu sonuçları tablo 1'de özetlenmiştir. Yapılan ter testlerinin %70'inin normal aralıkta, %27,5'inin ara değerde ve %2,5'inin yüksek olduğu tespit edildi. Ara değer ve yüksek ter testi sonucu bulunan ebeveynler erişkin göğüs hastalıkları bölümüne ileri tetekik ve tedavi yapılması amacıyla yönlendirildi. Yönlendirilenlerden birinin CFTR mutasyon analizinde F508del heterozigot ve p.Val470Met homozigot mutasyonlarının varlığının gösterilmesiyle KF tanısı konulduğu ve KF'ye yönelik tedavi başlandığı öğrenildi. KF tanısı konulan ebeveynde halihazırda balgamlı öksürük, nefes darlığı, hemoptizi ve kilo kaybı semptomları; kronik sinüzit ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) tanısı mevcuttu. Sonuç olarak KF genetik mutasyonun tipine göre heterojen şiddette ve şekilde semptomlar gösteren bir hastalıktır, yetişkin yaşa kadar görünür semptoma neden olmayabilir veya var olan semptomlar KF'nin çocukluk çağı hastalığı olarak bilinmesi nedeniyle KF lehine yorumlanamayabilir. Çalışmamız sonucu KF'li çocukların kardeşlerinin tarandığı gibi ebeveynlerinin de KF açısından taranması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, ebeveyn, ter testi, tarama

Tablo 1: Ebeveynlerin sosyodemografik verileri ve semptom sorgusu

Yaş, ortalama (min-max)	37.72 (23-60)
Cinsiyet (erkek), n (%)	19 (47.5)
Vücut kitle indeksi, ortalama (min-max)	28.1 (17.53-47.75)
Tütün kullanımı, n (%) • Kullanmıyor • 1 paket/gün'den az • 1 paket/gün • 1 paket/gün'den fazla	 24 (60) 6 (15) 8 (20) 2 (5)
Ter testi, ortalama (min-max)	26.16 (11-61.8)
Ter testi değeri, n (%) • <30 mmol/l • 30-60 mmol/l • >60 mmol/l	 28 (70) 11 (27.5) 1 (2.5)
Semptom, n (%) • Islak ve/veya prodüktif öksürük • Nefes darlığı • Tekrarlayan pnömoni • Astım • KOAH • Göğüs kafesi deformitesi • Nazal polipozis • Hemoptizi • Kronik sinüzit • Pankreatit • Diabetes mellitus • Gastroözofageal reflü hastalığı • Yağlı dışkılama • Kilo kaybı / alamama • Kolelitiazis • Mekonyum ileusu geçmişi • Apandisit • Hepatik siroz • Hepatosteatozis • Gecikmiş puberte • Infertilite • Amenore • Kolon kanseri	 3 (7.5) 5 (12.5) Yok 3 (7.5) 1 (2.5) 1 (2.5) 2 (5) 1 (2.5) 6 (15) Yok 1 (2.5) 9 (22.5) 2 (5) 1 (2.5) Yok Yok Yok Yok 3 (7.5) 1 (2.5) Yok Yok Yok

S-37 Kistik Fibroz Hastalarında Modülatör Tedaviye Ara Vermenin Solunum Fonksiyonları Üzerine Etkisi

Berrak Öztosun[1], Azer Kılıç Başkan[1], Çiğdem Korkmaz[1], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[1]
1 İstanbul Üniveritesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibroz (KF), kistik fibroz transmembran regülatör (KFTR) genindeki varyasyonlar sonucu KFTR proteininin sentezinde ya da fonksiyonunda bozukluğa yol açan multisistemik bir hastalıktır. Son yıllara kadar KF tedavisinin temelini hastalığın neden olduğu hedef organ hasarı sonucu oluşan semptomlara yönelik tedaviler oluştururken, KFTR modülatörlerinin keşfedilmesi ile KFTR proteinini doğrudan hedef alan tedaviler ön plana çıkmıştır. Modülatör tedaviler solunum fonksiyon testinde iyileşme, akciğer alevlenme sayısında azalma, vücut kitle indeksinde artış, ter testinde düşme ve yaşam kalitesinde belirgin düzeyde iyileşme sağlamaktadırlar. Ülkemizde modülatör tedaviler devlet destekli sağlık sigortası kapsamında olmamasından dolayı hastaların ilaçlara erişiminde büyük zorluklar yaşanmaktadır ve hastalar tedavilerine sıklıkla ara vermek zorunda kalmaktadır. Bu çalışmadaki amacımız modülatör tedaviye ara vermenin solunum fonksiyonları üzerindeki etkisini göstermek ve tedavinin kesintisiz olarak sürdürülmesinin önemini vurgulamaktır. Elexacaftor-Tezacaftor-İvacaftor (ETİ) tedavisi alan 39 KF tanılı hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. ETi tedavisi sırasında 39 hastadan 18'inin tedaviye bir veya birkaç kez ara verdiği görüldü. Pulmoner alevlenme gözlenmeyen dönemlerde, tedaviye ara verme periyotları önce ve sonrasında yapılan solunum fonksiyon testleri incelendiğinde, toplamda 27 farklı tedaviye ara verme dönemi belirlendi. Bu dönemleri ait solunum fonksiyon testi sonuçları analiz edildi ve istatistiksel olarak değerlendirildi. ETİ tedavisi alan hastaların %46,15'i (n=18) tedaviye bir veya daha fazla ara verdiği gözlendi. Hastaların tedaviye ara verdikleri periyotlar 15 ile 210 gün arasında değişmekte olup medyanı 42 (15-200), ortalama değeri 63,48 ± 55,1 gün idi. Kesinti başlangıcındaki ortalama FEV1 %69,59 ± 25,87, kesinti sonundaki ortalama FEV1 %64,96 ± 24,52 olarak saptandı. Ara verme dönemi öncesi ve sonrası FEV1 değerlerinde 5,59 ± 10,08 düşüş saptanmış olup, istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p=0,008). Ara verme süresi ve FEV1 düzeyindeki değişim ilişkisi incelendiğinde anlamlı düzeyde bir korelasyon bulunmamıştır (r (27) = -0.080, p = 0.692). Yapılan analizler solunum fonksiyonlarının ara verme periyotlarından önemli derecede etkilendiğini göstermiştir. Ara verme periyodunun süresi ile solunum fonksiyonlarındaki düşme arasında korelasyon saptanmamış olup, kısa süreli ara verme dönemlerinin dahi solunum fonksiyonlarına negatif yönde etki gösterdiği saptanmıştır. Çalışmamız, modülatör tedavi protokollerinin iyileştirilmesi ve bu tedavilere sürekli erişimin sağlanması gerekliliğini vurgulamaktadır. Bu sonuçlar, ülkemizdeki sağlık politikalarının, tedaviye erişimi kolaylaştıracak ve destekleyecek stratejiler geliştirmeye ve KF hastalarının tedaviye devam edebilmeleri için gerekli kaynakların ayrılmasının önemini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibroz, Modülatör Tedavi

S-38 Pediatrik Pulmonoloji Gözünden Akciğer Tutulumu Sık Olan Sistemik Vaskülitler

Çiğdem Korkmaz[1], Hüseyin Arslan[2], Azer Kılıç Başkan[1], Elif Kılıç Könte[3], Berrak Nevin Öztosun[1], Mehmet Yıldız[3], Sezgin Şahin[3], Kenan Barut[3], Özgür Kasapçopur[3], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[3]
1 Iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
2 Hatay Eğitim Araştırma Hastanesi-Çocuk Göğüs Bölümü
3 Iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bölümü

Vaskülitler damar duvarı iltihabı ile karakterize ve etkilenen damarların beslediği dokuların tutulumuna göre çeşitli bulgularla kendini gösterebilen bir grup hastalıktır. Sistemik vaskülitler içerisinde akciğer tutulumunun en sık görüldüğü vaskülitler Anti-nötrofilik sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitler olmakla birlikte, Takayasu arteriti (TA), Behçet hastalığı (BH), Poliarteritis nodosada da pulmoner tutulum yaygındır. Bu çalışmada akciğer tutulumunun sık görüldüğü sistemik vaskülit tanısı almış hastaların epidemiyolojik ve klinik özelliklerinin, solunum sistemi tutulum oranlarının tespit edilmesi amaçlandı. 2016-2024 yılları arasında Cerrahpaşa Çocuk Göğüs ve Çocuk Romatoloji Bölümleri tarafından birlikte takip edilen sistemik vaskülit tanılı hastalar arasından, pulmoner tutulumun sık görüldüğü sistemik vaskülit tanısı almış 123 hasta seçilerek, verileri retrospektif olarak tarandı. Akciğer tutulumu, hastaların anamnez ve fiziksel muayene bulguları, laboratuvar ve radyolojik görüntüleme sonuçları, solunum fonksiyon testleri incelenerek değerlendirilmiştir. 123 hastanın 86'sının BH, 19'unun TA, 11'inin ise ANCA ilişkili vaskülit (ANCA-iV) tanısı mevcuttu. 18 hastanın (%14,6) respiratuar sistem tutulumunun olduğu görüldü. Bu hastaların ortalama tanı alma yaşları 12,75 yaş iken, 13'ü (%72) kız cinsiyetteydi. 18 hastanın 8'inin (%44,4) ANCA-iV, 5'inin (%27,7) BH, 4 hastanın (%22.2) TA tanısı ile takip edildiği gözlendi. Hastaların başvurusunda en sık gözlenen pulmoner semptomların göğüs ağrısı (%33,3), dispne (%27), öksürük (%27) ve hemoptizi (%22) olduğu, ancak 18 hastanın sadece %33,3 ünde patolojik solunum sistem muayene bulgusunun tespit edildiği görüldü. En sık gözlenen radyolojik bulgular pulmoner nodül (%61), buzlu cam görünümü (%33) ve interlobüler septal kalınlaşma (%27) idi. Hastaların 6'sına bronkoskopi yapıldığı, bunların 3'ünde bronşial darlık gözlendiği, 2'sinde ise bronkoalveoler lavajda hemosiderin yüklü makrofajların pozitif saptandığı görüldü. Solunum fonksiyon testi yapılmış 10 hastanın 4'ünde akciğer karbonmonoksit difüzyon kapasitesinde azalma mevcut iken, diğerleri normaldi. Takip sürecinde 4 hastanın solunum bulguları nedeniyle yoğunbakım ihtiyacı olduğu görüldü. Vaskülit grupları arasında en sık pulmoner tutulum oranının ANCA-iV'e (%81), ikinci sıklıkta ise %26 ile TA'ne ait olduğu saptandı. Çalışmamızda, en yaygın akciğer tutulumu ANCA-iV'de tespit edilmekle birlikte, BH ve TA gibi diğer vaskülit türlerinde de pulmoner komplikasyonların görülme sıklığının azımsanamayacak düzeyde olduğu saptanmıştır. Pulmoner tutulum, bu hastalık gruplarında, tedavi protokollerinin dikkatli bir şekilde planlanmasını gerektirmekte, hastaneye yatış sıklığını ve genel morbiditeyi artırmaktadır. Bu nedenle, pulmoner tutulumun erken tanı ve tedavisi, bu hastalık gruplarında prognoz üzerinde belirleyici bir etkendir.

Anahtar Kelimeler: vaskülit, pulmoner tutulum, hemoptizi, dispne, ANCA

S-39 Kalp Transplantasyonu Öncesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Değerlendirmesi: Tek Merkez Deneyimi

Bahar Girgin Dindar1[1], Gökçen Kartal Öztürk[1], Ece Halis[1], Fevziye Çoksüer[1], Burcu Büşra Acar[1], Zülal Ülge[1], Figen Gülen[1]
1 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

GİRİŞ Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi kalp nakli merkezi olarak uzun yıllardır görev yapmaktadır. Kalp nakli kararı için olgularda Çocuk Göğüs Hastalıkları değerlendirilmesi rutin olarak uygulanmakta ve hastalar konseyde bu değerlendirme sonrası tartışılmaktadır. Literatürde özellikle çocuk hastaların operasyon öncesi solunumsal değerlendirmelerinin yapıldığı çalışmalar oldukça kısıtlıdır. Bu çalışmada bölümümüze kalp nakli öncesinde danışılan hastaların solunumsal açıdan değerlendirilmesi amaçlanmıştır. MATERYAL METOD Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD'da Ocak 2018- Ocak 2024 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji BD tarafından kalp nakli öncesi değerlendirme amacıyla danışılan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, solunum sistemi semptom ve bulguları, solunum sistemine ait hastalık (bronşit/bronkopnömoni, t.pnömoni, pulmoner ödem vb) öyküleri, laboratuvar ve spirometri sonuçları, PHT varlığı, toraks BT bulguları kaydedildi. FVC>70 olan hastalar hafif, 60-70 arası orta, <60 ise şiddetli akciğer tutulumu olarak değerlendirildi. BULGULAR Solunum sistemi değerlendirilmesi yapılan 35 hastadan verilerine ulaşılabilinen 28 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların %50'si erkek, yaş ortancaları 132 (5-257)ay, tanı yaşları 78 (1-255) ay, en sık tanı dilate kardiyomyopati (n:18, %64.3) idi. En sık semptom efor dispnesi ve dispne (%57.1) iken, 13 hastanın (%46.4) öz geçmişinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyon öyküsü vardı. Erken tanı alan hastaların kilo ve boylarının (sds) daha düşük olduğu izlendi (r 0.39 p 0.035, r 0.77 p<0.05). Spirometri yapabilen 21 hastanın ortanca FEV1 ve FVC değerleri sırasıyla %68 (20-108) ve %62 (16-100) saptanırken, %35.7 hastada FVC<%60 idi. PHT 8 hastada (%28.6) mevcut iken, 11 hasta inotrop desteğinde izlenmekteydi. Toraks BT görüntülemelerinde en sık KKY'ne bağlı pulmoner efüzyon (%67.9) saptanırken, atelektazi (%60.7), interstisyel ödem (%35.7) ve nodül (%28.6) diğer sık görülen bulgulardı (Tablo 1). PHT saptanan hastalarda FEV1/FVC oranı anlamlı olarak düşük saptandı (p 0.04). Sternotomi yapılmış hastalarda ise şiddetli akciğer tutulumu görüldü(p: 0,048). TARTIŞMA VE SONUÇ Transplantasyon öncesi kalp yetmezliği semptomlarının tedavisi ve sekonder olarak gelişen pulmoner komplikasyonların tespit edilebilmesi, cerrahi sonrasında hastanın sağkalımını artıran önemli yöntemlerdir. Restriktif akciğer hastalığı gelişimi, interstisyel ödem, buna bağlı gelişen atelektaziler, tekrarlayan enfeksiyonlar, sekonder PHT bağlı olabileceği için preoperatif ve post operatif dönemde mortaliteyi de etkilemektedir. Destek tedavilere ve uygun rehabilitasyon programlarına başlanması, ciddi yetmezlikte gerektiğinde kalp-akciğer nakli birlikteliği düşünmek önemlidir.

Anahtar Kelimeler: transplantasyon, pulmoner, kardiyomyopati, FVC,spirometri

Tablo 1: Hastaların demografik özellikleri

KLİNİK ÖZELLİKLER	TÜM HASTA GRUBU N(%)	FVC GRUP		
		%60 ÜSTÜ N(%)	%60 VE ALTI N(%)	P DEĞERİ
Demografik özellikler				
Yaş Median(min-max)	132(5-257)	143,5(84-257)	160(72-256)	0,672
Tanı yaşı median(min-max)	78(1-255)	102(5-255)	66(1-204)	0,314
Cinsiyet Erkek Kız	 14(50) 14(50)	 5(23,8) 6(28,5)	 7(33,3) 3(14,2)	0,245
Va(sds) Median(min-max)	-1,57(-4,4—1,97)	-2,05(-3,3-0,47)	-2,43(-4,4-0,6)	0,414
Boy(sds) Median(min-max)	-0,66(-3,5-1,7)	0,15(-3,5-1,17)	-1,76(-3,5-0,8)	0,414
Vki(sds) Median(min-max)	-1,27(-3,57—2,21)	-1,5(-2,9-0,15)	-2,08(-3,57-0,2)	0,697
FEV1 Median(min-max)	68(20-108)	75(68-99)	110(107-117)	P<0,05
FVC Median(min-max)	62(16-100)	-	-	-
Fev1/fvc Median(min-max)	111(87-121)	-	-	-
Mef25-75 Median(min-max)	78(44-137)	81,5(69-137)	67(44-117)	0,392
PHT	8(28,6)	2(9)	3(14,2)	0,45
Toraks BT görüntüleme sonuçları				
Pulmoner vazodilatör	8(28,6)	2(9)	3(14,2)	0,45
İntertisyel ödem	10(35,7)	3	2(9)	0,55
Plevral/perikardial efüzyon	19(67,9)	7(50)	7(50)	0,562
Atelektazi	17(60,7)	5(50)	5(50)	0,59
Bronşektazi	2(7,1)	1(50)	1(50)	0,73

Pulmoner vazodilatör	8(28,6)	2(9)	3(14,2)	0,45
Değerlendirme esnasındaki pulmoner semptomlar				
Dispne	16(57,1)	6(50)	6(50)	0,575
Efor dispnesi/ çabuk yorulma	16(57,1)	6(54,5)	5(45,5)	0,590
Takipne	11(39,3)	3(50)	3(50)	0,633
Ortopne	9(32,1)	4(57,1)	3(42,9)	0,562
Tekrarlayan asye	13(46,4)	4(19)	5(23,8)	0,425
Medikal ve cerrahi Tedavi				
Asist device/sternotomi	11(39,8)	2(9)	6(28,5)	0,048
İnotrop tedavi	11(39,3)	2(9)	3(14,2)	0,45
Pulmoner vazodilatör	8(28,6)	2(9)	3(14,2)	0,45

S-40 Pulmoner Alevlenme Nedeniyle Yatırılarak İzlenen Kistik Fibrozisli Hastalarda Bakteriyel ve Polimikrobiyal Enfeksiyonlarin Karşılaştırılması

Ece Halis[1], Gökçen Kartal Öztürk[1], Bahar Girgin Dindar[1], Fevziye Çoksüer[1], Şükrü Atacan Öğütçü[1], Figen Gülen[1]
1 Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Kistik Fibrozis (KF) hastalarında tekrarlayan enfeksiyonlar akciğer yapı ve fonksiyonlarında bozulmaya yol açarak önemli morbidite ve mortalite nedenlerindendir. Pseudomonas aeruginosa ve Staphylococcus aureus bu gruptaki hastalarda en sık rastlanan solunum yolu patojenleridir.Fakat hastalıktaki akciğer mikrobiyal topluluğu bakteri, mantar ve virüsler arasındaki yakın etkileşim nedeniyle oldukça karışıktır. Virüs ve mantarların hastalığın seyri üzerindeki etkileri net şekilde ortaya konmamıştır.Bu çalışmada pulmoner alevlenme nedeniyle yatırılarak izlenen hastaların bakteriyel ve polimikrobiyal enfeksiyonlar açısından incelenmesi planlanmıştır. MATERYAL-METOD: Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD'ında Ocak 2021-Ocak 2024 tarihleri arasında pulmoner alevlenme nedeniyle yatırılarak izlenen hastalar geriye dönük incelendi.Hastaların mikrobiyoloji sonuçları incelenerek bakteriyel ve polimikrobiyal enfeksiyon ile izlenen hastalar olarak gruplandırıldı.Gruplar arasında demografik özellikler, klinik ve laboratuvar bulguları ve solunum fonksiyon testi sonuçları karşılaştırıldı. BULGULAR: Pulmoner alevlenme ile 110 hastane yatışı olan 48 hasta incelendi. Herhangi bir mikrobiyolojik üreme saptanmamış veya bakteri dışında tek bir mikroorganizma ile enfeksiyon olan 25 yatış çalışma dışı tutuldu. Olguların yaş ortanca değeri 99.2 [5,4-280] ay olup %58.2'si kız cinsiyetindeydi. Yatışların 49'sinde (% 57.6) sadece bakteri ve 36'unda (%42.4) polimikrobiyal etken saptanmıştı.Polimikrobiyal etkenler ile yatışlar değerlendirildiğinde yatışların 13'ünde (%15.3) virüsler ko-enfeksiyon olarak saptanırken, mantarlar %34.1'inde ko-enfeksiyon etkeni olarak izlenmişti.Bakteriyel (grup 1) ve polimikrobiyal (grup 2) enfeksiyonlar karşılaştırıldığında; hastaların yaş (sırasıyla 106.2 ve 97.4 ay, p 0.53) ve VKİ (sırasıyla -1.99 ve -1.99, p 0.40) arasında anlamlı fark saptanmamıştı. Polimikrobiyal etkenler ile enfeksiyon olan hastalarda ateş (sırasıyla % 58 ve %30, p 0.01) daha sık gözlenirken, hemoptizi (%19 ve %20, p 0.56) ve oksijen ihtiyacı (%47 ve % 67, p 0.05) benzerdi. Grup 2'de yatış süresi grup 1'e göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (sırasıyla 15 (7-24) ve 12 (7-21) gün, p 0.04).Grup 1'de 12 hastada ve grup 2'de 9 hastada alevlenme sırasında SFT yapılmıştı. Grup 2'de alevlenme sırasında FEV1 düzeyinde düşme grup 1'e göre istatistiksel olarak anlamlı saptandı (sırasıyla %6 (3-18) ve % 0 (0.6-45), p 0.04) SONUÇ: KF'li hastaların solunum yolu enfeksiyonları, akciğer fonksiyonlarını etkileyen önemli mortalite nedenlerindendir .Akut ve kronik solunum yolu enfeksiyonlarının etkin tedavisi ve patojen mikroorganizamaların eradikasyonu hastaların sağkalımının artırılmasına ve kronik inflamasyon ve progresif değişikliklerin önlenmesine katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: çocuklarda kistik fibrozis; pulmoner alevlenme;mikrobiyal üreme

S-41 Modülatör Tedavilere Erişimi Olmayan ve Tedaviye Erişim Engelleri Olan Kistik Fibrozisli Bireylerde Anksiyete ve Depresyon Durumlarının Sorgulanması

Fulya Özdemircioğlu[1], Burcu Uzunoğlu[2], Merve Selçuk Balcı[1], Fulya Özdemircioğlu[1], Mine Kalyoncu[1], Şeyda Karabulut[1], Neval Çakar[1], Ayça Ceren Yıldız[1], Damla Kocamaz[3], Gamze Taştan[2], Almala Pınar Ergenekon[1], Yasemin Gökdemir[1], Ela Erdem Eralp[1], Fazilet Karakoç[1], Bülent Karadağ[1]

1 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Selim Çöremen Kistik Fibrozis Merkezi

3 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Diyetetik ve Beslenme Bölümü

Amaç: Kistik fibrozis hastalığında modülatör tedavilerin oldukça etkili olduğu kanıtlanmış olmasına rağmen, Türkiye'de geri ödeme sorunları nedeniyle hastaların tedaviye erişimi sınırlıdır. Bu çalışmamızda KF hastalarının modülatör tedavi kullanıp kullanmama durumlarına göre hastaların ve ebeveynlerinin anksiyete ve depresyon düzeylerini incelemeyi amaçladık. Yöntem: Katılımcılar 3 gruba ayrıldı: Grup 1: Elexacaftor/Tezacaftor/İvacaftor (ETI) için uygun (Grup 1A: ETI tedavisi alman, Grup 1B: ETI tedavisi almayan), Grup 2: ETI tedavisi için uygun olmayan. KF hastaları ve ebeveynlerinin anksiyete ve depresyon düzeyleri, Hasta Sağlığı Anketi-9 (PHQ-9) ve Genelleştirilmiş Anksiyete Bozukluğu-7 (GAD-7) ile değerlendirildi. Grup 1A'ya ETI tedavisinin 6. ve 12. aylarında takip değerlendirmeleri uygulandı. Bulgular: Çalışmaya 389 KF hastası dahil edildi. (Grup 1A: 99, Grup 1B:178, Grup 2:112 hasta). En yüksek depresyon ve anksiyete oranları Grup 2'de görüldü (sırasıyla %52,7 ve %69,4). Depresyon oranı Grup 1A, Grup 1B ve Grup 2'de sırasıyla %53, %65, %69,4 idi. Anksiyete düzeyi Grup 1A, Grup 1B ve Grup 2'de sırasıyla %30,2, %48,1, %52,7 olup Grup 2'de Grup 1A'ya göre anlamlı olarak yüksekti (p:0,044). Grup 1A (%70,5) ve Grup 1B (%70,6) ebeveynlerinin depresyon düzeyleri de daha yüksekti. Ebeveynlerin anksiyete düzeyleri Grup1A ve Grup1B'de sırasıyla %56,8 ve %55,1 olup, ETI tedavisi sonrasında anlamlı düzeyde azalma görüldü (p= 0,027)(Tablo1). Sonuç: Türkiye'deki KF hastalarının, SGK geri ödemesine dahil olmayan modülatör tedavilere erişimi sınırlıdır. Araştırmamız, modülatör tedavi için uygun olmayanların, modülatör alan gruba göre daha yüksek anksiyete düzeylerine sahip olduğunu göstermekte ve bu grupta KF'Lİ bireylerin genel refahını iyileştirmek için erişim engellerini ortadan kaldırmanın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, CFTR modülatör tedavi, Anksiyete, Depresyon, Uygun Olmama

Tablo 1: Grup 1A hasta ve ebeveynlerinin ETI tedavisi başlangıcında ve 6. ayında PHQ-9 ve GAD-7 Puanlarının Karşılaştırılması.

	Grup1A	**Başlangıç Puanları (Ortalama ± SD)**	**6.Ay Puanları (Ortalama ± SD)**	**P değeri**
PHQ-9,	KF'li birey, n=40	6.1 (± 4.3)	5.5 (± 4.8)	0.161
	Ebeveyn, n=17	7.9 (± 4.1)	6.1 (± 3.3)	0.522
GAD-7	KF'li birey, n=40	4.7 (± 4.2)	4.6 (± 5.2)	0.247
	Ebeveyn, n=17	6.0 (± 4.3)	5.6 (± 4.2)	***0.027***

PHQ-9 ve GAD-7 Puanlaması: 1-4: Semptom yok; 5-9: Hafif semptomlar; 10-14: Orta şiddette semptomlar; 15 veya daha büyük: Şiddetli semptomlar.

S-42 Hastanemizde Çocuk Hastalardaki Viral Etkenlerin Koronavirüs Pandemisi ile İlişkisi

Buşra Zeynep Yılmaz[1], Sevgi Pekcan[1], Gökçen Ünal[1], Aslı İmran Yılmaz[1], Hanife Tuğçe Çağlar[1]
1 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Beş yaş altı çocuk yaş grubunda viral solunum yolu enfeksiyonları en sık görülen enfeksiyonlardır. COVID 19 pandemisi döneminde baskın olan viral etken değişti ve baskın olan virüs SARS-COV-2 oldu. Biz çalışmamızda hastanemizdeki beş yaş altındaki çocuk hastalardaki viral solunum yolu enfeksiyonları etkenlerinin yıllar içindeki değişimi ve dağılımında COVID 19 pandemisinin etkisinin incelenmesini amaçladık. Yöntem: Bu çalışmaya hastanemiz çocuk servislerinde yatışı olan beş yaşından küçük hastalar dahil edildi. Bu hastalardan nazofarengeal sürüntü örneği ile alınan viral solunum yolu etkenleri hastane kayıtlarımızdan retrospektif olarak tarandı. Bu etkenlerin yıllar içindeki değişimi ve COVID 19 pandemisi etkileri incelendi. Çalışma süresini üç gruba ayrıldı; pandemi öncesi (grupI: Mart 2019- Mart 2020), pandemi dönemi (grupII: Mart 2020- Mart 2021) ve pandemi sonrası (grupIII: Mart 2021- Ocak 2023) ve viral etkenlerin değişimlerine bakıldı. Bulgular: Mart 2019 ile Ocak 2023 tarihleri arasında hastanemize başvuran çocuk hastalardan toplamda 4745 tane nazofarengeal sürüntü örneği çalışıldığı görüldü. Bu yıllar arasında karşılaştırmalı olarak örnek alınma sayısı ve alınan örneklerde virüs saptanması oranı değerlendirildi. GrupI; grupII ve grupIII'te toplam örnek sayısı, virüsün tespit edilmediği, bir tane virüs tespit edildiği, iki veya daha fazla virüs tespit edildiği örnek sayıları sırasıyla şu şekilde bulundu; 1582, 638 (%40,4), 691 (%43,6), 253 (%15,9); 429, 267 (%62,23), 79 (%18,4), 83 (%19,3); 2734, 1254 (%45,8), 576 (%20,9), 904 (%32,9) Bu gruplar arasında virüs saptanma oranının grupI'de en yüksek, grupII'de en düşük olduğu istatistiksel açıdan anlamlı görüldü ($p<0,001$). Hastalarda tespit edilen virüslerin yıllara göre dağılımı bu çalışmamızda incelendi. Sonuç ve Öneriler: Çalışmamızda pandemi döneminde SARS-COV-2 virüsünün baskın etken olması nedeniyle, SARS-COV-2 dışında üreyen etkenlerin çok azaldığı görüldü. Ayrıca bu dönemde daha az örnek alındığı ve alınan örneklerde de daha az üreme olduğu saptandı. Pandemi sonrasında virüslerin SARS-COV-2 baskınlığından kurtulduğunu, solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle hastane başvurularının ve örnek alınma oranının arttığı sonucuna varıldı. Pandemi döneminde uygulanan maske, mesafe, karantina ve dezenfeksiyon uygulamalarının SARS-COV-2 dışındaki virüsleri engellemede etkili olduğunu ve bu önlemlerin kademeli azaltıldıktan sonra kademeli olarak virüs tespit edilme oranının arttığını gördük.

Anahtar Kelimeler: çocuk,viral solunum yolu enfeksiyonları,SARS-COV-2, pandemi

S-43 İnfluenza Pozitif Hastalarda Monosit ve Nötrofil İle Lenfosit Oranın Değerlendirilmesi

Anida Firzi Bala[1], Hanife Tuğçe Çağlar[2], Fatih Ercan[2], Suat Savaş[2], Fatma Nur Ayman[2], Hasan Arif İstanbullu[2], Mustafa Gençeli[3], Sevgi Pekcan[2], Özge Metin Akcan[3], Mehmet Özdemir[4]
1 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Abd
2 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Göğüs Hastalıkları Bd
3 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Enfeksiyon Hastalıkları Bd
4 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Abd

Amaç: Bu çalışmada, üst solunum yolu enfeksiyonu klinik bulguları ile hastanemize başvuran hastalardan alınan influenza testi pozitif saptanmış vakalardan alınan kan örneğinden, hemogram (nötrofil, lenfosit ve monosit) ve C-reaktif protein (CRP) değerlerin influenza hastalığında nasıl etkilendiği, nötrofil-lenfosit oranı (NLR) ve monosit-lenfosit oranı (MLR) farklı hasta gruplarına göre değerlendirilmesi planlanmıştır. NLR normal aralığı 1-2 dir. Üç ve üzeri değerler patolojiktir ve kanser, ateroskleroz, enfeksiyon, enflamasyon ve psikiyatrik hastalıklar ile ilişkilendirilmiştir. Yöntem: Çalışma retrospektif olarak 01 Aralık 2021 ile 31 aralık Ocak 2023 tarihleri arasında yapıldı. Hastanemiz çocuk kliniğine üst solunum yolu bulguları ile başvuran 15,694 çocuktan alınan influenza sürüntü testi pozitif saptanan hastaların NLR ve MLR değerlendirilmiştir. Hasta ile ilgili demografik (yaş, cinsiyet) ve klinik özellikler (vital bulgular, hastanın yatış süresi, ek hastalıklar) hastane yazılım sisteminden elde edildi. Bulgular: 1243 (%7,92) hastanın influenza testi pozitif saptandı. İnfluenza testi pozitif hastaların çoğunluğu erkek (%53.9) olduğu saptandı. İnfluenza vakalarının ocak ve aralık aylarında belirgin artış olduğu saptandı. Hastaların ortalama yaş aralığı 6,1 yaş olduğu saptandı. 0-6 ay hasta sayısı 74 (%5.95), 6 ay - 2 yaş arası hasta sayısı 174 (%13.99), 2-5 yaş arası hasta sayısı 334 (%26.87), 5-12 yaş arası hasta sayısı 500 (%40.22) ve 12-18 yaş arası hasta sayısı 161 (%12.95) olarak saptandı. Ayaktan takip edilen hastalardan kan örneği alınan toplam 376 (%30.24) hastanın NLR ortalaması 4.02, MLR ortalaması 0.52 saptandı. Servis yatışı olan toplam hasta sayısı 46 (%3.7), hastaların NLR ortalaması 3.97, MLR ortalaması 0.42 ve ortalama yatış süresi 8.8 gün olduğu saptandı. Yoğun bakıma takibe alınan hastaların toplam sayısı 6 (%0.48) ve ortalama yatış süresi 30.75 gün olarak saptandı. Bu hastaların, NLR ortalaması 17.18, MLR ortalaması 0.37 olarak saptandı. MLR ve NLR oranları kıyaslandığında servis yatışı ve yoğun bakım yatışı olan hastalarda NLR değerinde MLR değerine göre daha fazla artış saptanmıştır. Ayaktan takip edilen hastaların NLR değerinde belirgin artış saptanmıştır. Diğer yandan bu üç grup arasında CRP değerinde belirgin fark saptanmamıştır. Sonuç: Hastanemizde üst solunum yolu bulguları ile başvuran hastalardan alınan influenza testi literatür ile uyumlu olarak yüksek oranda pozitif saptandı. Benzer durumda NLR değerinin artışı influenza ön tanısı açısından değerli olduğu gözlendi.

Anahtar Kelimeler: İnfluenza virüsü, Nötrofil lenfosit oranı (NLR), Monosit lenfosit oranı (MLR)

• ***POSTER BİLDİRİLER***

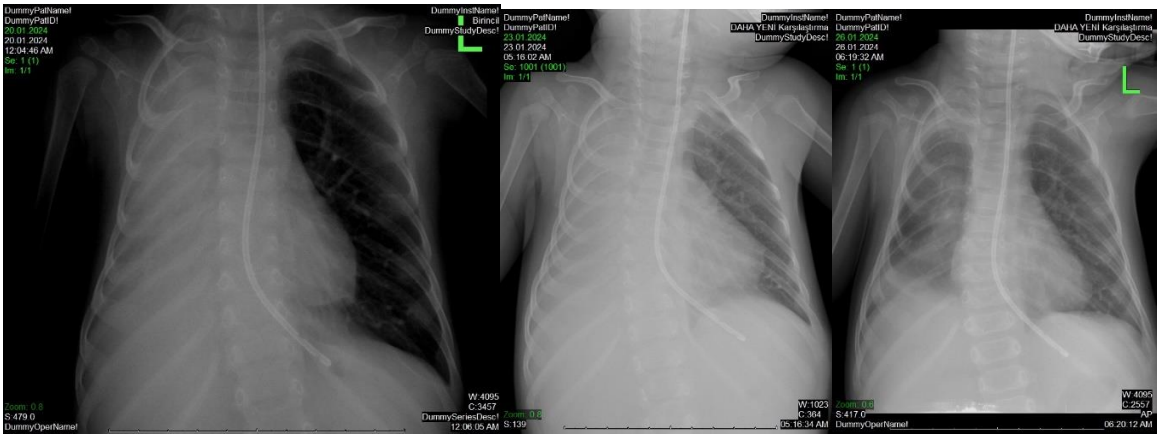
P-01 İntrapulmoner Perküsif Ventilasyonun Sma Tip1 Tanılı Hastalarda Atelektazi Üzerine Etkisi

Füsun Ünal[1], Gözde Cavıldak Karaaslan[1], Julide Özgür[1], Hakan Yazan[1], Sedat Öktem[1]
1 Medipol Üniversitesi

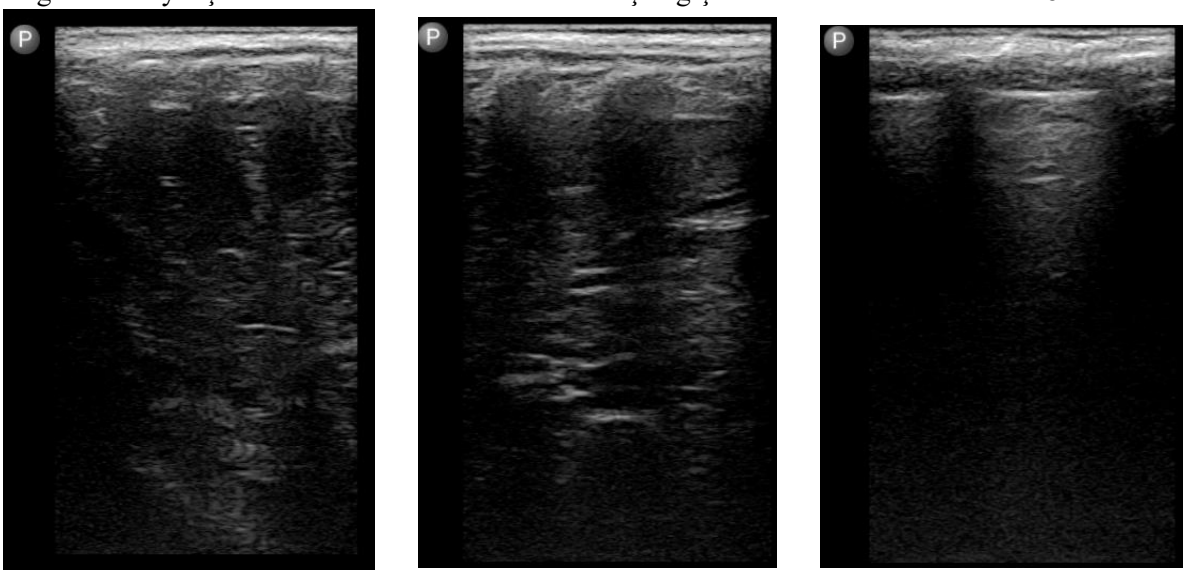
Giriş ve amaç: Distal havayolu klirensini arttırmaya yönelik intrapulmoner perküssif ventilasyon (İPV) kullanımı sonrası takip edilen hastalarda atelektazi düzelme süresininin PAAG ve akciğer ultrasonu (LUS) kullanarak takibi Olgu 1: SMA Tip 1 tanılı 9 aylık, kız hasta. 3 aydır evde uykuda NIV desteği almakta olan hasta sağ total atelektazi ve akut solunum yetmezliği gelişmesi nedeniyle yoğunbakıma alındı. Olgu 2: SMA Tip 1 tanılı 2 yaş, erkek hasta. Yurtdışında yaşayan, 4 aylıkken zolgensma tedavisi alan hasta düzenli NİV desteği almamakta. Hasta RSV pnömonisi sonrası akut solunum yetmezliği gelişmesi üzerine yoğunbakıma alındı. Her 2 hastaya konvansiyonel atelektazi protokolü (ipap ve epap değeri ve süresi arttırıldı, kullanmakta olduğu öksürtme cihazı ve göğüs duvarı osilatörü cihazlarının kullanım sıklığı ve değerleri arttırıldı) uygulanmasına rağmen solunum sıkıntısının devam etmesi üzerine İPV desteği başlandı. Hastaların başvuruda, İPV öncesi ve sonrasında 48-72. saatte PAAG ve LUS görüntüleri Şekil 1 ve Şekil 2'de gösterilmiştir. Sonuç: İPV kullanımı ile atelektazi düzelmesi LUS ile takip edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler hastalık, havayolu klirensi, akciğer ultrasonu

Yoğunbakım yatış İPV başlangıç İPV 48. saat

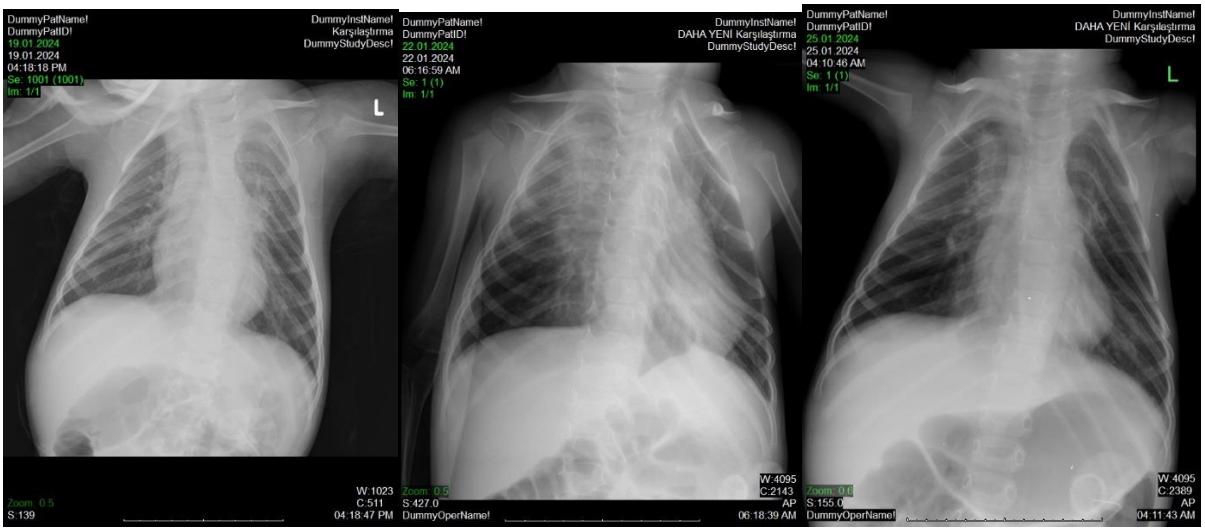


Yoğunbakım yatış İPV başlangıç İPV 48. saat

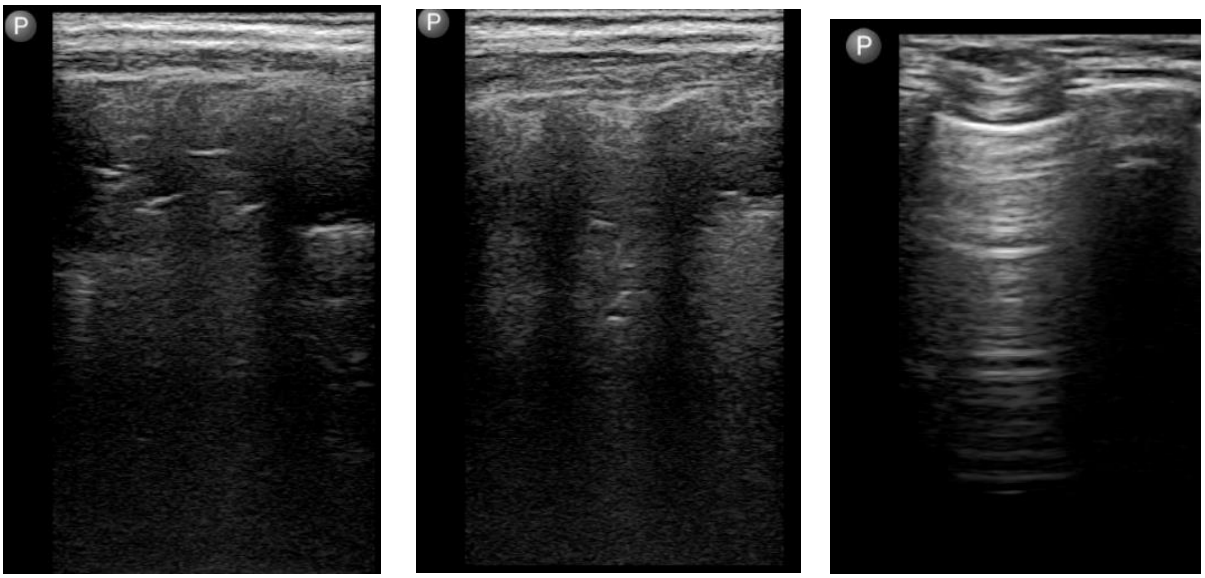


Şekil 1. 1. Olgunun yoğunbakım yatış sırasında, İPV başlangıcı ve 48. Saatinde PAAG ve LUS görüntüleri

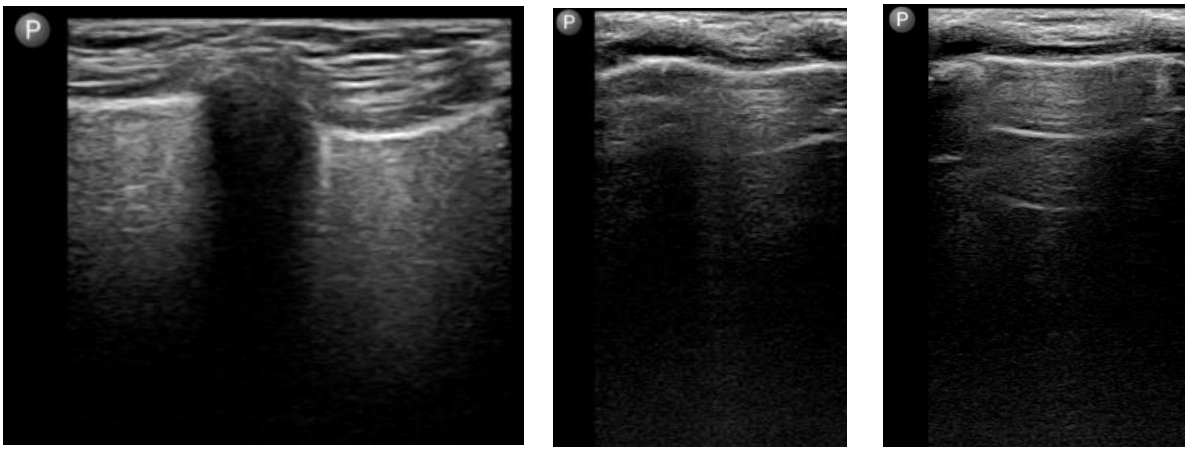
Yoğunbakım yatış İPV başlangıç İPV 48. saat



Yoğunbakım yatış İPV başlangıç İPV 48. saat



Yoğunakım yatış İPV başlangıç İPV 48. saat



Şekil 2. 2. Olgunun yoğunbakım yatış sırasında, İPV başlangıcı ve 48. Saatinde PAAG ve LUS görüntüleri

Sonuç: İPV kullanımı ile atelektazi düzelmesi LUS ile takip edilebilir.

P-02 Kistik Fibrozisli Bir Olguda Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor Tedavisinin Klinik Etkileri

Damla Baysal Bakır[1], Halime Yağmur[1], Gizem Kabadayı[1], Suna Asilsoy[1], Özge Atay[1], Nevin Uzuner[1], Özkan Karaman[1]
1 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi

4 aylıkken tekrarlayan pnömoni ve gastroenterit nedeniyle yapılan tetkiklerinde ter testinde Cl yüksekliği ve gen analizinde KF geni üzerinde F508 ve N1303K mutasyonları tespit edilen ve dornaz alfa ile birlikte destek tedavileri başlanan olgunun 11 yaşında iken solunum sıkıntısı, öksürükte artış yakınmaları olması üzerine servise yatışı yapıldı. Solunum fonskiyon testlerinde mikst tipte bozukluk, total IgE: >2000 IU/Ml, eozinofil sayısı 0,6 10^3/µL (% 4,7), Aspergillus fumigatus spesifik IgE: 99,02 kU/L, deri prick testinde 3 mm aspergillus duyarlılığı görülmesi ve HRCT 'de sol akciğer apikal, inferior lingüler segmente ve sağ akciğer alt lob superior segmentte tomurcuklanan ağaç manzarası, bronşektazi izlenmesi üzerine ABPA tanısı aldı ve hastaya ABPA tedavisi (steroid ve antifungal kürü) başlandı. Hastanın klinik ve laboratuvar bulguları takibinde belirgin gerilemesi üzerine tedavi kademeli olarak azaltılarak kesildi. Fakat hastamız tedavi kesiminden 2 ay sonra genel durumunda kötüleşme, solunum sıkıntısı ve ateşi olan enfeksiyon kriterlerinde ve ABPA ilişkili parametrelerde anlamlı artış (total IgE 6129 IU/Ml, A. fumigatus spesifik IgE >100 ku/L, DPT Aspergillus fumigatus 6 mm) görülmesi nedeniyle relaps ABPA olarak kabul edilip amfoterisin B ile birlikte 2. kür metilprednizolon tedavisi aldı. Tedavi devamında hastaların semptomları kısmi kontrollü seyretmekte, aralıklı olarak acil servise solunum sıkıntısı ile başvuruları olmakta, malnutrisyonu, steatore ve ishal yakınmaları devam etmekte idi. Hastaya Ekim 2021' de aile onamı alınarak mutasyonuna yönelik tek ilaç olan elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor tedavisi; göz dibi, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri ile tam kan sayımı kontrolleri sonrasında başlandı. Hastanın tedavi öncesine göre tedavi sonrası 1. ay, 6. ay ve 1.yılındaki antropometrik ve solunum fonksiyon değerleri anlamlı ölçüde düzelme gösterdi. Hastanın izleminde tedaviye ilişkin her hangi bir yan etki gözlenmedi ve yeni bir ABPA atağı olmadı. Elexacaftor, tezacaftor ve ivacaftor tedavileri pulmoner fonksiyonları, nutrisyon durumunu ve yaşam kalitesini önemli ölçüde iyileştirmekte; hastalık yükünü, tedavi maliyetini ve hastalar üzerinde yarattığı stresi azaltmaktadır

Anahtar Kelimeler: ABPA, kistik fibrozis, modülatör tedavi

P-03 Genetik Analiz Sonuçları Modülatör Tedaviye Uygun Olmayan Kistik Fibrozis Hastasında Modülatör İlaç Kullanımı

Mukaddes Ağırtıcı[1], Merve Nur Tekin[1], Secahattin Bayav[1], Mahmut Turgut[1], **Esin Gizem Olgun**[1], Semra Öztürk[1]
1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) KFTR genindeki mutasyon sonucu bronşektazi, pankreas yetmezliği, karaciğer fonksiyon bozukluğu, erkeklerde vas deferens yokluğu, kadınlarda infertilite gibi çok sistem tutulumuyla seyreden kalıtsal hastalıktır. Sıklığı 1.000-30.000 canlı doğumda birdir. Günümüze dek saptanan 2000'den fazla mutasyon arasında en sık Phe508del görülmektedir. Birçok KF hastasında modülatör ilaç tedavisi sayesinde hastalığa bağlı komplikasyonlarda azalma, klinik ve laboratuvar iyileşmeler ile yaşam kalitesinde artış görülmektedir. Oldukça maliyetli olan bu tedaviye hastanın mutasyonunun uygun olduğu belirlendikten sonra başlanabilmektedir. Nadir KFTR mutasyonlarına sahip hastaların çoğunda KFTR'ye yönelik bir tedavi bulunmamaktadır. Bu hastaların modülatör ilaçlardan yarar görüp göremeyeceğini öngörebilen, KFTR fonksiyonunun biyolojik belirteci olarak, bağırsak organoid çalışmaları geliştirilmiş olmakla birlikte yaygın olarak yapılamamaktadır. Sadece bir alelinde ve o da modülatör ilaç kullanımı için uygun olmayan mutasyon saptanabilen ve organoid çalışması da yapılamayan ancak modülatör ilaç kullanımından yarar gören bir KF hastasını sunuyoruz. 9 yaş 2 aylık olan kız hasta, doğumdan itibaren yağlı dışkılama, kilo alamama nedeniyle yapılan terde klor testi 92.8mEq/L ve 95 mEq/L sonuçlanması üzerine iki aylıkken KF tanısı almıştır. Pankreas yetmezliği, bronşektazisi ve kronik Pseudomonas aeroginosa enfeksiyonu olan hastanın genetik analizinde bir alelinde W1282X mutasyonu saptanırken ikinci alelinde mutasyon saptanamamıştır. Modülatör tedavi için uygun olup olmadığı net olarak bilinemeyen hastanın ebeveyni kendi imkanları ile elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor ve ivacaftor içeren ilacı temin etmiş ve bir ay süreyle ilacı kullanmıştır. Kullanım süresi boyunca yan etki görülmezken, hastanın modülatör ilaç tedavisi öncesi ve sonrası sırasıyla vücut ağırlığı 27.5/30 kg, FVC: %76/85, FEV1 :%72/84, FEV1/FVC: %96/98, FEF25/75 :%72/106, PEF :%90/91 ve terde klor değeri 83,3/9 mEq/L saptanmıştır. İlaç kullanım süresince akciğer alevlenmesi görülmemiş, antibiyotik kullanım ihtiyacı olmamıştır; öksürüğünde de belirgin azalma olmuştur. Sonuç olarak genetik analizlerde KFTR geninde mutasyon saptanamayan ya da genetik uygunluğu olmayan, organoid çalışması da yapılamayan KF hastalarında modülatör tedavinin en az bir ay süreyle kullanılmasının, klinik ve laboratuvar yanıt elde edilmesi halinde de hastaların tedaviye devam etmeleri için gerekli desteğin sağlanmasının hasta hakkı olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, modülatör tedavi, organoid çalışması

P-04 Nadir Görülen Bir Beraberlik: Kistik Fibrozis İlişkili Hastalık ve Niemann Pick Tip B

Esin Gizem Olgun[1], Gizem Özcan[1], Fazılcan Zirek[1], Merve Nur Tekin[1], Mahmut Turğut[1], Secahattin Bayav[1], Mukaddes Ağırtıcı[1], Emine Semra Küçük Öztürk[1], Nazan Çobanoğlu[1]
1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş: Kistik Fibrozis (KF); klor kanalı olarak görev yapan Kistik Fibrozis Transmembran Konduktans Regulator (KFTR) proteinini kodlayan gendeki mutasyon nedeniyle meydana gelen, otozomal resesif geçişli ve pek çok sistemi etkileyen bir hastalıktır. Tanı, kistik fibrozis hastalığına ait klinik bulgular ile birlikte terde klor düzeyinin > 60 mmol/L olması veya KF'e neden olan iki mutasyon varlığı ile koyulur. Bu kriterlerin tamamını karşılayamayan ancak KFTR disfonksiyonu ile ilişkili bir organ tutulumuyla seyreden daha hafif fenotipli hastalar için KF ilişkili hastalık (KFTR-İH) terimi kullanılmaktadır. Niemann-Pick hastalığı (NPH) da otozomal resesif geçişli, nadir bir lizozomal depo hastalığıdır ve lipit depolanması nedeniyle organomegali ve nörolojik gecikme görülür. Burada, KFTR-İH ve Niemann Pick Tip B (NPB) tanıları koyulan bir hastayı sunacağız. Olgu: Bilinen bir hastalığı olmayan 10 yaş 5 aylık erkek hastanın son iki yıldır saçında ve yüzünde terleme sonrası tuz kristalleri oluşması nedeniyle polikliniğe başvurusunda kistik fibrozis hastalığını destekleyen bir öz ve soygeçmiş öyküsünün olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu iyi, büyümesi ve gelişimi yaşıtlarıyla uyumlu olan hastada hepatosplenomegali dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın iki ayrı günde bakılan terde klor düzeyleri 31 mmol/L ve 60,9 mmol/L bulundu. Akciğer grafisinde bilateral yaygın opasite artışı, torakoabdominal tomografisinde ise her iki akciğerde septal yapılarda diffüz düzenli kalınlaşma saptandı. Trombositopeni ve hiperlipidemisi olan hastanın karaciğer ve dalak büyüklüğü ile birlikte interstisyel akciğer hastalığı bulguları olması nedeniyle depo hastalıkları açısından yapılan tetkiklerinden sfingomiyelinaz enzim aktivitesi düşük bulundu. Genetik analizinde SMPD1 geninde bileşik heterozigotluk ve CFTR geninde F508del varyantı heterozigot saptanan hastaya NPB ve KFTR-İH tanıları koyuldu. Sonuç: Kronik ve kalıtsal hastalık tanısı koyulan bir kişide tanısı ile uyumlu olmayan ek muayene, laboratuvar ve radyolojik bulgular olması durumunda eşlik edebilecek bir başka hastalığı araştırmayı ihmal etmemek önemlidir. Nadir de olsa iki kalıtsal hastalık bir arada bulunabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, Kistik fibrozis ilişkili hastalık, Niemann Pick

P-05 Bronkomalazi ve Tekrarlayan Bronkopnömoni ile Giden Glikojen Depo Hastalığı Tip1B Olgusu

Emine Semra Küçük Öztürk[1], Fazılcan Zirek[1], Merve Nur Tekin[1], Mahmut Turğut[1], Secahattin Bayav[1], Mukaddes Ağırtıcı[1], Esin Gizem Olgun[1], Nazan Çobanoğlu[1]
1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Glikojen depo hastalığı tip 1b (GDH1b), glikoz-6-fosfat translokaz enzimindeki bir eksikliğe yol açarak kan şekerinin ciddi miktarda düşmesine ve karaciğerde ve böbreklerde aşırı glikojen depolanmasına neden olur. GDH1b, glikoz-6-fosfat taşıyıcısı olan SLC37A4 veya G6PT1 geninin mutasyonlarından kaynaklanır. GDH1b nötrofilin glukoz alma kabiliyetinin bozulmasına, nötrofil disfonksiyonuna ve nötropeni gelişmesine neden olur. Bu immün yetmezlik, tedavi edilmezse, GDH1b hastalarını enfeksiyona açık hale getirir. Tedavisi için filgrastim kullanılır. Literatürde GDH1b ve bronkomalazi birlikteliği daha önce hiç bildirilmemiş olduğu için bu hastayı sunmak istedik. Otuz dört yaşındaki anneden 34 hafta 5 günlük olarak 2310 gr doğan, yenidoğan döneminde hipoglisemisinin olması ve bir kardeşinin GDH1b tanısı ile izlenmesi nedeniyle yapılan genetik tetkikleri sonucunda SLC37A4 geninde c.1042_1043delCT homozigot mutasyon saptanarak GDH1b tanısı alan üç aylık erkek hasta çocuk yoğun bakım ünitesinde invaziv mekanik ventilasyon (İMV) tedavisi alırken tekrarlayan bronkopnömoni nedeniyle danışıldı. Nötropenisi mevcut olan ve bu nedenle filgrastim tedavisi alan hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde sol ana bronş ve sağ üst lob bronş lümenlerinde darlık, her iki akciğerde üst lob posterior kesimlerde, sağ orta lobda ve alt lob superior segmentlerde yamasal buzlu cam görünümleri ile bilateral üst lob posteriorda atelektaziler görüldü. Fleksibl fiberoptik bronkoskopi yapılarak sağ üst lob bronşunda ve sol ana bronşta ağır malazi, sağ orta lob bronşu lümeninde de %50 darlık saptandı. Hastaya inhale ipratropyum bromür tedavisi başlandı. Enfeksiyon tedavisi ile İMV ihtiyacı kalmayan hasta filgrastim ve inhale ipratropyum bromür tedavisine devam etmek üzere taburcu edildi. Sonuç olarak, GDH1b tanısı olan hastalarda nötropeni nedeniyle tekrarlayan alt solunum yolu ve akciğer enfeksiyonları görülmesi beklenebilir ancak bu hastalığa bronkomalazinin de eşlik etmesi ,özellikle şüphelenilmez ve tanısı konularak tedaviye başlanmazsa, hastada mortalite ve morbidite gelişmesi riskini artırabilir.

Anahtar Kelimeler: Bronkomalazi, tekrarlayan bronkopnömoni, glikojen depo hastalığı Tip1b

P-06 Kronik Stridor Nedeniyle Takip Ettiğimiz Hastalarımızın Genel Değerlendirilmesi

Abdulhamit Çollak[1], Şebnem Ölker[2], Azer Kılıç Başkan[1], Fatih Aygün [3], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[1]
1 Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
3 Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım

Kronik stridor nedeniyle takip ettiğimiz hastalarımızın genel değerlendirilmesi Giriş ve amaç:Stridor türbülanlı hava akımının üst hava yolundan geçerken oluşturduğu genelde inspiratuar fazlı tiz bir sestir.Etyolojisinde konjenital yada daha sonradan kazanılmış hastalıklar yer alır.Tanısında ve etyolojisinde öykü, fizik muayene ve bronkoskopi önemli yer tutmaktadır. Biz de Cerrahpaşa çocuk göğüs hastalıkları kliniğimizde kronik stridor tanısı ile takip edilen hastalarımızın demografik özellikleri, bronkoskopi bulgularını, eşlik eden solunum ve sistemik hastalıkları araştırmayı amaçladık. Materyal method: Çalışmamız retrospektif metodolojik bir çalışma olarak dizayn edildi. 22.03.2015- 31.01.2024 tarihleri arasında hastanemiz çocuk göğüs hastalıkları polikliniğine başvuran ve stidor nedeni ile takip hastalarımızın demografik bulgularını, bronkoskopi bulguları, eşlik eden solunum sistemi hastalıkları ve eşlik eden sistemik hastalıkları olup olmadığını araştırdık. Bulgular: Bu retrospektif analiz, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde stridor tanısıyla takip edilen 57 hasta üzerinde gerçekleştirilmiştir. Yaş ortalaması 48 ± 35.391 ay olan katılımcıların erkek/kız oranı 2:1'dir. Doğum haftalarının ortalama süresi 34,8 hafta olarak hesaplanmıştır. Yenidoğan yoğun bakım yatış oranı %56,1, çocuk yoğun bakım yatış oranı %19,2 olarak saptanmıştır. Katılımcıların %70,2'sinde daha önce entübasyon öyküsü olup, ortalama entübasyon süresi 36,2 ± 33,904 gün olarak kaydedilmiştir. Stridorlu hastaların %63,2'sinde eşlik eden solunum sistemi bulgusu tespit edilmiştir. En sık karşılaşılan solunum sistemi bulgusu %19,3 ile trakeostomi, ardından %14 ile tekrarlayan reaktif hava yolu hastalıkları, %10,5 ile tekrarlayan akut sistemik enfeksiyonlar, %7 ile astım ve yine %7 ile bronkopulmoner displazi olarak saptanmıştır. Eşlik eden sistemik hastalıklar değerlendirildiğinde gastroözefageal reflü en sık eşlik eden sistemik hastalık olup %33,3 oranında gözlemlenmiştir. Diğer sık rastlanan hastalıklar sırasıyla; konjenital kalp hastalıkları %21,1, nöromotor gelişim geriliği %15,8 ve metabolik hastalıklar %7 olarak tespit edilmiştir Bronkoskopik incelemede hastaların %96,5'inde patolojik bulgulara rastlanmıştır. Subglottik darlık %64,9 ile en sık saptanan bronkoskopik bulgudur. Bunu %36,8 ile laringomalazi, %33,3 ile trakeomalazi, %21,8 ile nazofarengeal yapılarda nodüler görünüm, %12,3 ile bronkomalazi ve %8,8 ile aritenoid yapılarda ödem izlemiştir. Sonuç: Stridorlu hastaların muayenesinde son yıllarda yapılan bronkoskopi ile hastaların tanı ve tedavisi kolaylaşmaktadır.Çalışmada elde edilen bulgular bronkoskopinin, bu hastalık grubunda tanısal oranını artırdığını ve tedavi yönetimini kolaylaştırdığını göstermektedir. Bu hastalarda görülen sistemik ve solunum sistemi hastalıklarının eş zamanlı varlığı tanı ve tedavi süreçlerinde dikkatli bir yaklaşım göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: stridor subglottik darlık bronkoskopi

EŞLİK EDEN SOLUNUM BULGULARI	%63.2
Trakeostomi	%19.3
Tekrarlayan Reaktif Hava Yolu Hastalıkları	%14
Tekrarlayan Akut Sistemik Enfeksiyonlar	%10.5
Astım	%7
Bronkopulmoner Displazi	%7

EŞLİK EDEN SİSTEMİK BULGULAR	
Gastroözefageal Reflü	%33.3
Konjenital Kalp Hastalıkları	%21.1
Nöromotor Gelişim Geriliği	%15.8
Metabolik Hastalıklar	%7

BRONKOSKOPİK BULGULAR	%96.5
Subglottik Darlık	%64.9
Laringomalazi	%36.8
Trakeomalazi	%33.3
Nazofarengeal Yapılarda Nodüler Görünüm	%21.8
Bronkomalazi	%12.3
Aritenoid Yapılarda Ödem	%8.8

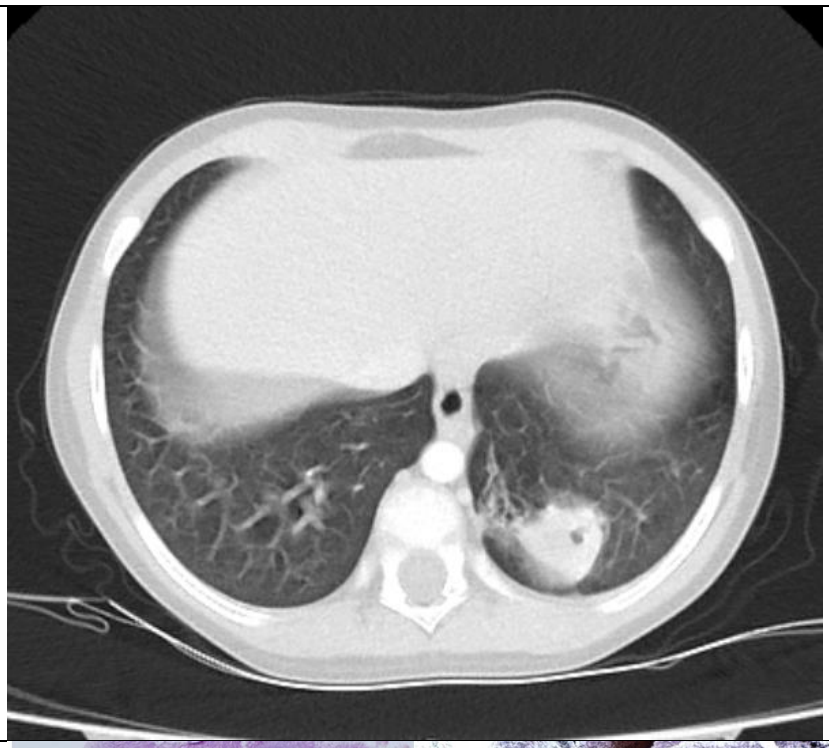
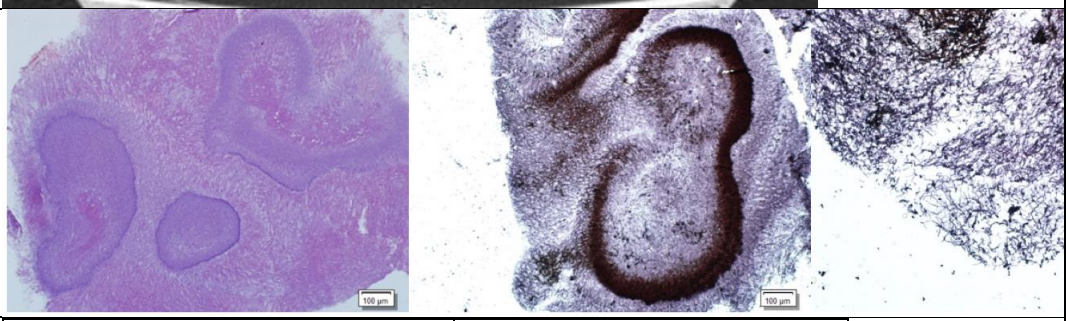
P-08 Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Hemoptizi Sebebi: Aktinomiçes

Yasemin Mocan Çağlar[1], Sinem Can Oksay[1], Deniz Mavi Tortop[1], Gülay Bilgin[1], Özge Ülgen[1], Saniye Girit[1]
1 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Pulmoner aktinomiçes öksürük, ateş, hemoptizi ve kilo kaybı ile kendini gösterebilen, teşhis edilmesi zor ve çocuklarda nadir görülen bir hastalıktır. Orofarinks yoluyla torasik organları invaze eder ve bronkopulmoner, plevral ve göğüs duvarı tutulumuna veya bunların bir kombinasyonuna neden olabilir. OLGU: Son 6 aydır kuru öksürüğü olan ve 2 yıldır astım nedeni ile dış merkezden takipli 4 yaş erkek hasta akciğer grafisinde infiltrasyon saptanması üzerine başvurdu. Toraks BT'de(Resim1) sol alt lob mediobazalde kesimde fokal konsolide alan saptanarak tarafımıza yönlendirilmiştir. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, oda havasında satürasyonu:%99, nabız:90/dk, ateş:36,8 °C. Oskültasyon ile dinleme bulguları normal. Diğer fizik muayne doğaldır. Laboratuarında;beyaz küre sayısı:11,2 103 /uL, Hb:11,6 g/dl, Htc:%38, trombosit:428000, aptt:33 sn pt:16 sn, INR:1,18 saptanmıştır. Crp:0,14 mg/l, Sedim:12 saptandı, İmmunglobulinleri(A,G,M, E) ve basit lenfosit alt grubu yaşına göre normal, PPD <5 mm saptandı. Galaktomannan negatif ve nitro blue tetrazolium testi normaldi. BT anjiografi'de; sdoğal saptandı. Fleksibl bronkoskopide sol üst lob lingula girişi dar, mukoza düzensiz, girişi açık ancak distale geçilemiyor.(Resim 2) Bal piyojenik, mikobakteri ve mantar kültüründe üreme olmadı. Hastamız 2 yıl sonra hemoptizi şikayeti ile yeniden başvurdu. Laboratuar tetkiklerinde; Sedim:10, RF:4 U/ML, romatolojik antikorlar negatif saptandı. SFT doğaldı. Toraks BT: Sol akciğer alt lobda konsalide alan saptandı.(Resim 3) Toraks BT Anjiografi ve katater anjiografisi normal saptandı. Gastrointestinal endoskopisinde: GİS kaynaklı kanama düşünülmedi. FOB tekrar yapıldı: Sol alt lob girişi hafif darlık. Kanama odağı görülmedi. Bal Kx'de 100.000 koloni M.Kataralis ve St.Pnömoni üremesi oldu. BAL patolojisinde:az sayıda alveolar makrofaj(%2-3), çok sayıda nötrofil(%80) saptandı,hemosiderin yüklü makrofaj görülmedi. Takibinde hastanın hemoptizisinin devam etmesi üzerine girişimsel radyoloji tarafından BT eşliğinde akciğer biyopsisi yapıldı ve aktinomiçes kolonileri ile uyumlu boyanma saptanmıştır.(Resim 4) Hastamıza 110 mg/kg/gün amoksisilin klavulonik asit tedavisi 12 ay süresince verilmiştir. Takibinde hemoptizisi tekrarlamamıştır.(Resim 5) SONUÇ: Aktinomiçes, mukozal bariyerin bozulması, organizmanın invazyonu ile endojen enfeksiyona yol açabilir. Enfeksiyonla ilgili farkındalığın artması tanıyı hızlandırabilir ve gereksiz cerrahiyi içeren istenmeyen komplikasyonları önleyebilir.

Anahtar Kelimeler: Hemoptizi, pnömoni, aktinomiçes

Resim 1	
Resim2	 014

Resim 3		
Resim 4		
Resim 5	Tedavi Öncesi 	Tedavinin 12. Ayında

P-09 Mycobacterium Simiae; Kistik Fibrozisli Hastaların Yeni Kabusu Olabilir Mi?

Meltem Yıldız Kayaoğlu[1], Ebru Güneş Yalçın[1], Deniz Doğru[1], Hayriye Uğur Özçelik[1]
1 Hacettepe İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi

Mycobacterium simiae, non-tüberküloz mikobakteriler ailesinden bir atipik mikobakteridir. Literatürde Myc. Simiae ile enfekte kistik fibrozis (KF) hastaları ile ilgili kısıtlı veri mevcut. Bu nedenle Myc. Simiae ile enfekte olan KF'li bir çocuk hastamızı vaka raporu olarak sunmak istedik. 16 yaşındaki KF ile takipli kız hastada P. aeruginosa kolonizasyonu mevcuttu. Hastanın tedavi uyumu kötüydü. 04.2023'te ABPA tanısı alan hastaya sistemik steroid ve itrakonazol tedavileri başlandı. Pulmoner alevlenme nedeniyle 05/2023-06/2023 tarihleri arasında yatırılarak iv. siprofloksasin ve meropenem tedavileri aldı. 06.23'te ABPA tedavisi kesildi. Taburculuk sonrası poliklinik kontrolünde; 05.23 ve 06.23'te alınan iki balgam tbc kültüründe Myc. Simiae ürediği görüldü. Hastanın öksürük ve balgam miktarında artış, fizik muayenesinde bilateral krepitan ralleri mevcuttu. Mayıs 2023'ten beri 3 kilo kaybettiği saptandı. FEV1 düzeyi %86'dan %71'e düşmüştü. Toraks BT'de; Her iki akciğerde üst loblarda ve sağ orta lobda daha belirgin olan bronşektazi, bronş duvarlarında kalınlaşma ve bronş lümenlerinde mukus tıkaçları ve bunların oluşturduğu nodüler opasiteler. Her iki akciğerde tüm lob ve segmentlere dağılmış sentrilobüler opasiteler, tomurcuklanmış ağaç görünümleri. Bilateral bronşektaziler içinde mukus tıkaçları mevcuttu. Mediastinal ve bilateral hiler lenfadenopatilerin bazılarının santralindeki hipodens alanlar nekrotik görünümlüydü. Hastadan Myc. Simiae için antibiyotik duyarlılık testi gönderildi. Myc. Simiae'nin KF'li hastalarda ATS kriterlerine göre tedavi edilmesi gereken bir atipik mikobakteri çeşidi olduğu bilindiği için aileye yatış önerildi, ancak aile kabul etmedi bu nedenle iv. Amikasin tedaviye eklenemedi. Tedavide en az 3 ilaç, 2 yıl boyunca alması önerildiği için; ampirik olarak önerilen Moksifloksasin+TMP-SMX+Azitromisin tedavileri başlandı. Hasta bu tedavileri 20 gün aldıktan sonra duyarlılık testi sonuçlandı; Myc. Simiae'nin azitromisin ve moksifloksasine duyarlı, TMP-SMX'e dirençli olduğu görüldü. TMP-SMX kesildi. İki ana ilaca duyarlılığın devam etmesi üzerine tedaviye, duyarlı olduğu diğer ilaçlardan Rifabutin eklendi. İzleminde 2. ayda serokonversiyon için kültür alınması, negatif kültürden sonra en az 12 ay tedaviye devam edilmesi planlandı. Bu enfeksiyona zemin hazırlamış olabilecek pek çok etken hastamızda mevcuttu; Yakın zamanda ABPA nedeniyle sistemik steroid tedavisi alması, P. aeruginosa ile kolonize olması, yaygın bronşektazilerinin olması ve destek tedavilerini düzensiz kullanması, kronik karaciğer hastalığı olması, bozulmuş glukoz toleransının saptanması hastamızda Myc. Simiae enfeksiyonuna yol açmış olabileceğini düşünmekteyiz. Mycobacterium simiae ve diğer atipik mikobakteriler bu özelliklere sahip olan KF'li hastalarda enfeksiyon etkeni olabilirler.

Anahtar Kelimeler: Atipik mikobakteri, myc. simiae, kistik fibrozis

P-10 Hidroksiklorokin Yan Etkisi Görülen İdiopatik Pulmoner Hemosiderozisli Bir Olgu

Didar Ağca Cengiz[1], A.erdem Başaran[1], Betül Bankoğlu Parlak[1], Irmak Tanal Şambel[1], Ayşen Bingöl[1]
1 Akdeniz Üniversitesi Hastanesi

GİRİŞ: İdiopatik pulmoner hemosiderozis (İPH), diffüz alveolar hemoraji yapan diğer nedenlerin dışlanması ile tanısı konulan nadir görülen bir hastalıktır. Kortikosteroidler tedavide ilk seçenek olup refrakter hastalıkta hidroksiklorokin (HCQ), azatiopürin, siklofosfamid gibi immunmodulatör/immunsupresif ajanlar kullanılmaktadır. HCQ immunmodulatör etkisi ile otoimmun hastalıklarda yaygın kullanılan bir antimalaryal ajandır. Terapötik doz aralığında (3-6mg/kg/g) düşük yan etki profiliyle İPH hastalarında sık tercih edilen nonsteroidal tedavilerden biri olmakla birlikte duyarlı kişilerde santral sinir sistemi üzerinde uyarıcı etki yaparak irritabilite, emosyonel değişiklikler, psikoz ve epileptik nöbetlere sebep olabildiği bildirilmiştir. Bu sunumda, IPH nedeni ile terapötik dozda HCQ kullanımı sonrası nöropsikiyatrik semptomları izlenen pediatrik olgu sunulmuştur. OLGU SUNUMU: Hemoptizi yakınması ile tarafımıza başvuran 6 yaşındaki kız olguya IPH tanısı konularak metil prednizolon tedavisi başlandı. Özgeçmişinde nöropskiyatrik hastalık öyküsü olmayan olgunun izlemde bulgularının tekrarlaması üzerine tedavisine HCQ (2mg/kg/g) eklendi. Steroid yan etkileri gözlenen olgunun almış olduğu steroid dozu kademeli olarak azaltıldı ve HCQ dozu 4mg/kg/g olacak şekilde arttırıldı. 2 ay sonra tekrar hemoptizi şikayetiyle başvuran ve bronkopnömoni tanısı konulan olgu ı.v seftriakson, klaritromisin, metilprednizolon (2mg/kg/gün) ve HCQ (5mg/kg/g) tedavisiyle hospitalize edildi. Hemoptizisi gerileyen olguda tedavinin dördüncü gününde aile bireylerini tanımama, ajitasyon, çift görme, sol ekstremitelerde şüpheli miyoklonik atımların eşlik ettiği nörolojik semptomlar izlendi. Benzodiazepin uygulaması sonrası bulguları gerileyen olgunun beyin BT anjiografisi, beyin MR ve EEG si normal olarak saptandı. HCQ tedavisi kesildi ve izleminin 24. saatinde tüm nöropskiyatrik bulguları düzeldi. Tedavisi steroid ve azatiopürin olarak revize edilen olgunun izlemi devam etmekte olup mevcut tedavi altındaki dört ayda nöropskiyatrik bulguları tekrarlamadı. Bu bulgular Naranjo adverse ilaç reaksiyonu olasılık ölçeğine göre muhtemel ilaç ilişkili olarak değerlendirildi. TARTIŞMA: HCQ kan beyin bariyerini geçerek santral sinir sisteminde plazma konsantrasyonunun 10-20 katına erişir. CYP3A4 inhibitorleri (örn; klaritromisin) ile birlikte kullanımında yarılanma zamanı iki katına çıkmaktadır. Erişkin çalışmalarda eş zamanlı CYP3A4 inhibitorü, kortikosteroid kullanımı ve kadın cinsiyet nöropskiyatrik bulgular için risk faktörü olarak bulunmuştur. Literatürde çocuk yaş grubunda HCQ' ya bağlı nöropsikiyatrik yan etki görülen bir adölesan olgu bildirilmiştir. SONUÇ: HCQ santral sinir sistemi üzerine stimulan etkisinin olduğu ve potansiyel tetikleyicilerle birlikte kullanımında nöropskiyatrik yan etkiler gözlenebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İPH, hidroksiklorokin, ajitasyon

P-11 Çocuk Göğüs Hastalıklarının Yoğun Bakım Hastalarının Yönetimindeki Yeri

Irmak Tanal Şambel [1], A.erdem Başaran[1], Betül Bankoğlu[1], Didar Cengiz Ağaca[1], Nazan Ülgen Tekerek[2], Alper Köker[2], Oğuz Dursun[2], Ayşen Bingöl[1]
1 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
2 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

GİRİŞ: Ülkemizde çocuk göğüs hastalıkları bilim dalının yaygınlaşmasıyla birlikte diğer branşlarla olan etkileşimi her geçen gün artmaktadır. Bunlardan bir tanesi de çocuk yoğun bakım üniteleridir. Çalışmamızın amacı yoğun bakımda yatan olguların yönetiminde çocuk göğüs hastalıklarının rolünü belirlemektir. MATERYAL VE YÖNTEM: 1 Ocak 2020-31 Aralık 2022 tarihleri arasında Akdeniz Üniversitesi çocuk yoğun bakım ünitesinde en az 24 saat yatışı olan 18 yaş altı olgular çalışmaya dahil edildi. Olguların demografik özellikleri, radyolojik bulguları, konsültasyon nedenleri, çocuk göğüs hastalıkları önerileri ve tedaviye olan katkıları geriye dönük incelendi. BULGULAR: Çalışmayan alınan 112 olgunun 45'i kız (%40.2), 67'si erkekti (%59.8) ve ortalama yaşları 5.86±5.8 (0.8-17) yıldı. En sık konsültasyon eylül (%14.3) ayında ve sonbahar (%28.6) mevsimindeydi. 28 (%25) olgunun bilinen bir hastalığı yokken 8(%7.1) olguda metabolik hastalık ve 7'şer(%6.3) olguda serebral palsi ve kistik fibrozis tanıları mevcuttu. 53 (%47.3) olgu bronkopnömoni, 16 (%14.3) olgu sepsis, 10(%8.9) olgu post-op izlem ve 9 (%8) olgu akut respitatuvar distres nedeniyle yatışı yapılmıştı. Hastane ve yoğun bakım ortalama yatış süreleri sırasıyla 29.8±21.7 ve 16.7±14.9 gündü. Olguların 66'sı (%58.9) entübe, 27 'si (%24.1) highflow'da ve 9'u(%8) trakeostomili mekanik ventilatörde izlenmekteydi. 56(%50) olguda tip 2 solunum yetmezliği, 46(%41) olguda mix tip ve 10(%8.9) olguda Tip 1 solunum yetmezliği vardı. Olguların 35 'i (%31.3) akciğer enfeksiyonu, 16 'sı (%14.3) solunum sıkıntısı ve 12 'si (%10.7) plevral efüzyon nedeniyle en sık yatışlarının birinci (%32) ve ikinci günlerinde (%28.6) konsülte edilmişti. Tekrarlı konsülte edilen 50 (%44.6) olgunun 19'u (%17) ekstübasyon başarısızlığı ve 17'si (%15) tedavi düzenlenimi nedeniyleydi. Girişimsel işlem olarak konsülte edilen 14(%12) olguya bronkoskopi, 3(%2.7) olguya lobektomi ve 12(%10) olguya toraks tüpü takılmıştı. Konsültasyon sonucunda 99(%88.4) olguya ek öneride bulunuldu ve bu olguların 76 (%67.9) 'sına tedavi değişikliği önerilmişti. Hastaların 64 'üne (%57.1) inhaler tedavi, 35 'ine (%31.3) antibiyotik tedavi değişikliği önerilmişti.43 (%38.4) hastaya akciğer tomografisi çekilmesi önerilmişti. İzlemde 20 (%17.9) olgu ex oldu, 89 (%79.5) olgu kliniğe devredildi ve 3 (%3.7) olgu dış merkeze sevk edildi. TARTIŞMA: Çocuk yoğun bakım ünitelerinde multidisipliner yaklaşım gerektiren solunum yetmezliği kliniğiyle takipli olgular çoğunlukta olup bu hastaların takip ve tedavilerinin düzenlenmesinde çocuk göğüs hastalıklarının önemli rolü mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: solunum yetmezliği, çocuk yoğunbakım ,çocuk göğüs hastalıkları

P-12 Akdeniz Üniversitesi Kistik Fibrozis Tanılı Hastaların 2022-2023 Yılı Değerlendirmesi

Betül Bankoğlu Parlak[1], Abdurrahman Erdem Başaran[1], Irmak Tanal Şambel[1], Didar Ağca Cengiz[1], Ayşen Bingöl[1]
1 Akdeniz Üniversitesi

GİRİŞ: Kistik Fibrozis (KF) "Kistik Fibrozis Transmembran Regülatuar Proteini (KFTR)'' genindeki mutasyona bağlı gelişen otozomal resesif geçişli bir tek gen hastalığıdır. Solunum fonksiyon testindeki (SFT) 1. saniye zorlu ekspiratuar volümü (FEV1) KF akciğer hastalığı tutulum şiddetini izlemek için en sık kullanılan testtir. Çalışmamızda olgularımızın yıllık %FEV1 değeri değişimine etkisi olan parametrelerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. MATERYAL VE YÖNTEM: Ocak 2022-Aralık 2023 tarihleri arasında Akdeniz Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları polikliniğinde takipli KF tanılı ve SFT yapabilen olguların demografik verileri, antropometrik ölçümleri, balgam kültürü sonuçları, hastane başvuru/yatış sayıları ve SFT sonuçları geriye dönük incelendi. Yıllık SFT sonuçları arasında minimum 3 ay süre olan olgular çalışmaya dahil edildi. 2022 ve 2023 yılları arasında SFT %FEV1 ortalamasında %10'dan fazla düşme olanlar Grup 1 olmayanlar Grup 2 olarak sınıflandırıldı ve gruplar arası karşılaştırma yapıldı. BULGULAR: 75 KF tanısıyla takipli olgudan sistemde kayıtlı SFT sonucu olan 49'u (%65.3) çalışmaya alındı. Olguların yaş ortalaması 13.8±4.37(7-21) yıldı. Olgulara 2022 yılı içerisinde ortalama 1.3+0.54 kez(1-3) SFT testi yapılmışken 2023 yılında 1.9+1.12(1-6) kez yapılmıştı. 2022 yılı ortalama zorlu vital kapasite (%FVC), %FEV1, %MEF25-75 sonuçları sırasıyla 75.4 ±19.3, 84.3±23.1, 94.7±34.3 iken, 2023 yılında 79.3±18.1, 86.3±21.8, 92.3±34.3' tü. 10(%20.4) olguda %FEV1 değerinde %10'dan fazla azalma mevcutken (Grup 1) 39'unda (%79.6) %10'dan az azalma ya da artış mevcuttu (Grup 2). Grup 1 içerisindeki bir olgunun yoğun bakım yatış öyküsü mevcuttu. Grup 1 ve 2 arasında olguların boy/vücut ağırlığı persentil değişimi, bronkoskopi yapılması, modülatör tedavi kullanımı, toplam poliklinik kontrol sayısı ve toplam hastane yatış sayısı arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı (Tablo 1). Olguların o yıl içerisindeki ve yeni gelişen balgam kültürü üremeleri açısında Grup 1 ve 2 arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı (Tablo 2, Tablo 3). TARTIŞMA: KF'li hastalarda mortalitenin primer sebebi solunum yetmezliğidir. KF yönetiminde en önemli hedef pulmoner alevlenmelerin önlenmesi ve akciğer kapasitesinin korunması olmalıdır. Çalışmamızda %FEV1 değerini etkileyen parametreler incelenmiştir. Bu alanda yapılacak geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, Solunum fonksiyon testi

Tablo 1: Grup 1 ve Grup 2 arasında 2022-2023 yılları verilerinin karşılaştırılması.

		Grup 1 n=10 (%20.4)	Grup 2 n=39 (%79.6)	p
Boy persentil değişimi	Artmış/aynı Azalmış	6(%60) 4(%40)	28(%71.8) 11(%28.2)	0.47
Vücut ağırlığı persentil değişimi	Artmış/aynı Azalmış	5(%50) 5(%50)	25(%64.1) 14(%35.9)	0.48
Bronkoskopi yapılması	Yapıldı Yapılmadı	4(%40) 6(%60)	8(%20.5) 31(%79.5)	0.23
Modülatör tedavi kullanma	Hayır Evet	10(%100) 0	31(%79.5) 8(%20.5)	0.18
Poliklinik kontrol sayısı, ortalama± standart deviasyon		10.4±2.23	9.9±1.55	0.93
Hastane yatış sayısı, ortalama± standart deviasyon		0.8±0.32	0.56±0.25	0.41

Tablo 2: Grup 1 ve Grup 2 içerisindeki olguların 2022-2023 yıllarındaki balgam kültürü sonuçları.

		Grup 1 (n=10) %20.4	Grup 2 (n=39) %79.6	p
Pseudomonas aeruginosa	Yok Var	5(%50) 5(%50)	24(%61.5) 15(%38.5)	0.72
Klebsiella pneumoniae	Yok Var	9(%90) 1(%10)	37(%94.8) 2(%5.2)	0.48
Metisilin duyarlı staphylococcus aureus	Yok Var	2(%20) 8(%80)	11(%28.2) 28(%71.8)	0.70
Metisilin rezistan Staphylococcus aureus	Yok Var	10(%100) 0	31(%79.4) 8(%20.6)	0.18
Haemophilus influenza	Yok Var	9(%90) 1(%10)	32(%82) 7(%18)	0.47
Escherichia coli	Yok Var	10(%100) 0	33(%84.6) 6(%15.4)	0.32
Acinetobacter baumannii	Yok Var	9(%90) 1(%10)	38(%97.4) 1(%2.6)	0.37
Stenotrophomonas maltophilia	Yok Var	9(%90) 1(%10)	35(%89.7) 4(%10.3)	0.73

Tablo 3: Grup 1 ve Grup 2 içerisindeki olguların 2022-2023 yıllarındaki balgam kültüründe yeni gelişen kolonizasyon.

		Grup 1 (n=10) %20.4	Grup 2 (n=39) %79.6	**P**
Pseudomonas aeruginosa	Yok Var	8(%80) 2(%20)	35(%89.7) 4(%10.3)	0.58
Klebsiella pneumoniae	Yok Var	9(%90) 1(%10)	38(%97.4) 1(%2.6)	0.37
Metisilin duyarlı staphylococcus aureus	Yok Var	9(%90) 1(%10)	36(%92.3) 3(%7.7)	0.61
Metisilin rezistan staphylococcus aureus	Yok Var	10(%100) 0	35(%89.7) 4(%10.3)	0.56
Haemophilus influenza	Yok Var	9(%90) 1(%10)	36(%92.3) 3(%7.7)	0.61
Escherichia coli	Yok Var	10(%100) 0	36(%92.3) 3(%7.7)	1.0
Acinetobacter baumannii	Yok Var	9(%90) 1(%10)	39(%100) 0	0.2
Stenotrophomonas maltophilia	Yok Var	9(%90) 1(%10)	37(%94.8) 2(%5.2)	0.5

P-13 Başka Ne Olabilir? Aynı Hastada İki Farklı İnterstisyel Akciğer Hastalığı Prezentasyonu

Handan Kekeç[1], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[1], Ayşe Tana Aslan[1], Gülsüm Kayhan [2], Gonca Erbaş [3]
1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Ankara
2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Ad, Ankara
3 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ad, Ankara

Giriş: Respiratuvar Bronşiolit İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı (RB-ILD) hafif inflamasyonla seyreden, özellikle erişkinlerde sigara kullanımıyla ilişkili nadir bir interstisyel akciğer hastalığıdır (İAH). ABCA3 geni sürfaktan metabolizmasında rol oynar. ABCA3 mutasyonu çocukluk çağı İAH'nin nadir görülen genetik nedenlerinden biridir. Bu yazıda aynı hastada iki farklı ve nadir İAH prezentasyonu olan olguyu sunduk. Olgu Sunumu: 11 yaşında erkek hasta bir yıldır devam eden öksürük, nefes darlığı ve büyüme geriliği nedeni ile başvurdu. Anne-baba arasında akrabalık mevcuttu. Başvurusunda vital bulguları doğaldı. Vücut ağırlığı 3-10, boyu 10 ve vücut kitle indeksi(VKI) 3 persentildi. Akciğer sesleri derinden geliyordu, krepitan ralleri, pektus ekskavatumu ve çomak parmağı mevcuttu. Hemogram, biyokimya, C-reaktif protein ve immunglobulinleri normaldi. Romatolojik otoantikorları negatifti. Akciğer grafisinde perihiler genişleme ve interstisyel infiltrasyonlar mevcuttu. Solunum fonksiyon testinde restriktif ve obsturiktif patern saptandı. DLCO %25, 6dk yürüme testi %55 idi. Toraks BT'de buzlu cam opasiteleri, hiperaerasyon alanları ve fibrotik değişiklikler görüldü. Bronkoskopide anatomik yapıları normaldi. Bronkoalveolar lavajda mikroorganizma saptanmadı. Tanısal transtorasik biyopsi RB-ILD ile uyumlu saptandı. Öykü detaylandırıldığında hastanın 11 yetişkinle aynı evde yaşadığı ve tümünün sigara içtiği öğrenildi. RB-ILD tanısı ile 6 ay steroid tedavisi aldı. Sigara maruziyeti engellendi. Tedavi bitiminde hastanın aktif şikayeti yoktu. Üç yıl boyunca takiplerine gelmeyen hastanın 3 yıl sonraki kontrol muayenesinde şikayeti yoktu, VKI'nin 50-75 persentile, SFT'de FEV1'in %35'ten %45'e , FVC'nin ise %36'dan %45'e yükseldiği görüldü. DLCO %44, 6 dk yürüme testi %94 idi. İzleyen süreçte hasta yine takiplerine gelmedi. 9 yıllık takipsiz sürecin ardından başvurusunda efor dispnesi, halsizlik ve egzersiz intoleransı mevcuttu. Solunum sesleri derinden geliyordu, krepitan raller ve çomak parmak mevcuttu. Kontrol toraks BT'de ilkine göre bulgular artmıştı. İAH'ye yönelik genetik test yapıldı, ABCA3(homozigot) mutasyonu saptandı. Tartışma: RB-ILD tanısı ile izlenen hastanın 6 aylık steroid tedavisi ve sigara maruziyetinin engellenmesi sonrasında mevcut şikayetleri gerilemişti ancak kontrol muayenelerinde bulgularda kötüleşme oldu. Hastamızda geçici bir iyileşme görülmüş olup 9 yıl sonraki muayenesinde devam eden semptomları olması nedeniyle hasta güncel tanılar ve tetkikler ile yeniden değerlendirilmiştir. İnterstisyel akciğer hastalıkları nadir görülse de vakamızda olduğu gibi iki farklı İAH birlikte de görülebilir. Klinik bulguları değişen veya kötüleşen hastaların güncel tanı testleriyle farklı hastalıklar açısından tekrar incelenmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: İnterstisyel akciğer hastalığı, RB-ILD, ABCA3 mutasyonu

P-14 Psödobartter Sendromlu Hastaların Değerlendirilmesi

Fatih Ercan[1], Sevgi Pekcan[1], Hanife Tuğçe Çağlar[1], Suat Savaş[1], Fatma Nur Ayman[1], Bahar Ece Tokdemir[1], Büşra Sultan Kibar[2], Abdullah Akkuş[3], Aslı İmran Yılmaz[4], Gökçen Ünal[5]
1 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi
3 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
4 Konya Şehir Hastanesi
5 Ankara Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Kistik fibrozisle(KF) ilişkili psödo-Bartter sendromu(PBS), klasik Bartter sendromunu taklit eden ancak renal tübülopatinin olmadığı, hipokalemi ve hipokloremik alkaloz ile birlikte hiponatremik dehidratasyon ile karakterize bir tablodur. İnsidansın Hindistan, Orta Doğu ülkeleri ve İspanya'da sırasıyla %4, %10 ila %16.5 ve %16.8 olduğu bildirilmiştir. Özellikle yaşamın ilk aylarında kistik fibrozisin ilk bulgusu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Bu çalışmada ilk başvurusunda veya takibinde PBS saptanan KF hastalarının genel özelliklerini incelemeyi amaçladık. Materyal-Metod: Çalışmaya 120 KF hastası dahil edildi. Hastaların klinik ve laboratuar özellikleri retrospektif olarak tarandı. Hastalar hiponatremi ağırlığına göre hafif (130-134 mmol/L), orta (125-129 mmol/L) ve ağır (< 125 mmol/L) olarak sınıflandırıldı. Sodyum, klor ve potasyum düzeylerine göre klinik bulgular, ter testi ve genetik mutasyonlar arasındaki ilişki incelendi. PBS ile tanı alan ve takipte PBS gelişen hastaların karşılaştırması yapıldı. PBS birden fazla görülen ve bir kez görülen hastalar analiz edildi. Bulgular: Hastaların %54.1'i (n:65) erkek, %45.9'u (n:55) kız idi. Tanı yaşı ortalaması 13.89 ay idi. 57 (%47.5) hastada PBS ilk başvuruda görüldü. 91 hastada (%75.83) tekrar eden PBS görülürken 29 hastada (%24.17) bir kez PBS saptandı. Sodyum değeri ortalaması 126.12 , klor değeri ortalaması 80.89, potasyum değeri ortalaması 3.16 olarak bulundu. Hastaların %33.3'ü (n:40) yaz mevsiminde tespit edilirken, %23.3'ü (n:28) kış mevsiminde tespit edildi. En sık saptanan mutasyon DF508, 42 hastada (%35) görüldü. Tartışma: Ülkemiz sıcak iklim koşulları ve sıkı giyinme tarzının devam etmesi nedeniyle bebeklerin sıvı kaybı riskinin yüksek olduğu bir bölgedir. Bu sebeple kistik fibrozis hastalarımız PBS ile sıklıkla başvurabilmektedir. Hiponatremi, hipokloremi, hipokalemi veya metabolik alkaloz görülen bebeklerde KF ilişkili PBS akılda tutulmalıdır. Yaşamın ilk aylarında tanı alan KF hastalarına tuz desteği başlanmalı, PBS klinik bulguları ile ilgili ebeveynlere detaylı bilgi verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: psödobartter, kistik fibrozis, tuz kaybı

P-15 Akut Bocavirüs ve Rhinovirüs/enterovirüs Enfeksiyonu Sırasında Gelişen Plastik Bronşit Olgusu

Erdem Gönüllü[1], Ebru Köstereli[1], Nigar Pelin Oğuzkurt[2], Asmar Ahmadova[3], Hacer Aktürk[4], Zeynep Seda Uyan[1]
1 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
2 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Abd
3 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi
4 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bd

Giriş Plastik bronşit (PB), çıkarılması zor olan obstrüktif tıkaçların bronş ağacının şeklini alacak biçimde oluşumu ile karakterize, nadir görülen bir klinik tablodur. Konjenital kalp hastalıklarında, astımda görülebildiği gibi viral, bakteriyel ve fungal enfeksiyonlarla da görülebilmektedir. Bu olguda daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 12 yaşındaki erkek hastada, Bocavirüs ve Rhinovirüs/Enterovirüs enfeksiyonu sırasında hızla gelişen PB vakası sunulmaktadır. Olgu Bir haftadır devam eden ateş, öksürük, burun akıntısı ve kusma şikâyeti ile hastaneye başvuran olgunun akciğer grafisi çekilmiş, bir anormallik görülmemiş. Öksürüğünün devam etmesi ve nefes darlığının da eklenmesi nedeniyle iki gün sonra tekrar hastaneye başvurmuş. Fizik muayenesinde, sol hemitoraksta solunum sesleri alınmamış ve tekrar akciğer grafisi (Şekil1) ve bilgisayarlı tomografisi (Şekil2) çekilmiş, sol akciğerde total atelektazi görülüp hastanemize sevk edilmiş. Yabanci cisim aspirasyonu öyküsü olmayan hasta fizik muayenede dispneik ve takipneikti. Oskültasyonda sol hemitoraksta solunum sesleri alınamazken, sağda sekresyon ralleri duyuldu. Hipoksisi, takipnesi ve dispnesi olan hastaya non-invaziv ventilasyon ile solunum desteği başlandı ve antibiyotik tedavisi uygulandı. Nazofaringeal sürüntüde bakılan solunum yolu viral polimeraz zincir reaksiyonu paneli, Bocavirüs ve Rhinovirüs/Enterovirüs için pozitif sonuçlandı. Yatışının ikinci gününde hastaya fleksibl bronkoskopi yapıldı, sol ana bronşta görülen endobronşiyal tıkaç fleksibl bronkoskopla çıkartılamadı. Bunun üzerine, sol ana bronşta bulunan PB'deki mukoid tıkaçlar ile uyumlu materyal rijit bronkoskop kullanılarak çıkartıldı (Şekil3). Sonrasındaki ikinci bakış fleksibl bronkoskopi ile distal bronşların açık olduğu görüldü. Materyal ve bronkoalveoler lavaj örneği kültürlerinde üreme olmadı. Kontrol grafide atelektazi veya konsolidasyon görülmedi (Şekil4). Sonuç PB, altta yatan bir hastalığı olmayan olgularda viral solunum yolu enfeksiyonları sırasında da görülebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Human Bocavirus, Rhinovirus, Plastik Bronşit

P-16 Kistik Fibrozisli Bir Hastada Yapılan Eleksakaftor/Tezakaftor/Ivakaftor Desensitizasyonu

Merve Korkmaz[1], Yeşim Keskin [1], Gözde Özkan [2], Şükrü Çekiç [3], Yakup Canıtez[4]
1 Uludağ Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları
2 Uludağ Üniversitesi Çocuk Allerji Bilim Dalı
3 Uludağ Üniversitesi Çocuk Allerji Bilim Dalı
4 Uludağ Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

GİRİŞ Kistik fibrozis (KF) kistik fibroz transmembran regulatuar (KFTR) proteini iletkenliğinde genetik kusur sonrası oluşan kronik, ilerleyici bir hastalıktır(1). Hastalığa sebep olan 2000'den fazla mutasyon tanımlanmıştır. Geleneksel tedavinin aksine modülatör tedaviler KFTR fonksiyonun restore edilmesi üzerine planlanmış tedavilerdir (2,3). Günümüzde uygulanan modülatör tedaviler potansiyatör (ivacaftor) ve düzeltici (lumacaftor, tezekaftor, ivakaftor) olarak iki ana gruptan oluşmaktadır. Son 5 yıl içerisinde bu ilaçların farklı kombinasyonları denenmiş olup akciğer alevlenmeleri sıklığında azalma ve akciğer fonksiyonlarında iyileşmeye sebep olduğu bilinmektedir(3,4). KFTR modülatörleri için yapılan güvenlik çalışmalarında ilacın genellikle iyi tolere edildiği görülmektedir. Döküntü hastaların %5'inden daha azında yan etki olarak tariflenmiştir. Eleksakaftor/tezakaftor/ivakaftor için yapılan Faz 3 klinik çalışmalarda %4 ila %10,9 arasında değişen ve bir hastada tedavinin kesilmesini gerektiren döküntü olduğu bildirilmiştir(4). Döküntünün kadın hastalarda ve hormonal kontrasepsiyon kullananlarda daha yaygın olduğu görülmüştür(4,5). OLGU Hasta dokuz aylıktan itibaren kistik fibrozis tanısı ile izlenmekteydi. İnfantil dönemde elektrolit dengesizliği, büyüme ve gelişmesinde gerilik olması üzerine yapılan ter testleri 80 mmol/L cl, 75 mmol/L cl olarak saptanmış olup bakılan gen analizinde R347H, N1303K pozitif olarak saptandı. KF modülator mutasyon uygunluğu mevcut olan, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve pankreas yetmezliği ile izlenmekte olan dokuz yaşındaki olgumuza eleksakaftor/tezakaftor/ivakaftor/ivakaftor başlanmasına karar verildi. Vücut ağırlığı 23 kg olan hastaya eleksakaftor 50 mg/tezakaftor 25 mg/ivakaftor 37,5 mg/ivakaftor 75 mg olacak şekilde tedavi başlandı. Hastanın bilinen süt alerjisi dışında atopi, alerjen duyarlılık öyküsü yoktu. Bir yaştan itibaren de süt ve süt ürünlerini tüketebiliyordu. Yapılan deri prick testi normal olarak değerlendirilmişti. Tedavinin 9. gününde yüzden başlayıp ekstremitelere yayılan tüm vücutta yaygın makulopapüler döküntü şikayeti ile başvurdu. Döküntüye eşlik eden kaşıntı şikayeti de mevcuttu. Nefes darlığı, dilde şişme, solunum sıkıntısı, kusma ve karın ağrısı tariflemiyordu. Hastanın başvurudan 2 gün önce başlayan subfebril ateş ve halsizlik şikayeti olduğu öğrenildi. Ön planda ilaç erupsiyonu düşünülmekle birlikte viral serolojisi de gönderildi, pozitiflik saptanmadı. Bakılan total IgE: 97 kU/L, eosinofil sayısı: 0,033 10*9/L(% 0,48) olarak saptandı. Hastaya oral prednizolon 1 mg/kg/gün oral ve setirizin dihidroklorür 2* 5 mg/gün olacak şekilde başlandı, ilaca ara verildi. Üç gün sonraki kontrol muayenede kaşıntının tamamen gerilediği ve döküntülerin belirgin gerilediği izlendi, prednol kesildi. Bir hafta sonraki kontrol muayenesinde döküntülerin tamamen gerilediği görüldü ve setirizin hidroklorür de kesildi. Hastanın modülatör tedavi gereksinimi olduğundan ve alternatif ilaç kullanma şansı olmadığından ilaç desensitizasyonu yapılmasına karar verildi. İlacın kesildiği tarihten 33 gün sonra desensitizasyona başlandı. İlaçtan 30 dk önce premedikasyon olarak oral 5 mg setirizin hidroklorür verildi. Diseroad ve arkadaşlarının yaptığı çalışmaya yakın bir protokol oluşturuldu(6). İlaç desensitizasyon doz titrasyon çizelgesi tablo 1'de sunuldu. İlk gün ilaç alımından 2 saat sonra alın bölgesinde az miktarda makülopapüler döküntü izlendi. Takibinde döküntü, kaşıntı, nefes darlığı, dilde şişme, solunum sıkıntısı, kusma veya karın ağrısı saptanmadı. Hastada 13. günün sonunda tam doz tedaviye çıkıldı. Setirizin hidroklorür kesildi.

Hastanın eleksakaftor/tezakaftor/ivakaftor/ivakaftor tedavisi 1 aydır sorunsuz devam ettirilmektedir. TARTIŞMA VE SONUÇ KFTR modülatörlerinin akciğer fonksiyonlarını iyileştirmedeki önemli klinik faydaları ve hastaların semptomundaki iyileşmeler düşünüldüğünde ilacın kullanılmaması bir seçenek olarak görünmemektedir. Literatürde ilaç reaksiyonu sonrası ne kadar süre sonra yeniden tedaviye başlanacağı veya desensitizasyon ile ilgili erişkinler ve çocuklar için bir kılavuz bulunmamaktadır. Desensitizasyon ile ilgili raporlanmış üç çalışma mevcut olup, pediatrik yaş grubunda bir çalışma bulunmaktadır(6,7,8,9). Diseroad ve arkadaşlarının uyguladığı protokole yakın bir yol izlenmiş olup bizim protokolümüzde tam doza erişim daha hızlı gerçekleşmiştir(6). Hastalar ilaç sonrası döküntü açısından iyi bilgilendirilmeli bakım verenler ve sağlık uygulayıcıları tarafından yakın izlenmelidir. İlaç sonrası alerjik reaksiyonla başvuran hastalarda desensitizasyonun bir tedavi seçeneği olarak uygulanabilirliği akılda tutulmalıdır. KAYNAKLAR 1. Hu, May Khei et al. “'Triple therapy' (elexacaftor, tezacaftor, ivacaftor) skin rash in patients with cystic fibrosis.” Postgraduate medical journal vol. 98,1156 (2022): 86. 2. Heijerman, Harry G M et al. “Efficacy and safety of the elexacaftor plus tezacaftor plus ivacaftor combination regimen in people with cystic fibrosis homozygous for the F508del mutation: a double-blind, randomised, phase 3 trial.” Lancet (London, England) vol. 394,10212 (2019): 1940-1948. 3. Cutting, Garry R. “Cystic fibrosis genetics: from molecular understanding to clinical application.” Nature reviews. Genetics vol. 16,1 (2015): 45-56. 4. Middleton, Peter G et al. “Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor for Cystic Fibrosis with a Single Phe508del Allele.” The New England journal of medicine vol. 381,19 (2019): 1809-1819. 5. Zemanick, Edith T et al. “A Phase 3 Open-Label Study of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in Children 6 through 11 Years of Age with Cystic Fibrosis and at Least One F508del Allele.” American journal of respiratory and critical care medicine vol. 203,12 (2021): 1522-1532. 6. Diseroad ER, Mogayzel PJ Jr, Pan A. Rechallenge of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor After Skin Rash in Two Pediatric Patients. J Pediatr Pharmacol Ther. 2022;27(5):463-466. 7. Mir-Ihara, P et al. “Successful Desensitization Protocol to Ivacaftor and a Compound of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in a Delayed Hypersensitivity Reaction Confirmed by Lymphocyte Transformation Test.” Journal of investigational allergology & clinical immunology, 0. 15 Nov. 2023 8. Leonhardt, Kelsey et al. “CFTR modulator drug desensitization: Preserving the hope of long term improvement.” Pediatric pulmonology vol. 56,8 (2021): 2546-2552. 9. Warrington, Richard et al. “Drug allergy.” Allergy, asthma, and clinical immunology : official journal of the Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology vol. 14,Suppl 2 60. 12 Sep. 2018. Warrington R, Silviu-Dan F, Wong T. Drug allergy. Allergy Asthma Clin Immunol. 2018;14(Suppl 2):60.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, modülatör tedavi, desensitizasyon

Tablo 1. Elexecaftor/tezecaftor/ivacaftor doz titrasyon çizelgesi		
Gün	Sabah dozu	Akşam dozu
1. Gün	1/8 mavi tablet*	Yok
2. Gün	1/8 mavi tablet*	Yok
3. Gün	1/4 mavi tablet*	Yok
4. Gün	1/4 mavi tablet*	Yok
5. Gün	1/2 mavi tablet*	Yok
6. Gün	1/2 mavi tablet*	Yok
7. Gün	1/8 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
8. Gün	1/8 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
9. Gün	1/4 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
10. Gün	1/4 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
11. Gün	1/2 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
12. Gün	1/2 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*
13. Gün	1 turuncu tablet**	1/2 mavi tablet*

P-17 Kliniğimizden Konjenital Akciğer Hastalığı Nedeniyle Takip Edilen Hastaların Değerlendirilmesi

Julide Özgür[1], Gözde Karaaslan Cavildak[1], Füsun Ünal[1], Hakan Yazan[1], Sedat Öktem[2]
1 Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
2 Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

GEREÇ-YÖNTEM: 2012-2024 tarihleri arasında Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğinden konjenital akciğer hastalığı nedeniyle takip edilen çocuk hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların cinsiyeti, tanıları, prenatal tanıları, doğumda semptomları, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatışları, opere olup olmadıkları ve endikasyonları, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve sayısı, eşlik eden hastalık, lezyonun lokasyonu retrospektif olarak incelendi. SONUÇLAR: Çalışmaya 16 hasta dahil edildi (K/E: 10/6). Hastalarımızdan 14'ü (%87,5) prenatal dönemde, 2'si postnatal dönemde tanı almıştır. Hastaların tanılarına bakıldığında; 6 (%37.5) konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), 2 (%12.4) bronkojenik kist, 2 (%12.4) pulmoner hipoplazi , 1 (%6.2) lenfanjiom, 2 (%12.4) lober amfizem, 1 (%6.2) pulmoner agenezi, 1 (%6.2) sekestrasyon ve 1 (%6.2) hasta hibrid lezyon (KKAM ve sekestrasyon) şeklindeydi. Hastaların 10'unda (%62.5) ek hastalık yokken, 6'sında (%37.5) ek hastalık vardı. (Prematürite, Diafragma Hernisi, Siyanotik ve Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları) Lezyonların lokasyonları açısından 9'u (%56,25) sağ hemitoraksta iken, 7'si (%43,75) sol hemitorakstaydı. Hastaların 11'inde (%68,8) doğumda solunum sıkıntısı varken, 5 hastada doğumda belirgin solunum problemi yoktu. Hastaların 15'inin (%93,8) YDYBÜ'sinde yatışı mevcuttur. Tanı alan hastaların 8'i (%50) opere edilmiştir. Opere olmanın temel nedeni solunum sıkıntısıdır. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu açısından incelendiğinde operasyondan bağımsız olarak günümüze kadar 13 (%81,2) hastada şikayet olmadığı, 1'inde (%6.2) yılda 3 kez, 1'inde (%6.2) yılda 4 kez, 1'inde (%6.2) 7 kez enfeksiyon saptanmıştır. Total sağ akciğer agenezisi olan 1 hasta 14 günlükken ex olmuştur. TARTIŞMA: Konjenital akciğer hastalıkları çoğu zaman prenatal tanı almaktadır ve bazen yenidoğan döneminde klinik bulgu verebilmektedir. Bu hastaların postnatal dönemde ilgili uzmanlar tarafından değerlendirilmesi ve solunum problemleri yönünden yakın takipleri önemlidir. Hastaların çoğu YDYBÜ'ne yatmalarına rağmen uzun dönem takiplerinde de tekrarlayan akciğer enfeksiyonu riski taşımamaktadır. Enfeksiyonun sık görüldüğü olguların ek hastalıkları mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: Konjenital akciğer hastalıkları, Pulmoner sekestrasyon, Bronkojenik kist

P-18 Dinutuximab-Beta Tedavisi; Pulmoner Nodüllerin Nedeni Olabilir Mi?

Didem Alboğa [1], Ebru Yalçın[1], Birce Sunman[1], Meltem Akgül Erdal[1], Berna Oğuz[2], Diclehan Orhan[3], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[1], Deniz Doğru Ersöz [1], Uğur Özçelik[1], Bilgehan Yalçın[4]
1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ad, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd
2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ad, Çocuk Radyolojisi Bd
3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ad
4 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ad, Çocuk Onkoloji Bd

Giriş:Dinutuksimab-beta, bir hücre yüzey reseptörü olan disialogangliosid-GD2'ye kaşı geliştirilmiş monoklonal antikorlardandır ve yüksek riskli nöroblastom olgularında idamede standart tedavi olarak kullanılmaktadır.Bu bildiride dinutuksimab-beta immünoterapisinden sonra, spesifik bir nedene bağlanamayan bilateral yaygın pulmoner nodüller saptanan bir nöroblastom olgusu sunulmuştur. Vaka:Eylül 2018'de karında kitle yakınmasıyla başvuran, sağ adrenal kökenli büyük tümör kitlesi saptanıp biyopsiyle nöroblastom tanısı konulan, 4.5 yaşındaki erkek çocuk, yaygın kemik metastazları nedeniyle hastalık evre 4(evre M) olarak değerlendirildi.Başlangıçta tarama amaçlı çekilen toraks bilgisayarlı tomografisi(BT) normal olan hastaya yoğun sistemik indüksiyon kemoterapisi başlandı.İndüksiyon tedavileri sonrasında, sağ böbrek invazyonu nedeniyle sağ nefrektomiyle beraber total kitle eksizyonu yapıldı.Ailesinin kabul etmemesi nedeniyle, planlanan yüksek dozda kemoterapi ve otolog kök hücre nakli tedavisi uygulanmayan hastanın abdomenine radyoterapi uygulandı, idame kemoterapi kürleriyle tedaviye devam edildi.Gecikmeli olarak temin edilebilen dinutuksimab-beta idame tedavisine Eylül 2020'de başlandı, 5 döngü uygulanarak Şubat 2021'de sorunsuz olarak tedavisi sonlandırıldı.Nisan 2021'de yapılan tetkiklerinde ve çekilen abdomen BT'lerde nöroblastom lehine bulgu saptanmazken; toraks BT'de her iki akciğerde çok sayıda, bazıları kaviter içerikli olan nodüller saptandı.MIBG-I131 taramasında tutulum olmadığından metastaz düşünülmedi, antimikrobiyal tedavi verildi.Kontrol toraks BT'de nodüllerin bazılarının stabil, bazılarının hafif küçüldüğü, ancak her iki akciğerde yeni gelişen nodüller olduğu görüldü. Bronkoalveolar lavaj(BAL) incelemesinde enfeksiyöz neden saptanmadı. Akciğer biyopsisi yapıldı; nodüllerin patolojisi nekrotizan granülomatöz inflamasyonla uyumluydu, granülomların bazılarının ortalarında nekroz mevcuttu, neoplastik gelişim/enfeksiyöz ajan saptanmadı, sarkoidoz ekarte edildi. Hastanın immünolojik değerlendirmesinde zaman zaman saptanan CD8, IgA ve IgG düzey yüksekliği mevcuttu, immün yetmezlik saptanmadı. Pulmoner nodüllerin, dinutuximab-beta tedavisine bağlı olabileceği düşünüldü. Şu an 8 yaşında ve şikayeti olmayan hastamız remisyondadır; pulmoner nodüllerinin bir kısmı dönem içerisinde küçülmüş, bazıları sabit kalmış, bir kısmı kaybolmakla beraber yeni gelişen az sayıda milimetrik nodülleriyle yakın klinik takibi ve solunum fonksiyon testi kontrolleri yapılmaktadır. Tartışma ve sonuç:Dinutuksimab-beta tedavisi öncesinde olmayan, tedaviden iki ay sonra oluşmuş ve 2,5 yıllık süre boyunca akciğere sınırlı giderek artan-azalan sayıda ve boyutta olan nodüllerin patogenezinde, immün sistemde gelişen uzun dönemli uyarılar/olası disregülasyon/hava yolu kaynaklı bazı enfeksiyöz veya diğer ajanlara yönelik uyarılmış immün sistem hücrelerinin "çapraz reaksiyon" benzeri etkileri öne sürülebilir.Literatürde anti-GD2 immünoterapisiyle ilgili, vakamızdaki bulgulara benzer başka vaka sunumu görülmemiştir.Anti-GD2 ajanlarının tedavilerinin kesilmesini takiben uzun dönemli immün sistem etkileri üzerinde sistematik çalışmalara gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler: İmmunoterapi, dinutuximab, nodül, granülomatöz

P-19 İlaç İlişkili Sarkoidoz Benzeri Reaksiyon ile Başvuran Olgu Sunumu

Havva İpek Demir[1], Dilara Ünal [2], Raziye Atan[1], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya [1], Ebru Yalçın[1], Uğur Özçelik[1], Veysel Çam[3], Yelda Bilginer [3], Seza Özen [3], Deniz Doğru Ersöz [1]
1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

İlaç ile ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyon, sarkoidozdan klinik ve radyolojik olarak net bir şekilde ayırt edilemeyen, genellikle neden olan ilacın kesilmesiyle gerileyen tablodur. İlaç ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyon ile başvuran olguyu sunmayı amaçladık. Bilinen FMF tanısı olan, kolşisine yanıtsız olması nedenli 1.5 yıldır anakinra (anti IL-1 antagonisti) kullanımı olan 16 yaşında erkek hasta, üç gündür olan balgamlı öksürük şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede genel durumu iyi, oda havasında transkutanöz spO2: %97, boy-kilo persentilleri normal aralıkta idi. Solunum sistemi muayenesinde akciğerde bilateral sibilan ronküs ve ekspiryum uzunluğu mevcuttu, diğer sistem muayeneleri normaldi. SFT'de FEV1: %95, FVC:%94, FEF25-75: %85, Toraks BT'de mediastinel, bilateral hiler ve bronkopulmoner çok sayıda lenfadenopati saptandı. Tüberküloz hastalığı ekartasyonu için yapılan PPD: 1 mm, interferon gama salınım testi: negatif, balgam ARB: Negatif, mikobakteri moleküler tanı negatif saptandı, FFB'de trakeadan itibaren yaygın beyaz mukoid sekresyon görüldü ve lavaj ile örneklendi. BAL tüberküloz ve diğer kültürlerinde üreme olmadı. Sarkoidoz açısından çalışılan ACE, idrar kalsiyum/kreatinin düzeyleri ve göz muayenesi normaldi. Lenfoproliferatif hastalıkların ve sarkoidozun ekarte edilebilmesi için mediastinoskopi ile lenf nodu eksizyonu yapıldı. Patolojisinde granülomatöz reaksiyon içinde bir kısmı multinükleer dev hücreler ve kesitlerde yaygın alanlarda asteroid cisimcikler izlendi. Malignite ve tüberküloz ile uyumlu bulgu saptanmadı, histopatolojik bulgular sarkoidoz lehine saptandı. İlaç ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyondan şüphelenilerek anakinra kesilip yurt dışı kolşisin tedavisine geçildi. Anakinra tedavisi kesildikten 2 ay sonra çekilen kontrol toraks BT'de mediastinel ve hiler lenfadenopatilerin sayı ve boyutlarında küçülme olduğu, hastanın şikayetlerinin ve muayene bulgularının gerilediği görüldü. Kontrol SFT'de FEV1% değerinde %20 (95>114), FVC% değerinde %11 (94>105), FEF25-75% değerinde %43 (85>122) artış olduğu görüldü. Anakinra tedavisinin kesilmesi ile hastanın şikayetlerinin, klinik ve radyolojik bulgularının gerilemesi ilaç ile ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyon tanısını güçlendirdi. Sarkoidoz benzeri reaksiyon için spesifik tedavi başlanmadı, yakın takip planlandı. Hastamız çocukluk yaş grubunda anakinra ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyon düşünülen ve sarkoidoz AC tutulumu olan ilk vaka olma özelliğini taşımaktadır. Bu olgu ile kronik romatolojik hastalıklar nedeniyle anti IL1 antagonisti ilaç kullanımı olan hastalarda solunum sistemi ve diğer sistemlerin muayenesinin önemini vurgulamayı amaçladık. Sarkoidoz benzeri klinik ve radyolojik bulgularla gelen olgularda ilaç ilişkili sarkoidoz benzeri reaksiyon akılda tutulmalı, hastaların ilaç kullanımı dahil ayrıntılı öyküleri alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anakinra, sarkoidoz, lenfadenopati

P-20 Opere Konjenital Kalp Hastalığı Tanılı Çocuklarda Fleksibl Bronkoskopinin Önemi

Gözde Cavıldak Karaaslan[1], Julide Özgür[1], Füsun Ünal[1], Hakan Yazan[1], Sedat Öktem[1]
1 Medipol Üniversitesi

Giriş ve Amaç: Fleksibl bronkoskopi (FB) hava yollarının değerlendirilmesi ve bronkoalveolar lavaj (BAL) örneklemesi için kullanılan bir tanı aracıdır. Bu çalışmamızda amacımız opere konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda FB'nin tanı ve tedavideki önemini vurgulamaktır. Yöntem: Ocak 2019- Ocak 2024 tarihleri arasında Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğimizde KKH tanısı olup FB yapılan 0-18 yaş ve arası hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik, klinik verileri ve bronkoskopi sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Bulgular: Çalışmaya 28 hasta dahil edildi (K/E: 13/15), median yaşı 3,75 aydı (Min 0,5, Max. 204 ay). En sık kardiak tanılar aort koarktasyonu (% 17,9), fallot tetralojisi (%10,7) ve hipoplastik sol kalp (% 10,7) 'idi ve hastaların % 46,4 'ünde pulmoner hipertansiyon mevcuttu. Hastaların 16'sında (% 57,1) ek hastalık mevcuttu. Bronkoskopi sırasında hastalardan 15'i (% 53,6), yenidoğan yoğun bakım ünitesi'nde, 7'si (%25) çocuk yoğun bakım ünitesi'nde ve 5'i (%17,9) kardiyovasküler cerrahi yoğun bakım ünitesi'nde yatmaktaydı. 11 hasta işlem sırasında entübe idi ve 8 hasta NİV desteği almaktaydı. Beş hasta oda havasında izlenmekteydi. FB endikasyonları; stridor (%39,3), atelektazi (%25), ekstübasyon zorluğu (%21,4) ve solunum sıkıntısı (%14,3) idi. En sık görülen bronkoskopi bulguları; alt hava yollarında pürülan sekresyon (% 46,4), laringomalazi (% 32,1), bronkomalazi (%32,1), pulsatil bası (%32,1) ve vokal kord paralizi (% 25) idi. Bir hastada işlem esnasında bronkospazm gelişti. FB sonrası 11 hastaya (% 39,3) ek medikal tedavi, 6 hastaya (%21,4) cerrahi operasyon ve 7 hastaya da ek tetkik ve klinik değerlendirme önerildi. Uzun dönem takiplerinde 5 (%17,8) hasta exitus oldu ve 6 (%21,4) hastaya trakeostomi açıldı. Hastaların 13'ünde (%46,4) herhangi bir solunum desteği ihtiyacı olmadı. Tartışma ve Sonuç: FB, opere KKH tanılı çocuklarda tanısal amaçlı çok faydalı bir araçtır ve güvenli bir şekilde uygulanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: opere konjenital kalp, fleksibl bronkoskopi, stridor

P-21 Yineleyen Krup Tanısı ile Başvuran Olgularda Prognostik Klinik Belirteçler

Adem Yaşar[1], Hasan Yüksel[2], Atike Açalya Tatar[1], Mustafa Eres[1], Özge Yılmaz[1]
1 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerjisi ve İmmunolojisi
2 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerjisi ve İmmunolojisi / Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş Larinks, trakea ve bronşlarda ortaya çıkan hava yolu inflmasyonu ve ödeme bağlı obstrüksiyon olarak tanımlanan krup, yılda iki ya da da sık ortaya çıktığında yineleyen olarak sınıflanır. Çocuklarda yineleyen krup için en sık nedenler arasında allerjen duyarlılığı ve gastroözofageal reflü yer alır. Bu araştırmada amacımız, yinleyen krup nedeniyle başvuran olgularda izlende krup yinelemesi ile ilişkili klinik belirteçlerin saptanmasıdır. Method Bu retrospektif kohort araştırmaya ekim 2022-2023 arasında Çocuk Göğüs/ çocuk alerji polikliniğine yineleyen krup nedeniyle izleme alınan olgular dahil edilmiştir. Olguların dosyalarından yaş,cinsiyet, başvuru öncesi yıllık krup epizodu sayısı, gece öksürüğü, eforla öksürük artışı , eşlik eden wheezy, inspiratuvar stridor, bifazik stridor, gece beslenmesi, eşlik eden atopik hastalıklar, ailede sigara içim öyküsü, doğum şekli, doğum haftası, YDYB yatış, bebeklikte GÖR öyküsü, ailede astım/alerjik hastalık öyküsü, BMİ indeksi, deri prick testi, kanda spesifik IgE, eozinofil sayısı, IgE düzeyi kaydedilimştir. 6-12 aylık izlemde olan krup epizodu sayısı, başlanan tedavi ve fleksib bronksokopi yapılıp yapılmadığı saptanmış ve krupları yineleyen ve yinelemeyen olguların özellikleri karşılaştırılmıştır. Bulgular. Bu araştırma için kliniğimize ilk defa başvuran 39 olgunun dosyası taranmış ve yineleyen krup tanısı olan 39 olgu (%61 erkek) dahil edilmiştir. Olguların ortalama yaşı 4,23 (1,73) yıl, son 1 yılda ortalama krup epizodu sayısı 4,02 (2,01) atak idi. Takibe alınan olgulara antireflü yaşam tarzı ve beslenme önerileri yanı sıra ek olarak %33'ünü inhaler steroid, %28'ine inhaler steroid ve GÖRH tedavisi, %15 olgula nazal, inhaler steroid ve GÖRH tedavisi başlanmış olduğu görüldü. Altı-oniki aylık takipte tedavi sonrası krup atağı tekrar eden ve etmeyen olgular arasında başvuru anında gece öksürüğü varlığı, efor ile tetiklenen öksürük varlığı ve yıllık krup epizot sayısının anlamlı farklı olduğu görüldü (sırasıyla p=0.02, p=0.01, p=0.001). Çoklu lojistik regresyon analizinde oluşturulan modeller arasında gece öksürüğü, başlangıç krup sayısı ve spesifik IgE ile oluşturulan modelin R2 değeri ile 0.33 açıklayıcı olduğu gösterilmiştir. Tartışma Yineleyen krup tanısıyla izlemem alınan olgularda öyküden alınan ipuçları izlemde bulguların yineleyip yinelemeyeceğini öngörme ve izlemi planlamada önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Yineleyen krup

P-22 Çocuklarda Hipersenstivite Pnömonisi

Hanife Tuğçe Çağlar[1], Sevgi Pekcan[1], Gökçen Ünal[2], Bahar Ece Tokdemir[1]
1 Necmettin Erbakan Universitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya, Türkiye
2 Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara, Türkiye

Hipersenstivite pnömonisi (HP) interstisyel akciğer hastalıkları içinde gruplandırılır. Hipersenstivite pnömonisi, ekstrinsik veya eksojen alerjik alveolit (EAA) olarak da adlandırılır. Tarım tozları, biyo-aerosoller, mantarlar, bakteriyel veya protozoan mikroorganizmalar ve belirli reaktif kimyasallar dahil olmak üzere çok sayıda inhale ajan tarafından tetiklenen bir tablodur. İsminde yer alan hipersensitivite ve alerji terimlerine karşın atopik bir hastalık değildir, bu nedenle de eozinofili ve IgE artışıyla seyretmez. HP'nin patogenezinde immün kompleks aracılı immün yanıt ve T-hücre aracılı immün yanıt olmak üzere iki mekanizmanın rol oynadığı düşünülmektedir. Bu iki mekanizma aynı anda veya hastalığın değişik evrelerinde etkin olabilir. İmmün kompleks aracılı cevap komplemana bağımlı nötrofillerin sebep olduğu akut akciğer hasarı ile sonuçlanırken, T-hücre aracılı immün yanıt granülomatöz inflamasyona sebep olur ve daha belirgin olarak subakut ve kronik safhada ön plandadır. Akut HP'de, serumda antijene özgü presipitan IgG'nin yüksek titrelerinin varlığı bilinmektedir. Egzersiz sırasında veya istirahatte nefes darlığı, öksürük, daha az yaygın olarak hırıltı solunum bulguları vardır. Hastaların yaklaşık yarısı kilo kaybı tarifler. Hastaların yaklaşık %50'sinde oskültasyonda krepitan raller, bazen de ronüs duyulur. Çocukların %10-30'unda hastalığın ileri evresinde çomak parmak gelişebilir. Pediyatrik popülasyonda HP için ayrı bir tanı kriteri yoktur. Hipersensitivite pnömonisi için akciğer biopsisi dahil olmak üzere hiçbir test patogonomik değildir. Sadece tek bir klinik özellik veya laboratuvar testi tanı için yeterli değildir. Tanıda en önemli basamak hastalıktan şüphe etmek ve bu klinik bulgulara yol açabilecek antijeni araştırmaktır. Maruziyetten kaçınma, tedavide en önemli basamaktır. Sistemik steroidler farmakolojik tedavide temel basamaktır. İmmünmodulatör ajanlar, antifibrotikler, akciğer transplantasyonu diğer tedavi seçenekleri arasındadır. Vaka serimizle kliniğimizde HP tanısı alan yedi hastanın klinik, laboratuvar ve radyolojik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık. Hastaların tümü 10-14 günlük steroid (1 mgr/kgr/gün) kullanımı ile düzeldi. Nefes darlığı, öksürük gibi şikayetlerle hastaneye başvuran hastalarda hipersenstivite pnömonisi mutlaka akılda tutulmalı ve maruziyet öyküsü mutlaka sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: alerjik alveolit, eozinofili

Hasta no	Cinsiyet	Yaş	Maruziyet	Başvuru şikayeti	Fizik Muayene Bulguları	FEV1	FVC	FEV1/FVC
1	Erkek	11	Tavuk yetiştirme, Bahçe ilaçlama	Halsizlik, iştahsızlık, nefes darlığı	Solunum sesleri azalmış	32	35	92
2	Erkek	14	Havuz, yüzme kursu	Nefes darlığı, öksürük	Bilateral ral ronküs, solunum sesleri bilateral azalmış	33	37	90
3	Erkek	16	Güvercin	Nefes darlığı, kilo kaybı	Solunum sesleri doğal	54	68	80
4	Erkek	7	Muhabbet kuşu	Öksürük, nefes darlığı	Bilateral ral ronküs	-	-	-
5	Erkek	15	Mantar yetiştirme	Göğüs ağrısı, öksürük	Bilateral ronküs	82	84	96
6	Kız	13	Mantar yetiştirme	Nefes darlığı	Solunum sesleri azalmış	54	62	88
7	Kız	16	Muhabbet kuşu, Bahçe ilaçlama	Nefes darlığı, öksürük	Bilateral ral	-	-	-
8	Erkek	17	Kimyasal gaz maruziyeti	Nefes darlığı	Solunum sesleri bilateral azalmış	88	89	96
9	Erkek	13	Güvercin	Nefes darlığı	Bilateral ronküs, solunum sesleri bilateral azalmış	20	21	96

P-24 Kemik İliği Transplantasyonu Sonrası Akciğer Komplikasyonlarının Tanısında Fleksibl Bronkoskopinin Rolü

Gamze Akca Dinç[1], Murat Yasin Gençoğlu[1], Salih Uytun[1], Şule Selin Akyan Soydaş[1], Satı Özkan Tabakçı[1], Işıl Bilgiç[1], Meltem Kürtül Çakar[1], Ayyüce Aktemur Ünlü[1], Hande Yetişgin[1], Çelebi Yıldırım[1], Gökçen Dilşa Tuğcu[1], Sanem Eryılmaz Polat[1], Dilber Ademhan Tural[1], Güzin Cinel[2]

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi

GİRİŞ: Kemik iliği transplantasyonu (KİT) yapılan hastalar gün geçtikçe artmakta, KİT sonrası gelişen enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz komplikasyonlar yüksek morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu komplikasyonların tanısı çoğu vakada zor olmakta, tanısal görüntüleme ile fiberoptik flexible bronkoskopi (FFB) ve akciğer biyopsisi gibi daha invaziv testler gerekebilmektedir. Çalışmamızın amacı KİT sonrası akciğer komplikasyonları için yapılan FFB'nin tanı aracı olarak rolünü değerlendirmektir. METOD: Merkezimizde Haziran 2013-Aralık 2024 yılları arasında 1000 hastaya FFB yapıldı; KİT sonrası FFB yapılmış 17 hasta çalışmaya dahil edildi. FFB yapılan hastalarımızın demografik ve tıbbi verileri hastane kayıtlarından retrospektif olarak tarandı. BULGULAR: Hastaların %53,0'ü erkek, ortanca yaş 8 (2-18) idi. %35,2'sine akut lenfoblastik lösemi, %17,6'sına akut miyeloid lösemi, %5,8'ine juvenil myelomonositik lösemi, %5,8'ine talasemi majör, %5,8'ine aplastik anemi, %5,8'ine miyelodisplastik sendrom, %5,8'ine kronik granulomatöz hastalık ve %17,6'sına DOCK8 eksikliği nedeni ile KİT yapılmıştı. Solunum semptomları nedeniyle değerlendirilen hastaların radyolojik görüntülemelerinde (Toraks BT) %70,5'inde buzlu cam dansitesi , %11,7'sinde bronşektazi , %5,8'inde fungus topu görünümü, %5,8'inde konsolidasyon, %11,7'sinde nodüler görünüm saptandı, %5,8'i normal idi. Hastalara KİT sonrası ortanca 15.ayda (4-72 ay) FFB yapıldı. FFB'lerin %52,9'u KİT sonrası gelişen enfeksiyon şüphesi ile, %47,1'i KİT sonrası gellişen enfeksiyon dışı sebepler ile yapıldı. Hastaların %64,7'si FFB öncesinde antibiyotik (ortanca 8.gününde) almakta idi. FFB uygulaması sırasında da ortanca nötrofil değeri 3360 /L (760-12810) idi. Hastalarımızın 4'üne FFB öncesi trombosit desteği (trombosit>70000/L olacak şekilde), 2'sine eritrosit süspansiyonu desteği (Hb >9 g/dl olacak şekilde) sağlandı. FFB sırasında hiçbir komplikasyon izlenmedi. 6 hastanın bronkoalveolar lavaj kültürlerinde üreme oldu: 2'sinde Pseudomonas aeruginosa, 1'inde Candida albicans, 1'inde Aspergillus fumigatus, 1'inde Staphylococcus epidermidis, 1'inde Streptococcus Pneumoniae saptandı ve etkenlere yönelik antibiyotik tedavi revizyonu yapıldı. 6 hastada (%35,2) takiplerinde bronşiolitis obliterans gelişti ve bu hastalarımıza sistemik steroid ve inhaler flutikazon, azitromisin ve montelukast (FAM) protokolü başlandı. SONUÇ: KİT sonrası invaziv tanı yöntemlerinden FFB güvenli ve akciğer komplikasyonlarının tanı ve tedavisinde yol göstericidir. Özellikle solunum yolu semptomu olan KİT hastalarında enfeksiyöz nedenlerin saptanması/dışlanması için uygun dönemde FFB yapmak tedavinin yönlendirilmesi açısından gereklidir.

Anahtar Kelimeler: kemik iliği transplantasyonu, bronşiolitis obliterans, fleksibl fiberoptik bronkoskopi

P-25 Morbid Obez Çocuklarda Uykuda Solunum Bozukluğunun Pediatrik Uyku Anketi ile Değerlendirilmesi

Meltem Kürtül Çakar [1], Murat Yasin Gençoğlu [1], Salih Uytun [1], Şule Selin Akyan Soydaş [1], Satı Özkan Tabakçı[1], Işıl Bilgiç [1], Gamze Akça Dinç [1], Ayyüce Aktemur Ünlü [1], Hande Yetişgin [1], Çelebi Yıldırım [1], Gökçen Dilşa Tuğcu [1], Sanem Eryılmaz Polat[1], Dilber Ademhan Tural [1], Güzin Cinel [2]

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara; Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Obstrüktif uyku apne sendromu (OUAS) hava yollarının tekrarlayan kısmi ve/veya tam obstrüksiyonuyla hipoksi, hiperkapni ve solunumsal bozukluklara neden olan bir durumdur; prevalansı obezite ile artmaktadır (%1-4◊%60).OUAS tanısı öykü, fizik muayene ve uykunun değerlendirildiği tetkikler (polisomnografi(PSG), poligrafi, pulse oksimetre takibi, ses/video kayıtları) aracılığı ile konulmaktadır. PSG, OUAS tanısında altın standarttır ancak yüksek maliyet ve ekipman yetersizliği nedeniyle her merkezde kolaylıkla uygulanamamaktadır. Bu nedenle,OUAS tanı ve taramasına yönelik daha uygulanabilir araçlar geliştirilmiştir. Pediatrik Uyku Anketi (PSQ), OUAS için önemli bir tarama yöntemidir.Bu çalışmanın amacı morbid obez çocuklarda OUAS'ın PSQ ile öngörülebilirliğinin araştırılması ve erken müdahale için riskli grubun belirlenmesidir. YÖNTEM: Çalışmamızda 01.11.2021-01.08.2023 tarihleri arasında morbid obezite (vücut kitle indeksi (VKİ) ≥%99p) nedeniyle merkezimize yönlendirilen ve PSQ uygulanan hastaların klinik, laboratuvar ve spirometre sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. PSQ puanı ≥0,33 OUAS için riskli olarak kabul edildi. BULGULAR: PSQ uygulanan 47 morbid obez hastanın ortanca yaşı 15(Q1-Q3:12,5-16,5)yıl; 21(%44,7)'i erkek olup ortanca VKİ persentili %99,66'idi. En sık başvuru şikâyeti eforla çabuk yorulmaydı (n:41; %87,02). Hastaların 36(%76,6)'sında ağzı açık uyuma, 33(%70,2)'ünde gündüz uykululuk hali, 21(%44,7)'inde sabah baş ağrısı, 19(%40,4)'unda sabah zor uyanma, 14(%29,8)'ünde eforla öksürük,9(%19,1)'unda gece öksürük, 9(%19,1)'unda apne, 7(%14,9)'sinde gece sık uyanma yakınması vardı.7(%14,9) hastanın hipertansiyonu vardı. Ekokardiografik değerlendirmesi yapılmış 45 hastanın 6(%13,3)'sında sol ventrikülde konsantrik hipertrofi mevcuttu.12(%25,5) hasta antidiyabetik, 7(%14,9)'si ise antihipertansif ilaç kullanmaktaydı. PSQ ortanca skoru 0,42(Q1-Q3:0,25-0,59)'idi. 31(%66,0) hastanın PSQ skoru 0,33'ün üzerindeydi. PSQ skoru ile SPO2 (r:-0,289;p:0,049) ve FEF25-75(lt)(r:-0,490; p:0,011) arasında negatif korelasyonu mevcut iken, PSQ ile FEVlt (r:-0,380; p:0,056) ve FVClt (r:-0,314; p:0,118) arasında korelasyon yoktu. PSQ skoru 0,33 altı ve üstü gruplar karşılaştırıldığında ise skorun 0,33 üstünde olduğu hastalarda hiperkarbi daha sık saptandı (p:0,050). OUAS semptomları olan tüm hastalar PSG için yönlendirildi; ancak uygulanabilen 4 hastanın 3(%75,0)'nde AHI>5 ve PSQ skoru >0,33'idi, AHI<1 olan hastanın ise PSQ skoru 0,25'ti. SONUÇ: Morbid obez hastalarda spirometride restriktif bulgular saptanmasa da PSQ ile OUAS varlığı öngörülebilir. PSQ skorları yüksek olan grupta hiperkarbi daha sıktır, bu hasta grubunda OUAS değerlendirmesinde kan gazı değerlerine dikkat edilmelidir. Bulgularımız, PSG'ye sınırlı erişimi olan kliniklerde, bu hasta grubunda OUAS varlığını ve erken müdahale için riskli grubu belirlemek için PSQ kullanılabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Morbid obezite, Pediatrik Uyku Anketi, solunum fonksiyon testi, kan gazı, polisomnografi, obstrüktif uyku apne sendromu