



PROF. DR. AYHAN GÖÇMEN Anısına...

12. ULUSAL
ÇOCUK SOLUNUM
YOLU HASTALIKLARI
ve KİSTİK FİBROZİS
Kongresi

7-9 MAYIS 2026

THE ANKARA OTEL, ANKARA



BİLDİRİ
KİTABI

MOTTO
www.motto.tc



İÇİNDEKİLER:

	<u>Sayfa</u>
Davet	3
Kurullar	4
Ana Konular	5
Bilimsel Program	6 - 13
Sözel Bildiri Listesi	14 - 19
Poster Bildiri Listesi	20 - 21
Sözel Bildiriler	22 - 110
Poster Bildiriler	111 - 129

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

Değerli meslektaşlarımız,

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği’mizin **12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi**’ni, çocuk göğüs hastalıklarının kurucusu sayın hocamız **Prof. Dr. Ayhan Göçmen** anısına **07-09 Mayıs 2026** tarihleri arasında **Ankara’da The Ankara Hotel**’de gerçekleştirecek olmaktan büyük mutluluk duyuyoruz.

Kongremizde çocuklarda görülen tüm solunum yolu hastalıkları; kurslar, vaka örnekleri, konferans, panel, karşıt görüş, uydu sempozyumları, sözlü ve poster sunumları ile zenginleştirilmiş olarak her açıdan tartışılacaktır. Tüm hastalıklar, tanımlayıcı ve tedavi edici olduğu kadar, önleyici tıp açısından da ele alınacaktır. Bu amaçla titizlikle seçilmiş güncel konular konunun uzmanı olan deneyimli hocalarımızın yanı sıra, biliminin geleceği olan ve bu yolda beraber yürüdüğümüz genç meslektaşlarımız tarafından da sunulacak ve tartışılacak, ayrıca alanımızdaki sorunlar çözüm önerileriyle birlikte ele alınacaktır.

Çocuk göğüs hastalıkları, alerji, enfeksiyon hastalıkları başta olmak üzere çocuk göğüs hastalıkları alanına gönül veren herkesi kongremizde görmek bizleri çok mutlu edecektir.

Sizlerden alacağımız güçle, **07-09 Mayıs 2026** tarihleri arasında **Ankara’da 12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi**’nde birlikte olmayı diliyor, saygı ve sevgilerimizi sunuyoruz.



Doç. Dr. Gizem Özcan
Kongre Sekreteri



Prof. Dr. Ebru G. Yalçın
Kongre Başkanı



Prof. Dr. Uğur Özçelik
Dernek Başkanı

KONGRE ve BİLİMSEL KURUL BAŞKANI

Prof. Dr. Ebru Güneş Yalçın

KONGRE SEKRETERİ

Doç. Dr. Gizem Özcan

DÜZENLEME KURULU

Prof.Dr. Uğur Özçelik

Prof. Dr. Ebru Güneş Yalçın

Prof. Dr. Tuğba Ş. Eyüboğlu

Doç. Dr. Dilber A. Tural

Doç. Dr. Gizem Özcan

**ÇOCUK SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI VE KİSTİK FİBROZİS DERNEĞİ YÖNETİM
KURULU**

Prof. Dr. Uğur Özçelik

Prof. Dr. Ebru Güneş Yalçın

Prof. Dr. Tuğba Ş. Eyüboğlu

Doç. Dr. Dilber A. Tural

Doç. Dr. Gizem Özcan

Ana Konular

- Kistik Fibrozis
- Akciğer Enfeksiyonları ve Korunma
- Tüberküloz
- Astım ve tedavisi
- Primer Siliyer Diskinezi
- Pulmoner Tromboemboli
- Pulmoner Hipertansiyon
- Kronik Öksürük
- Uykuda Solunum Bozuklukları ve Tedavisi
- Solunum Yetmezliği ve Tedavisi
- İntersitisyel Akciğer Hastalıkları
- İmmünyetmezlikler ve Akciğer
- Nöromuskuler Hastalıklarda Akciğer Sorunları
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Girişimsel İşlemler
- Çocuk Göğüs Hastalıklarında Akciğer Görüntüleme 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
- Aşılar ve profilaksi
- Plevral efüzyonlar
- Kronik Solunum Sistemi Hastalıklarında Beslenme

07 Mayıs 2026 Perşembe

1. GÜN KONGRE OTURUMLARI

	SALON A		
13:30 - 14:10	Konferans: Prof Dr Ayhan Göçmen anısına; Türkiye’de çocuk göğüs hastalıklarının tarihi ve gelişimi Oturum Başkanları: Remziye Tanaç, Nural Kiper Konuşmacı: Uğur Özçelik		
	SALON A		SALON B
	Panel: Kistik Fibrozis; Ülkemizde ve Dünya’da Oturum Başkanları: Deniz D Ersöz, Ebru Yalçın		Panel: Çocukluk çağı astımda rehberler eşliğinde tedavi Oturum Başkanları: Nihat Sapan, Ayşen Bingöl
14:10 - 14:40	UKKS verileri bize neler söylüyor? Konuşmacı: Deniz D. Ersöz	14:10 - 14:40	Okul öncesi çocuklarda tedavi Konuşmacı: Nevin Uzunur
14:40 - 15:10	"Pharmacovigilance studies in CF" Online Speaker: Lutz Nährlich	14:40 - 15:10	Okul çocukları ve ergenlerde tedavi Konuşmacı: Ayşen Bingöl
15:10 - 15:30	Kahve Arası		
	SALON A		SALON B
	Panel: Yeni rehberimiz eşliğinde klinik vaka örnekleriyle çocukluk çağı tüberkülozu Oturum Başkanları: Uğur Özçelik, Arif Kut		Panel: Tütün ürünlerinden elektronik sigaraya büyüyen tehlike Oturum Başkanları: Esen Demir, Haluk Çokuğraş
15:30 - 16:00	Tanı yöntemleri Konuşmacı: Saniye Girit	15:30 - 16:00	Çocuk ve gençler hedefte Konuşmacı: Elif Dağlı
16:00 - 16:30	Tedavi Konuşmacı: Velat Şen	16:00 - 16:30	Pasif içicilik; ikinci ve üçüncü el duman maruziyeti ve etkileri Konuşmacı: Demet Can

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

16:30 - 17:00	Koruyucu tedavi Konuşmacı: <i>Erkan Çakır</i>	16:30 - 17:00	Mücadele yolları; önlemek ve tedavi etmek Konuşmacı: <i>Sinem Akgül</i>
	<i>SALONA</i>		
18:00 - 18:15	<i>KONGRE AÇILIŞI</i>		
18.15 - 19.15	Cumhuriyet'in Gülbüz Çocuğu <i>Pınar Ayhan</i>		

08 Mayıs 2026 Cuma 2. GÜN KONGRE OTURUMLARI				
	SALON A		SALON B	SALON C
08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 1 Oturum Başkanları: Özlem Keskin, Gizem Özcan (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)	08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 2 Oturum Başkanları: Ayten Pamukçu, Nagehan E. Ordukaya (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)	Sözel Bildiri Oturumu - 3 Oturum Başkanları: Saniye Girit, Güzin Cinel (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)
	SALON A		SALON B	
	Panel: CFTR disfonksiyonunu anlamak Oturum Başkanları: Ebru Yalçın, Eda Utine		Panel: Ağır-ileri KF akciğer hastalığında yönetim Oturum Başkanları: Bülent Karadağ, Oğuz Karcioğlu	
09:00 - 09:30	Genetik değerlendirme; CFTR veri tabanlarının özellikleri ve varyantların değerlendirilmesi Konuşmacı: Zeynep Seda Uyan	09:00 - 09:30	Pulmoner komplikasyonlar ve yönetimi Konuşmacı: Ayşe A. K. Sakallı	
09:30 - 10:00	CRMS-CFSPID'den CFTR-RD'ye tanımlamalar ve izlem Konuşmacı: Ebru Yalçın	09:30 - 10:00	Beslenme desteği nasıl olmalı? Konuşmacı: Ersin Gümüş	
10:00 - 10:30	CFTR dışı kanalopatiler ve pulmoner ionosit regülasyonu Konuşmacı: Hasan Yüksel	10:00 - 10:30	Ülkemizde akciğer nakli; başarılar ve zorluklar Konuşmacı: Erdal Yekeler	
10:30 - 11:00	Kahve Arası			
	SALON A		SALON B	
	Karşıt görüş: Evre II plevral ampiyem tedavisi Oturum Başkanları: Yakup Canitez, Demet Can		Panel: Primer Siliyer Diskinezi Oturum Başkanları: Uğur Özçelik, Ela E. Eralp	

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

11:00 - 11:25	Fibrinolitik tedavi ilk seçenek olmalıdır Konuşmacı: Güzin Cinel	11:00 - 11:20	Klinik ve izlem Konuşmacı: Dilber A. Tural
		11:20 - 11:40	Tanı yöntemleri Konuşmacı: Emine Gök
11:25 - 11:50	VATS ilk seçenek olmalıdır Konuşmacı: Tuğba Ş. Eyüboğlu	11:40 - 12:00	Treatment approach and future therapeutics in PCD Online Speaker: Heymut Omran
	SALON A		
12:00 - 12:30	UYDU SEMPOZYUMU - GEN İLAÇ Oturum Başkanı: Ebru Yalçın Kistik Fibroziste inhale tobramisin tedavisi Konuşmacı: Nagehan E. Ordukaya		
12:30 - 13:30	Öğle Arası		
13:00 - 13:30	Poster Sunumları .I. Oturum Başkanları: Gökçen K. Öztürk, Melih Hangül <u>(Poster Bildiri Programı için Tıklayınız.)</u>		
	Poster Sunumları II. Oturum Başkanları: Gizem Özcan, Aykut Eşki <u>(Poster Bildiri Programı için Tıklayınız.)</u>		
	SALON A		SALON B
	Panel: Çocuklarda uykuda solunum bozuklukları Oturum Başkanları: Ayşe T Aslan, Nagehan E. Ordukaya		Panel: Çocuk göğüs hastalıkları yan dal eğitiminde; standardizasyon, sorunlar ve fırsatlar Oturum Başkanları: Uğur Özçelik, Orhan Odabaşı
13:30 - 14:00	Obstrüktif uyku apne sendromu (OSAS) Konuşmacı: Ayşe T. Aslan	13:30 - 13:50	Farklı merkezlerde Çocuk Göğüs Hastalıkları eğitiminin standardizasyonu mümkün mü? Konuşmacı: Orhan Odabaşı
		13:50 - 14:10	Tek başına bir branş: Türkiye’de tek çocuk göğüs hastalıkları uzmanı olmak Konuşmacı: Deniz Mavi Tortop

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

14:00 - 14:30	Santral apneler Konuşmacı: Ela E. Eralp	14:10 - 14:30	Yeni nesil tıp kültürü: Rekabet mi, paylaşım mı? Konuşmacı: Uğur Özçelik
14:30 - 15:00	Tedavi yaklaşımları Konuşmacı: Sedat Öktem	14:30 - 14:50	Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve KF Derneği’nin görüş ve önerileri Konuşmacı: Gizem Özcan
		14:50 - 15:00	Tartışma
15:00 - 15:30	Kahve Arası		
	SALON A		SALON B
	Panel: Literatüre katkılarımız; son üç yılda ülkemizden yayınlar Oturma Başkanları: Ali Baki, Özlem Keskin		Panel: Sistemik hastalıklarda akciğer tutulumu; ilginç vaka sunumları Oturma Başkanları: Berna Oğuz, Tuğba Ş. Eyüboğlu
15:30 - 15:50	Kistik fibrozis Konuşmacı: Erdem Başaran	15:30 - 15:50	Olgu 1 Konuşmacı: Nilay B. İkizoğlu
15:50 - 16:10	Uykuda solunum bozuklukları Konuşmacı: Tuğba R. Gürsoy	15:50 - 16:10	Olgu 2 Konuşmacı: Tuğba Kazlı
16:10 - 16:30	İnterstisiyel akciğer hastalıkları Konuşmacı: Mine Y. Kalyoncu	16:10 - 16:30	Olgu 3 Konuşmacı: Gökçen K. Öztürk
16:30 - 16:50	Enfeksiyon hastalıkları Konuşmacı: Aykut Eşki	16:30 - 16:50	Olgu 4 Konuşmacı: Azer Kılıç Başkan
	SALON A		
17:00 - 18:30	Ulusal KF Kayıt Sistemi Toplantısı		
18.30 - 19.15	Fotoğraflarla Ankara Emin Ateş		

09 Mayıs 2026 Cumartesi

3. GÜN KONGRE OTURUMLARI

	SALON A		SALON B	SALON C
08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 4 Oturum Başkanları: Ebru Yalçın, Dilber A. Tural (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)	08:00 - 09:00	Sözel Bildiri Oturumu - 5 Oturum Başkanları: Tuğba Ş. Eyüboğlu, Nazan Çobanoğlu (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)	Sözel Bildiri Oturumu - 6 Oturum Başkanları: Ayşe T. Aslan, Özge Yılmaz (Sözel Bildiri Programı için Tıklayınız.)
	SALON A		SALON B	
09:00 - 09:30	Panel: KF’te modülatör tedaviler; Dilek Kumcu anısına Oturum Başkanları: Dilber A. Tural, Ebru Yalçın	09:00 - 09:30	Panel: Çocukluk çağı astımında zor durumlar Oturum Başkanları: Bülent Şekerel, Cansın Saçkesen	
09:30 - 10:00	Tedaviye başlama ve izlem süreci, yanıt ölçütleri Konuşmacı: Beste Özsezen	09:30 - 10:00	Astım kontrolünde zorluklar; nedenleri ve izlem Konuşmacı: Figen Gülen	
10:00 - 10:30	Yan etkiler ve yönetimi Konuşmacı: Melih Hangül	10:00 - 10:30	Obezite ilişkili astım; Patofizyoloji ve tedavi Konuşmacı: Ayşegül Ertuğrul	
10:30 - 11:00	Ufukta neler var? Yeni modülatörler ve ötesi Konuşmacı: Almala P. Ergenekon	10:00 - 10:30	Ağır astım tanımı, tedavisi ve biyolojik ajanların kullanımı Konuşmacı: Cansın Saçkesen	
10:30 - 11:00	Kahve Arası			
	SALON A		SALON B	
	Panel: Romatolojik hastalıkların akciğer tutulumunda tanı ve tedavi Oturum Başkanları: Seza Özen, Ebru Yalçın		Panel: Güncel bilgiler eşliğinde kronik akciğer hastalıklarında patogeneze, klinik ve tedavi Oturum Başkanları: Ayten Pamukçu, Uğur Özçelik	

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

11:00 - 11:25	SLE’de akciğer tutulumu Konuşmacı: Dilber A. Tural	11:00 - 11:25	KF dışı bronşektazi Konuşmacı: Uğur Özçelik
11:25 - 11:50	sJIA’da akciğer tutulumu Konuşmacı: Ebru Yalçın	11:25 - 11:50	Post-enfeksiyöz bronşiyolitis obliterans Konuşmacı: Tuğba Ş. Eyüboğlu
11:50 - 12:15	İnterferanopatilerde akciğer tutulumu Konuşmacı: Gökçen D. Tuğcu	11:50 - 12:15	Kök hücre nakli sonrası bronşiyolitis obliterans Konuşmacı: Yasemin Gökdemir
12:15 - 12:45	UYDU SEMPOZYUMU SANOFİ PASTEUR Oturum Başkanı: Uğur Özçelik RSV’ye Karşı Etkin Korumada Tüm Bebekler için Beyfortus Konuşmacı Gizem Özcan		
12:45 - 13:30	Öğle Arası		
	SALON A		SALON B
	Panel: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları Oturum Başkanları: Nazan Çobanoğlu, Nagehan E. Ordukaya		Panel: Çocuk göğüs hastalıkları alanda yapay zeka (AI); yardımcı mı? tehdit mi? Oturum Başkanları: Bülent Karadağ, İsmail Akdulum
13:30 - 14:00	“Diagnostic classification by age” Online Speaker: Andrew Bush	13:30 - 14:00	Radyolojik değerlendirmede AI Konuşmacı: İsmail Akdulum
14:00 - 14:30	Tanıda genetik çalışmaların yeri Konuşmacı: Nagehan E. Ordukaya	14:00 - 14:30	Solunum fonksiyon testlerinde AI Konuşmacı: Özge Yılmaz
14:30 - 15:00	İmmüsupresif ve anti-fibrotik tedaviler Konuşmacı: Nazan Çobanoğlu	14:30 - 15:00	Ç. Göğüs hastalıkları pratiğinde AI Konuşmacı: Bülent Karadağ
15:00 - 15:30	Kahve Arası		

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

	SALON A		SALON B
	Panel: Hemoptizi Oturum Başkanları: Nevin Uzuner, Melih Hangül		Panel: Çocuk göğüs hastalıklarında proflaksi ve aşılar Oturum Başkanları: Gizem Özcan, Özge Yılmaz
15:30 - 16:00	Nedenleri Konuşmacı: Sevgi Pekcan	15:30 - 16:00	Kronik akciğer hastalıklarında antibiyotik proflaksisi Konuşmacı: Fazılcan Zirek
16:00 - 16:30	Tedavi yaklaşımları Konuşmacı: Mehmet Köse	16:00 - 16:30	Pnömonokok aşıları Konuşmacı: Ali Özdemir
	SALON A		
16:30 - 17:00	KAPANIŞ		

Sözel Bildiri Oturumu - 1 / SALON A

8 Mayıs 2026, Cuma

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Özlem Keskin, Gizem Özcan

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-01	Covid-19 Pandemisinin Toplum Kökenli Pnömoni Etkenlerinin Viral Epidemiyolojisi Üzerindeki Etkisi: Retrospektif Gözlemsel Bir Çalışma	Meltem Yıldız Kayaoğlu
S-02	Toplum Kökenli Pnömonide Viral ve Bakteriyel Etiyolojiler İçin Öngörücü Faktörlerin Araştırılması	Meltem Yıldız Kayaoğlu
S-03	Tenascin-C'nin Kistik Fibrozisteki Rolü	Elif Miray Karakuş
S-04	Yenidoğan KF Taraması Pozitif, Tanı Kriterlerini Karşılamayan Olgularda Erken Dönem CFTR Tüm Gen Analizinin Değerlendirilmesi	Evrin Hekaya
S-05	Kronik Nonbakteriyel Osteomyelit Tanılı Çocuklarda Uyku Bozuklukları ve Uyku Kalitesinin Değerlendirilmesi	Elif Cingöz
S-06	Pediyatrik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrası Gelişen Bronşiolitis Obliterans Sendromunun Klinik Özellikleri ve Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi	Dilara Demirel
S-07	Kistik Fibrozisli Hastalarda Akut Akciğer Alevlenmelerinin Belirleyicileri: Ulusal Kayıt Sistemi Verilerinin Analizi	Dilara Demirel
S-08	Endüstriyel Bir Bölgede Okul Öncesi Çocuklarda Tekrarlayan Hışıltı: Hava Kirliliğinin Rolü	Evrin Hekaya

Sözel Bildiri Oturumu - 2 / SALON B

8 Mayıs 2026, Cuma

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Ayten Pamukçu, Nagehan E. Ordukaya

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-09	Kistik fibrozis tanımlı çocuklarda CFTR geninde büyük delesyon ve duplikasyonların klinik üzerine etkisi: Ulusal kayıt tabanlı çalışma	Esin Gizem Olgun
S-10	Çocuklarda Girişimsel Bronkoskopi: 1 yıllık iki merkez deneyimi	Aslı İmran Yılmaz
S-11	Kistik fibrozis hastalarında N1303K CFTR varyantının klinik seyir, tedavi yanıtı ve uzun dönem sonuçları: Ulusal kayıt tabanlı kohort çalışması	Esin Gizem Olgun
S-12	TÜBERKÜLOZUN GİZLİ YÜZÜ: ABDOMİNAL TÜBERKÜLOZ	Havva İpek Demir
S-13	Yenidoğan Tarama Programının Spinal Musküler Atrofide Tedavi Başlama Zamanı ve Solunumsal Sonuçlar Üzerindeki Etkisi: Türkiye Deneyim	Julide Özgür
S-14	CFTR modülatör tedavisinin kistik fibrozisli hastaların uyku parametreleri üzerindeki etkisi	Ali Buğra Çetinkaya
S-15	CFTR Modülatör Tedavisi Alan Kistik Fibrozis Hastalarında Yağda Eriyen Vitamin Düzeylerinin Değerlendirmesi	Fatma Gül Ersan
S-16	Mukopolisakkaridoz Tanımlı Hastalarda Uyku ile İlişkili Solunum Bozuklukları	Tuğçe Ünlü

Sözel Bildiri Oturumu - 3 / SALON C

8 Mayıs 2026, Cuma

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Saniye Girit, Güzin Cinel

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-17	Kistik Fibrozisli Ergenlerin Erişkin Hastanesine Geçiş İ için Özgün Olarak Yapılandırılmış Programın Sonuçları	Pelin Özçilingir Hakverdi
S-18	Türkiye Ulusal KF Kayıt Sistemi Verilerinden Modölatör Kullanmayan Hastalarda Boylamsal Solunum Fonksiyon Seyirlerinin Makine Öğrenimi Tabanlı Tahmini	Ömer Faruk İpek
S-19	İleri Evre Akciğer Hastalığı Olan Kistik Fibrozisli Çocuklarda Klinik Bulgular, Yaşam Kalitesi ve Öz Bakım Yönetimi: Çok Yönlü Bir Değerlendirme	Ömer Faruk İpek
S-20	Bronkopulmoner Displazili Çocuklarda Küçük Havayolu Tutulumu ve Akciğer Matürasyonunun İmpuls Osilometrisi ile Değerlendirilmesi	Umay Kavgacı
S-21	Kistik Fibrozisli Çocuklarda Sosyoekonomik Düzey ile Havayolu Kolonizasyonu ve Hastalık Bilgi Düzeyi Arasındaki İlişki	Umay Kavgacı
S-22	Kronik Granömatöz Hastalığı Olan Çocuklarda Akciğer Tutulumunun Klinik ve Radyolojik Özellikleri	Umay Kavgacı
S-23	Kistik Fibrozisli Çocuklarda İlk Pseudomonas aeruginosa Eradikasyonu Sonrası Uzun Dönem Sonuçların Klinik Belirteçleri: 10 Yıllık Retrospektif Bir Çalışma	Tuğçe Kantemir
S-24	Elxacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ile Tedavi Edilen Kistik Fibrozisli Çocuklarda Erken Yanıt Varyasyonları ve Etkileyen Faktörler: Tek Merkez Deneyimi	Tuğçe Kantemir
S-25	2789+5G>A Varyantı Olan Kistik Fibrozisli Hastaların Klinik Özellikleri: Ulusal Kayıt Sistemine Dayalı Bir Analiz	Tuğçe Kantemir

Sözel Bildiri Oturumu - 4 / SALON A

9 Mayıs 2026, Cumartesi

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Ebru Yalçın, Dilber A. Tural

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-26	Çocuklarda Hemoptizinin Etiyolojik Spektrumu ve Klinik Sonuçları: Üçüncü Basamak Bir Merkezden On Yıllık Retrospektif Analiz	Tuğçe Kantemir
S-27	Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının İzleminde Yeni Araçlar: Impuls Osilometri ve Akciğer Ultrasonografisinin Yeri	Emine Altay Tanyer
S-28	Primer Siliyer Diskinezi Tanılı Çocuklarda Vücut Kompozisyonu ve Solunum Parametrelerinin Değerlendirilmesi: Prospektif Bir Çalışma	Ömer Faruk İpek
S-29	Niemann-Pick hastalığı ile Takipli Pediatrik Hastalarda Pulmoner Tutulumun Değerlendirilmesi	Gamzegül Gözen Bayramoğlu
S-30	Kistik Fibrozis Tarama Pozitif, Kesin Olmayan Tanılı ve CFTR İlişkili Bozukluk Olan Hastaların Uzun Dönem Takibi	Gamze Akca Dinç
S-31	PRİMER SİLİYER DİSKİNEZİ TANILI HASTALARDA YAŞ VE ÜST SOLUNUM YOLU BULGULARI ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	Sıla Tarkan
S-32	Tek Merkezde Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi Uygulamalarına Ait 10 Yıllık Deneyim	Mukaddes Ağırtıcı
S-33	Kistik fibrozisli çocuklarda KFTR modülatör tedavisinin temel inflamatuvar belirteçler ve immünglobulinler üzerine etkileri: Tek merkez klinik deneyimi	Işıl Bilgiç

Sözel Bildiri Oturumu - 5 / SALON B

9 Mayıs 2026, Cumartesi

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Tuğba Ş. Eyüboğlu, Nazan Çobanoğlu

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-34	Post-enfeksiyöz ve post-transplant bronşiolitis obliteranslı çocukların klinik özellikleri ve sonuçları: Tek merkez deneyimi	Erdem Gönüllü
S-35	Solunum sistemini etkileyen pediatrik hastalıklarda çoklu endoskopi deneyimimiz	Erdem Gönüllü
S-36	Türkiye’de KFTR Varyant Çeşitliliği ve Mevcut Kistik Fibrozis Tedavilerine Uygunluk	Burcu Capraz Yavuz
S-37	“Kistik Fibrozis ve Primer Siliyer Diskinezi Hastalık Şiddeti ile Duygu Düzenleme ve Anksiyete-Depresyon İlişkisi”	Irmak Tanal Şambel
S-38	Kistik Fibrozisli Çocuklarda Sigara Maruziyeti ve Pulmoner Alevlenme İlişkisi: Tek Merkez Deneyimi	Pelin Asfuroğlu
S-39	Adölesanlarda Mesleksel Maruziyetlere Bağlı Akciğer Hastalıkları: Klinik Özellikler ve Sahada Uygulanabilir Tanısal Yaklaşım	Şule Selin Akyan Soydaş
S-40	Pektus Ekskavatum Nedeniyle Vakum Tedavisi Uygulanan Adölesanlarda Tedavi Sırasında Göğüs Derinliği Değişimi ile Beden İmajı Algısı Arasındaki İlişki: Prospektif Kohort Çalışma	Şule Selin Akyan Soydaş
S-41	Çocuklarda Obstrüktif Uyku Apnesi Şiddeti ile Retinal ve Koroidal Yapısal Değişiklikler Arasındaki İlişki: Pilot Bir Optik Koherens Tomografi Çalışması	Yadigar Öztürk

Sözel Bildiri Oturumu - 6 / SALON C

9 Mayıs 2026, Cumartesi

08:00 - 09:00

Oturum Başkanları: Ayşe T. Aslan, Özge Yılmaz

Sunum Kodu	Başlık	İsim
S-42	Kistik Fibrozis Hastalarında Yüksek Etkili Modülatör Tedavinin Kemik Mineral Yoğunluğu Üzerine Etkisi	Meltem Kürtül Çakar
S-43	Kistik Fibrozisli Çocuklarda Yaşamın İlk İki Yılındaki Pulmoner Alevlenmelerin İleri Dönem Pulmoner Fonksiyonlara Etkisinde CFTR Modülatör Tedavisinin Rolü	Ayça Laçın Tekin
S-44	Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sisteminde kayıtlı hastaların hemoptizi açısından incelenmesi	Handan Kekec
S-45	Mekonyum İleusunun Kistik Fibrozis Prognozundaki Yeri; Yenidoğan Tarama Programı Öncesi ve Sonrası	Didar Ağca Cengiz
S-46	Kistik fibrozisli çocuk ve adölesanlarda kemik mineral yoğunluğu: kesitsel çalışma	Emre Uğurlu
S-47	Çocukluk Çağı Kistik Fibrozis Dışı Bronşektazilerde Tüm Ekzom Dizilemenin Tanısal Katkısı ve Etiyolojik Spektrumun Belirlenmesi	Özge Meral
S-48	HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI FLEKSİBL BRONKOSKOPİ VE BRONKOALVEOLER LAVAJIN TANISAL VERİMİ	Seyhan Çelik Merteşe
S-49	Pediyatrik Romatolojik Hastalıklarda HRCT ile Saptanan Pulmoner Tutulumun Solunum Fonksiyon Testleri ile İlişkisi ve Belirleyicileri	Hazal Gacemer
S-50	Biyolojik Ajan Tedavisi Alan Juvenil İdiyopatik Artritli Çocuklarda Solunum Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi	Gülay Bilgin

Poster Sunumları - 1

8 Mayıs 2026, Cuma / Poster Sergi Alanı

13:00 - 13:30

Oturum Başkanları: Gökçen K. Öztürk, Melih Hangül

Sunum Kodu	Başlık	İsim
P-01	Chlamydia pneumoniae Enfeksiyonuna Sekonder Gelişen Organize Pnömoni ve Eşlik Eden G6PD Eksikliği: Tanısal Zorluk Yaratan Bir Olgu	Esin Gizem Olgun
P-02	Tiner Aspirasyonu Sonrası Gelişen Nekrotizan Kimyasal Pnömoni: Pediatrik Bir Olgu Sunumu	Damla Yıldırım
P-03	Nadir Bir Genetik Varyanta Bağlı Herediter Pulmoner Alveoler Proteinozis ve Statin Tedavisine Yanıtı	Fazılcan Zirek
P-04	Farklı Klinik Prezantasyonlarla Ortaya Çıkan Hava Yolu İnfanıl Hemanjiomları: Bronkoskopi ile Tanı ve Propranolol Tedavisi	Semra Öztürk
P-05	Kistik Fibrozis Tanılı Pediatrik Hastada Persistan Hava Kaçağının Yönetiminde Otolog Kan Yama Plörodez: Akciğer Koruyucu Bir Alternatif	Mukaddes Ağırtıcı
P-06	Nadir bir stridor nedeni: İatrojenik Trakeobronkomegali	Mukaddes Ağırtıcı
P-07	Çalışan Çocukta Yeni Tehlike: Meslek Hastalıklarında Akciğer Tutulumu	Aylin Bağcı

Poster Sunumları - 2

8 Mayıs 2026, Cuma / Poster Sergi Alanı

13:00 - 13:30

Oturum Başkanları: Gizem Özcan, Aykut Eşki

Sunum Kodu	Başlık	İsim
P-08	Class 1 Cftr Mutasyonuna Sahip Kistik Fibrozis Olgusunda Elexacaftor/Tezacaftor/İvacaftor Tedavi Deneyimi	Erdi Çağrı Dağdelen
P-09	Elektronik Sigara Kullanımı İle İlişkili Akciğer Hasarı (Evalı) Gelişen Bir Olgu	Erdi Çağrı Dağdelen
P-10	Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalığında Nadir Bir Neden: Plcb3 Mutasyonu	Erdi Çağrı Dağdelen
P-11	Çocuklarda Nadir Bir İnterstisel Akciğer Hastalığı Nedeni: Pleuroparankimal Fibroelastozis	Erdi Çağrı Dağdelen
P-12	Double Aortik Ark Anomalisine Bağlı Trakeomalazide Hava Yolu Stent Uygulaması: Ventilatör Bağımlı Solunum Yetmezliği ile Seyreden Bir Olgu	Erdi Çağrı Dağdelen
P-13	Antibiyotiğe Yanıtsız Pnömoninin Ardında: Dört Pediatrik Organize Pnömoni Olgusunda Etiyolojik Çeşitlilik ve Yönetim	Kübra Özkaya

. SÖZEL BİLDİRİLER

S-01 Covid-19 Pandemisinin Toplum Kökenli Pnömoni Etkenlerinin Viral Epidemiyolojisi Üzerindeki Etkisi: Retrospektif Gözlemsel Bir Çalışma

Meltem Yıldız Kayaoğlu¹, Zeynep Özeren¹, Hanife Avcı², Tuğçe Kantemir¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Kübra Aykaç³, Yasemin Özsürekcı³, Ebru Güneş Yalçın¹, Deniz Doğru¹, Ali Bülent Cengiz³, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

3 Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Toplum kaynaklı pnömoni (TKP), önemli bir halk sağlığı sorunudur. COVID-19 pandemisi sırasında sağlık hizmetine başvuru davranışındaki değişiklikler, tanısal zorluklar ve artan ampirik antibiyotik kullanımı TKP etkenlerinin dağılımını etkileyebilir. **Amaç:** Bu çalışma, COVID-19 pandemisinin çocuklarda TKP epidemiyolojisi üzerindeki etkisini değerlendirmeyi amaçlamış olup, pandemiden önce (2018–2019), pandemi dönemi (2020–2022) ve pandemiden sonraki (2023–2024) dönemlerde TKP tanısı ile hastaneye yatırılan pediatrik hastaların analizini içermektedir. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya 2018–2024 yılları arasında TKP tanısı ile hastaneye yatırılan 0–18 yaş arası çocuklar dahil edilmiştir. İstatistiksel analizler R ve SPSS yazılımları kullanılarak yapılmıştır. **Bulgular:** Çalışmaya toplam 123 TKP’li hasta dahil edilmiştir (medyan yaş: 47 ay; %58,5 erkek). Hastaların 37’si (%30,1) pandemiden önce, 51’i (%41,5) pandemi sırasında ve 35’i (%28,5) pandemiden sonra hastaneye yatırılmıştır. PCR yöntemi ile üç dönem boyunca 71 hastada (%57,7) viral etken saptanmıştır. Viral etken saptama oranı pandemiden önce, COVID-19 ve pandemiden sonra dönemler arasında anlamlı farklılık göstermemiştir ($p=0,785$). Saptanan viral etkenler arasında, Rhinovirüs %32,5, RSV %23,2, İnfluenza %12,7, Koronavirüs %9,3, Bocavirus %9,3, COVID-19 %5,81, Parainfluenza %3,48, Adenovirüs %2,32 ve Metapneumovirüs %1,16 olarak belirlenmiştir (Tablo 1). **Sonuç:** Pediatrik TKP’de viral etken saptama oranı pandemiden önce, COVID-19 ve pandemiden sonra dönemler arasında değişmemiş, ancak viral etkenlerin dağılımı gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Toplum Kökenli Pnömoni, Covid-19, Pandemi, Epidemiyoloji, Virüsler, Viral etkenler

Tablo 1

	Covid öncesi (n=37)	Covid (n=51)	Covid sonrası (n=35)
Rhinovirüs (yes, n%)	11 (19%)	7 (12.7%)	10 (28.6%)
İnfluenza (yes, n%)	4 (6.9%)	6 (10.9%)	1 (2.9%)
Bocavirüs (yes, n%)	-	2 (3.6%)	6 (17.1%)
Metapnömovirüs (yes, n%)	-	1 (1.8%)	-
Parainfluenza (yes, n%)	2 (3.4%)	1 (1.8%)	-
Adenovirüs (yes, n%)	-	2 (3.6%)	-
RSV (yes, n%)	7 (12.1%)	10 (18.2%)	3 (8.6%)
Coronavirüs (yes, n%)	1 (1.7%)	4 (7.3%)	3 (8.6%)
Covid (yes, n%)	-	5 (9.1%)	-

S-02 Toplum Kökenli Pnömonide Viral ve Bakteriyel Etiyolojiler İçin Öngörücü Faktörlerin Araştırılması

Meltem Yıldız Kayaoğlu¹, Zeynep Özeren¹, Hanife Avcı², Dilara Demirel¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Kübra Aykaç³, Yasemin Özsürekci³, Ebru Güneş Yalçın¹, Deniz Doğru¹, Ali Bülent Cengiz³, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

3 Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Toplum kaynaklı pnömoni (TKP), çocuklarda önemli bir halk sağlığı sorunudur ve bakteriyel, viral veya atipik etkenler tarafından meydana gelebilir. **Amaç:** Bu çalışma, TKP tanısıyla hastaneye yatırılan çocuklarda viral etken saptanması ile ilişkili klinik ve laboratuvar bulgularını tanımlayarak rasyonel antibiyotik kullanımını desteklemeyi amaçlamıştır. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya 2018–2024 yılları arasında TKP tanısıyla hastaneye yatırılan 0–18 yaş arası çocuklar dahil edilmiştir. Veriler R ve SPSS yazılımları kullanılarak analiz edilmiştir. **Bulgular:** Toplam 123 hasta çalışmaya dahil edilmiştir (medyan yaş: 47 ay; %58,5 erkek). Viral etkenler, nazofaringeal örneklerden PCR ile 71 hastada (%57,7) saptanmıştır. Viral pnömoni hastalarda rinore ($p=0,025$), ronküs ($p=0,028$) ve interstisyel pnömoni/artmış havalanma ($p<0,001$) oranları istatistiksel anlamlı olarak daha yüksekti; lobar pnömoni ise viral enfeksiyon saptanmayan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı oranda daha sık görülmüştür ($p=0,007$). Lojistik regresyon analizinde rinore ve interstisyel pnömoni/artmış havalanma viral enfeksiyonun bağımsız belirteçleri olarak tanımlanmıştır. Rinore varlığı viral etken saptanma riskini 2,76 kat artırırken, interstisyel pnömoni/artmış havalanma viral etken saptanma riskini 6,72 kat artırmıştır. Model kabul edilebilir kalibrasyon göstermiş ve genel doğruluk oranı %68,26 olarak bulunmuştur. Antibiyotik tedavi süresi, viral etken saptanan ve saptanmayan hastalar arasında farklılık göstermemiştir ($p=0,300$). **Sonuç:** Rinore ve interstisyel pnömoni/artmış havalanma, pediatrik TKP’de viral etken saptanmasının güçlü belirteçleridir. Gruplar arasında antibiyotik tedavi süresinde fark olmaması, viral etken saptandığında dahi antibiyotiklerin potansiyel aşırı kullanımına işaret etmektedir. Bulgular, bakteriyel ve atipik etkenler mikrobiyolojik olarak dışlanamasa da, viral TKP’nin klinik olarak daha iyi ayırt edilmesini destekleyebilir.

Anahtar Kelimeler: Toplum Kökenli Pnömoni, Viral etkenler, virüsler, Prediktörler, Antibiyotik kullanımı

S-03 Tenascin-C'nin Kistik Fibrozisteki Rolü

Elif Miray Karakuş¹, Dilber Ademhan Tural², Çelebi Yıldırım³, Işıl Bilgiç³, Gamze Akçadınç³, Sanem Eryılmaz Polat³, Gökçen Dilşa Tuğcu³, Serpil Erdoğan³, Güzin Cinel²

1 Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi

2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi ve Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi

3 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

Amaç: Tenascin-C, immünomodülatör özelliklere sahip, epitelden mezenkime geçişte, doku rejenerasyonunda ve akciğer gelişiminde rol oynayan bir ekstrasellüler matris proteindir. Bu çalışmada, Tenascin-C'nin kistik fibrozis (KF) hastalığındaki rolünü araştırmayı amaçladık. **Yöntem:** Bu çalışma, 44 kistik fibrozlu çocuk ve 44 sağlıklı bireyin dahil edildiği kesitsel ve gözlemsel bir çalışmadır. Serum Tenascin-C, interlökin (IL)-8 ve nötrofil elastaz (NE) düzeyleri, enzim bağlı immünosorbent deneyi (ELISA) yöntemiyle belirlenmiştir. Kistik fibrozlu hastalarda Tenascin-C konsantrasyonları ile klinik parametreler arasındaki ilişkiler de değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Hasta ve kontrol grupları arasında yaş ve cinsiyet açısından anlamlı bir fark yoktu (sırasıyla $p=0,857$ ve $p=0,829$) (Tablo 1). NE konsantrasyonları hasta grubunda sağlıklı kontrollere göre daha yüksek bulunurken, Tenascin-C düzeyleri sağlıklı kontrollerde daha yüksek saptanmıştır (sırasıyla $p=0,001$ ve $p=0,016$) (Tablo 2). Ancak, IL-8 konsantrasyonlarına göre gruplar arasında anlamlı bir fark görülmemiştir. Tenascin-C ile NE arasında negatif bir korelasyon saptanmıştır ($\rho=-0,457$, $p=0,002$). Bununla birlikte, Tenascin-C düzeyleri yaş, cinsiyet, VKİ (Vücut Kitle İndeksi) veya laboratuvar parametreleri ile korelasyon göstermemiştir. Modülatör kullanan ve kullanmayan hastalar arasında serum tenascin-C, NE ve IL-8 düzeyleri açısından anlamlı bir fark izlenmemiştir. **Sonuçlar:** Bu çalışma, kistik fibrozda Tenascin-C düzeylerini araştıran ilk çalışmadır. Kistik fibroz hastalarında Tenascin-C düzeyleri, sağlıklı kontrol grubuna göre daha düşüktü. Serum Tenascin-C düzeylerinin kistik fibrozis inflamasyonunda sınırlı bir rolü olabilir. Bu rolü belirlemek için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Tenascin-C, İnflamasyon, Nötrofil Elastaz, İnterlökin-8

Tablo 1. Kistik fibrozlu bireylerin genel özellikleri

Çalışmaya kayıt sırasındaki yaş (yıl olarak), medyan (Q1; Q3)	10.0 (4.3; 12.0)
Tanı anındaki yaş (ay), medyan (Q1; Q3)	3.0 (1.3; 8.5)
Kadın/Erkek n	27/17
Genetik n, (%)	
F508del homozigot veya heterozigot mutasyonlar	21 (47.7)
Diğer	23 (52.3)
Pankreas yetmezliği n, (%)	37 (84.1)
Modülatör tedavisi n, (%)	
Var	27 (61.4)
Yok	17 (38.6)
Oksijen satürasyonu %, medyan (Q1; Q3)	97.0 (96.0; 98.0)
VKİ kg/m ² , medyan (Q1; Q3)	15.8 (14.9; 17.1)
VKİ z- skoru n:42, medyan (Q1; Q3) *	-0.3 (-1.4; 0.2)
FEV1 % tahmini, n: 28, medyan (Q1; Q3)	88.5 (67.8; 100.5)
FEV1 z-skoru, n: 28, medyan (Q1; Q3)	-0.9 (-1.7; 0.1)
FVC % tahmini, n: 28, medyan (Q1; Q3)	81.0 (67.8; 93.0)
FVC z-skoru, n: 28, medyan (Q1; Q3)	-1.5 (-3.1; -0.0)
FEV1/FVC medyan (Q1; Q3)	95.0 (84.8; 99.2)
FEV1/FVC z-skoru, n: 28, medyan (Q1; Q3)	0.6 (-0.3; 1.1)
FEF25-75 % tahmini, n: 28, medyan (Q1; Q3)	84 (67.0; 129.0)
FEF25-75 z-skoru, n: 28, medyan (Q1; Q3)	-0.4 (-1.0; 1.0)
Periferik lökosit sayısı, /µl, medyan (IQR)	7.800 (6.800; 10.800)
Nötrofil/lenfosit	1.5 (1.1; 1.9)
C-reaktif protein, mg/dl, medyan (Q1; Q3)	1.5 (0.5; 4.0)
Pulmoner alevlenme sıklığı, medyan (Q1; Q3)	2.0 (1.0; 3.0)
Hava yolu kronik bakteriyel kolonizasyonu n (%)	
Yok	13 (29.5)
MSSA	13 (29.5)
PA	4 (9.1)
MSSA+PA	2 (4.5)
MRSA	8 (18.2)
MRSA+PA	1 (2.3)
H. inf	3 (6.8)

FEV1: 1 saniyede zorlu ekspiratuvar hacim. FVC: Zorlu vital kapasite. BMI: Vücut kitle indeksi. Q1: %25, Q3: %75
PA: Pseudomonas aeruginosa MSSA: Metisiline duyarlı Staphylococcus aureus
MRSA: Metisiline dirençli Staphylococcus aureus
*19 yaşından büyük hastaların VKİ z-skoru yazılım ile hesaplanamadı.

Tablo 2. Gruplar arasında serum inflamatuvar belirteçlerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu	Kontrol grubu	p
Tenascin-C, pg/mL medyan (Q1; Q3)	3420.7 (2351.7; 4707.5)	5794.4 (1952.9; 7735.5)	0.016
NE, ng/mL medyan (Q1; Q3)	2.7 (2.6; 2.8)	2.5 (2.3; 2.7)	<0.001
IL8, pg/mL medyan (Q1; Q3)	33.8 (24.4; 41.7)	33.7 (25.6; 41.9)	0.844
NE: Nötrofil elastaz, IL 8: İnterlökin 8			

S-04 Yenidoğan Kf Taraması Pozitif, Tanı Kriterlerini Karşılamayan Olgularda Erken Dönem Cftr Tüm Gen Analizinin Değerlendirilmesi

Evrin Hepkaya¹, Burcum Sertel²

1 Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

2 Kocaeli Şehir Hastanesi

Giriş Kistik fibrozis (KF), yenidoğan tarama programları sayesinde erken dönemde saptanabilen genetik bir hastalıktır. Ancak tarama testi pozitif saptanan olguların bir kısmında tanısal testler kesin KF tanısını desteklememektedir. Ter testi sonucu negatif veya ara değer aralığında olan ve genetik analizlerde sınırlı ya da belirsiz mutasyonlar saptanan hastalar, Kistik Fibrozis İlişkili Metabolik Sendrom / KF Kesin Olmayan Tanı (KIMS/KFKOT; CRMS/CFSPID) olarak tanımlanmaktadır. Bu hastaların bir kısmı zamanla klasik KF bulguları geliştirebilirken, önemli bir kısmı asemptomatik ya da hafif klinik seyir göstermektedir. Bu nedenle erken dönemde yapılan CFTR tüm gen DNA dizi analizi, altta yatan genetik değişikliklerin belirlenmesi ve hastaların risk sınıflandırmasının yapılması açısından önem taşımaktadır. Amaç Bu çalışmada, yenidoğan KF taraması pozitif olup KF tanı kriterlerini karşılamayan hastalarda erken dönemde yapılan CFTR tüm gen DNA dizi analizi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı. Yöntem Aralık 2023–Şubat 2025 tarihleri arasında yenidoğan döneminde KF taraması pozitif bulunan ancak klinik ve laboratuvar değerlendirmeler sonucunda KF tanı kriterlerini karşılamayan hastalar çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalara ter testi ile eş zamanlı olarak CFTR tüm gen DNA dizi analizi yapıldı. Demografik özellikler, ter testi sonuçları, saptanan CFTR varyantları ve izlem sürecindeki klinik bulgular retrospektif olarak incelendi. Bulgular Toplam 50 hastanın %48’i erkek olup yaş ortalaması 6.8 (1–36) ay idi. Hiçbir hastada ter testi pozitifliği saptanmadı. Dört hastada (%8) ter testi ara değer (30–59 mmol/L) idi. Bu hastalardan biri genetik olarak KF tanısı alırken, diğer üçünde KF yapıcı olmayan iki varyant saptandı. Ter testi negatif (<30 mmol/L) olan 46 hastanın beşinde iki adet KF yapıcı olmayan varyant bulundu. Sonuç Yenidoğan KF taraması pozitif ancak tanı kriterlerini karşılamayan hastalarda ter testi tek başına tanısal açıdan sınırlı kalabilmektedir. CFTR tüm gen analizinin erken dönemde yapılması, bu heterojen hasta grubunda risk sınıflandırmasına ve uygun izlem planının oluşturulmasına katkı sağlamaktadır. Bu olguların uzun dönem klinik takibi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: KİSTİK FİBROZİS, TER TESTİ, CFTR, GENETİK

Table 1. Clinical and Genetic Characteristics of Infants with Positive Newborn CF Screening and Inconclusive Diagnosis (n = 50)

	n (%) / Mean (Range)
Total patients	50
Male sex	24 (48%)
Mean age (months)	6.8 (1–36)
Sweat test results	
Positive (≥ 60 mmol/L)	0 (0%)
Intermediate (30–59 mmol/L)	4 (8%)
Negative (< 30 mmol/L)	46 (92%)
CFTR genetic analysis	
Genetically confirmed CF	1 (2%)
Two non-CF-causing variants (intermediate sweat)	3 (6%)
Two non-CF-causing variants (negative sweat)	5 (10%)

S-05 Kronik Nonbakteriyel Osteomiyelit Tanılı Çocuklarda Uyku Bozuklukları ve Uyku Kalitesinin Değerlendirilmesi

Elif Cingöz¹, Veysel Çam², Erdal Sağ³, Tuğçe Kantemir⁴, Nagehan Emiralioğlu Ordukaya⁴, Elmas Ebru Yalçın⁴, Deniz Doğru Ersöz⁴, Yelda Bilginer³, Seza Özen³, Hayriye Uğur Özçelik⁴

1 Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Abd, Ankara, Türkiye

2 Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

3 Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Romatoloji Bd, Ankara, Türkiye

4 Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Ankara, Türkiye

GİRİŞ: Kronik nonbakteriyel osteomiyelit (KNO), çocuk ve adolesanlarda steril kemik inflamasyonu ve akşam artan kemik ağrısı ile seyreden otoinflamatuvar bir hastalıktır. Çocukluk çağı romatolojik hastalıklarında uyku bozukluğu ve yorgunluk sık bildirilmekte; bu durum yaşam kalitesini olumsuz etkileyebilmektedir. KNO’da uyku bulgularına ilişkin veriler sınırlıdır. **AMAÇ VE YÖNTEM:** Bu tek merkezli, kesitsel çalışmada KNO’lu çocuklarda uyku bozukluğu sıklığı ve yorgunluğunun değerlendirilmesi, bulguların sağlıklı akranlarla karşılaştırılması ve hastalık aktivitesiyle ilişkisinin incelenmesi amaçlandı. Çalışmaya 91 KNO hastası ve yaş/cinsiyet eşleştirilmiş 50 sağlıklı kontrol dahil edildi. Hastalar, hastalık aktivitesi ClinDASII skoruna göre değerlendirilerek aktif ve inaktif hasta grubu olarak tanımlandı. Uyku alışkanlıkları, ebeveyn bildirimi ile “Children’s Sleep Habits Questionnaire (CSHQ)” ve çocuk öz bildirimi ile “Sleep Self-Report (SSR)” kullanılarak değerlendirildi. Yorgunluk düzeyi “Pediatric Quality of Life Inventory–Multidimensional Fatigue Scale (PedsQL-MFS)” ile ölçüldü. CSHQ ve SSR’de yüksek skor kötü uyku kalitesini, PedsQL-MFS’de ise düşük yorgunluk etkisini gösterir. CSHQ $\geq$ 41 saptanan hastalarda kötü uyku kalitesi öngörülerek bu hastalara Polisomnografi (PSG) yapılması önerildi ve kabul eden 33 hastaya PSG uygulandı. **SONUÇLAR:** KNO grubunda (KNOG), sağlıklı kontrol grubuna (SKG) göre CSHQ ve SSR’de anlamlı yükseklik, PedsQL-MFS’te anlamlı düşüklük saptandı. (CSHQ; KNOG’da: 49,1 $\pm$ 8,8, SKG’da: 39,1 $\pm$ 3,5/ SSR; KNOG’da 35,9 $\pm$ 6,2, SKG’da 29,5 $\pm$ 2,9/ PedsQL-MFS; KNOG’da: 60,9 $\pm$ 15,3, SKG’de: 76,2 $\pm$ 8,7; tümü p<0,001). Bu farklılık, inaktif hastalık alt grubunda da aynı yönde korundu. Aktif hasta grubunda, inaktif hasta grubuna göre CSHQ ve SSR’de anlamlı yükseklik; PedsQL-MFS toplam skorunda anlamlı düşüklük saptandı. PSG’de uyku etkinliği medyanı %62,7 (49,1–73,8) ve REM uykusu oranı %9,6 (5,6–14,3) bulundu; hastaların %87,9’unda REM oranı, normal kabul edilen alt sınırın (%20) altındaydı. Total apne-hipopne indeksi (AHİ) 0,6 (0,2–1,8)/saat; REM-AHİ 1,1 (0–8,7) ve NREM-AHİ 0,4 (0–1,2)/saat olarak hesaplandı. **TARTIŞMA:** KNO’da uyku bozuklukları ve yorgunluğa ilişkin veriler sınırlıdır; bildiğimiz kadarıyla objektif uyku parametrelerini içeren bir çalışma yayımlanmamıştır. KNO grubunda uyku bozukluğu ve yorgunluğun kontrole kıyasla daha yüksek düzeyde saptanması, başta juvenil idiyopatik artrit olmak üzere diğer romatolojik hastalıklarda bildirilen bulgularla uyumludur. Aktif hastalıkta uyku yakınmalarının ve yorgunluğun daha belirgin görülmesi, literatürde tartışılan uyku bozukluğu-ağrı-inflamatuvar aktivite arasındaki etkileşimi desteklemektedir. PSG’de REM oranının düşük ve uyku etkinliğinin zayıf bulunması dikkat çekmektedir. İnaktif hastalarda dahi uyku bozukluklarının sürmesi, KNO’lu hastalarda izlemde uykunun hastalık aktivitesinden bağımsız olarak değerlendirilmesi gerektiğine işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik nonbakteriyel osteomiyelit, Polisomnografi, Uyku

S-06 Pediatrik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrası Gelişen Bronşiolitis Obliterans Sendromunun Klinik Özellikleri ve Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

Dilara Demirel¹, Nagehan Emirlioğlu Ordukaya¹, Emine Altay Tanyer¹, Umay Kavgacı¹, Fatma Visal Okur², Barış Kuşkonmaz², Ebru Yalçın¹, Deniz Doğru Ersöz¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Bronşiolitis obliterans sendromu (BOS), hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) sonrası gelişen önemli bir enfeksiyon dışı akciğer komplikasyonudur. Bu çalışma, pediatrik bir kohortta BOS'un klinik, fonksiyonel ve radyolojik özelliklerini, birincil tanılar ve sağkalım sonuçları odağında değerlendirmeyi amaçlamaktadır. **Yöntemler:** Merkezimizde HKHN sonrası BOS tanısı alan 13 pediatrik hasta (10 erkek, 3 kız) retrospektif olarak analiz edildi. HKHN için birincil endikasyonlar, donör özellikleri, solunum fonksiyon testleri (SFT), bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları ve terapötik müdahalelerle ilgili veriler incelendi. **Bulgular:** HKHN sırasındaki medyan yaş 60 aydı (aralık: 5–141 ay). En yaygın birincil tanı SCID (n=8, %61,5) iken, bunu Talasemi Majör (n=2), ALL (n=2) ve MDS (n=1) izledi. Hastaların çoğu (n=10, %77) tam uyumlu donörlerden nakil almıştı. HKHN ile BOS tanısı arasındaki medyan süre 26,4 aydı (aralık: 2,7–95,9 ay). Tanı anında medyan FEV1 %67 (aralık: %25–91), medyan FVC %81,5 (aralık: %30–96) ve medyan FEV1/FVC oranı %91 (%61–111) olarak saptandı. Hastaların %53,8'inde (n=7) ekstratorasik kronik GVHD (cilt, karaciğer veya göz) mevcuttu. BT analizinde vakaların tamamında (%100) hava hapsi ve mozaik atenüasyon; %61,5'inde (n=8) bronşektazi ve %53,8'inde (n=7) buzlu cam opasiteleri saptandı. Yönetim kapsamında hastaların %61,5'ine (n=8) FAM rejimi (flutikazon, azitromisin, montelukast) ve puls steroid tedavisi uygulanırken, %69,2'si (n=9) ikinci basamak tedavilere ihtiyaç duydu. İzlem süresince, progresif solunum yetmezliği nedeniyle sadece bir ölüm (%7,7) kaydedildi. **Sonuç:** Bu pediatrik kohortta BOS, nakilden medyan iki yıl sonra, ağırlıklı olarak SCID nedeniyle nakil yapılan hastalarda ortaya çıkmıştır. SFT'ler farklı derecelerde obstrüksiyon gösterse de, BT'deki hava hapsi ve mozaik atenüasyon bulguları evrenseldir. Bu serideki düşük mortalite oranına karşın, ikinci basamak tedavilere duyulan yüksek gereksinim, BOS'un dirençli doğasını vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: HKHN, bronşiolitis obliterans, GVHD

Değişken	Bulgular
Demografik Özellikler	
Cinsiyet (Erkek / Kız)	10 (%77) / 3 (%23)
Nakil Anındaki Medyan Yaş (Aralık)	60 ay (5 – 141 ay)
Primer Tanı Dağılımı, n (%)	
- Ağır Kombine İmmün Yetmezlik (SCID)	8 (%61,5)
- Talasemi Majör	2 (%15,4)
- Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL)	2 (%15,4)
- Miyelodisplastik Sendrom (MDS)	1 (%7,7)
Nakil ve Hastalık Süreci	
Donör Tipi (Tam Uyumlu), n (%)	10 (%76,9)
Nakil-BOS Tanısı Arası Medyan Süre	26,9 ay (2,8 – 97,6 ay)
Ekstratorasik Kronik GVHD Varlığı, n (%)	7 (%53,8)
Solunum Fonksiyon Testleri (Medyan [Aralık])	
Tanı Anı FEV1 (%)	%67,0 (%25 – %91)
Tanı Anı FVC (%)	%81,5 (%30 – %96)

Değişken	Bulgular
Tanı Anı FEV1/FVC	%91,0 (%61 – %111)
BT (HRCT) Bulguları, n (%)	
Hava Hapsi	13 (%100)
Mozaik Atenüasyon	13 (%100)
Bronşektazi	8 (%61,5)
Buzlu Cam Opasitesi	7 (%53,8)
Tedavi ve Sağkalım	
FAM Tedavisi Alımı, n (%)	8 (%61,5)
Puls Steroid Tedavisi Alımı, n (%)	8 (%61,5)
İkinci Basamak Tedavi İhtiyacı, n (%)	9 (%69,2)
Mortalite (Ex), n (%)	1 (%7,7)

Tablo 1: Pediatrik BOS Hastalarının Klinik, Radyolojik ve Fonksiyonel Özellikleri (n=13)

S-07 Kistik Fibrozisli Hastalarda Akut Akciğer Alevlenmelerinin Belirleyicileri: Ulusal Kayıt Sistemi Verilerinin Analizi

Dilara Demirel¹, Deniz Doğru Ersöz¹, Hanife Avcı², Velat Şen³, Hadice Selimoğlu Şen³, Furkan Yılmaz⁴, Burak Öztosun⁴, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı⁴, Duygu Aydın⁵, Oğuz Karcıoğlu⁵, Suat Savaş⁶, Fatma Nur Ayman⁶, Sevgi Pekcan⁶, Figen Gülen⁷, Gülcan Yılbaş Kara⁷, Melih Hangül⁸, Erdi Çağrı Dağdelen⁸, Yeşim Keskin⁹, Yakup Canitez⁹, Mehmet Köse¹⁰, Özlem Keskin¹¹, İbrahim Halil Karahan¹¹, Erkan Çakır¹², Ayşen Bingöl¹³, Abdurrahman Erdem Başaran¹³, Ali Özdemir¹⁴, Demet Polat Yuluğ¹⁴, Pelin Asfuroğlu¹⁵, Meltem Kürtül Çakar¹⁶, Gökçen Dilşa Tuğcu¹⁶, Nilgün Kula¹⁷, Ayşe Tana Aslan¹⁷, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹⁸, Beste Özsezen¹⁹, Meriç Esen Şimşek Mullaoglu²⁰, Fazılcan Zirek²¹, Esin Gizem Olgun²², Gülay Bilgin²³, Hüseyin Arslan²⁴, Eylül Pınar Çakır²⁵, Özge Meral²⁶, Deniz Mavi Tortop²⁷, Ece Ocak²⁸, Mehmet Mustafa Özaslan²⁹, Ezgi Demirdöğen³⁰, Nurdan Kaykı Aksoy³¹, Şermin Börekçi³², Hülya Anıl³³, Mehmet Kılıç³⁴, Evrim Hepkaya³⁵, Halime Nayır Büyükşahin³⁶, Zeynep İlkşen Hocoğlu³⁷, Nilay Baş İkizoğlu³⁸, Erdem Topal³⁹, Mina Hızal⁴⁰, Azer Kılıç Başkan⁴¹, Didem Alboğa⁴², Sedef Narin Tongal⁴³, Nagehan Emirlioğlu Ordukaya¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

3 Dicle Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

4 Cerrahpaşa Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

5 Hacettepe Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

6 Necmettin Erbakan Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

7 Ege Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

8 Adana Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

9 Uludağ Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

10 Erciyes Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

11 Gaziantep Üniversitesi Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı

12 İstinye University

13 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

14 Mersin Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

15 Gaziantep Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

16 Ankara Şehir Hastanesi

17 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

18 Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

19 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

20 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi

21 Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

22 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

23 Eskişehir Şehir Hastanesi

24 Hatay Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

25 Bursa Şehir Hastanesi

26 Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

27 Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

28 İzmir Şehir Hastanesi

- 29 Trabzon Kanuni Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
30 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
31 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı
32 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
33 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
34 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
35 Kocaeli Şehir Hastanesi
36 Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
37 Erzurum Şehir Hastanesi
38 İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi
39 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
40 Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
41 Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
42 Kayseri Şehir Hastanesi
43 Aydın Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Giriş ve Amaç Akciğer alevlenmeleri (PEx), kistik fibroziste (KF) morbidite ve akciğer fonksiyon kaybının önemli bir nedeni olmaya devam etmektedir. Yaşa özgü öngördürücü faktörlerin belirlenmesi, klinik sonuçların optimize edilmesi açısından kritiktir. Bu çalışma, farklı gelişim evrelerindeki pediatrik hastalarda PEx için bağımsız risk faktörlerini tanımlamak amacıyla Ulusal KF Kayıt Sistemi verilerini kullanmaktadır. Yöntem Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi’ndeki 2.228 hasta üzerinde, <6 yaş ve ≥ 6 yaş olarak katmanlandırılmış retrospektif bir analiz yürütülmüştür. Kapsamlı klinik, fonksiyonel ve mikrobiyolojik parametreler analiz edilmiştir. Tek değişkenli analizde anlamlı bulunan ($p<0.20$) öngördürücüler, akut akciğer alevlenmeleri için bağımsız risk faktörlerini belirlemek amacıyla ileriye doğru (forward stepwise) çok değişkenli lojistik regresyon modeline dahil edilmiştir. Bulgular ≥ 6 yaş kohortunda; Alerjik Bronkopulmoner Aspergillozis (ABPA) en güçlü öngördürücü (OR: 4.221, $p=0.006$) olarak saptanmış; bunu KF ilişkili Diyabet (CFRD) (OR: 2.777, $p=0.002$), MRSA kolonizasyonu (OR: 2.605, $p<0.001$) ve Tüberküloz Dışı Mikobakteri (NTM) üremesi (OR: 2.509, $p<0.001$) izlemiştir. Daha yüksek FVC değerlerinin anlamlı düzeyde koruyucu olduğu görülmüştür (OR: 0.964, $p<0.001$). 6 yaş altı çocuklarda, Pseudomonas aeruginosa kolonizasyonu (OR: 5.651, $p<0.001$) ve NTM (OR: 4.378, $p<0.001$) temel risk faktörleri olarak belirlenmiştir. Aksine, eleksakaftor/tezakaftor/ivakaftor (ETI) tedavisi (OR: 0.348, $p=0.024$) ve iyileşmiş yaşa göre ağırlık z-skorları (OR: 0.767, $p=0.002$), PEx olasılığında belirgin bir azalma ile ilişkilendirilmiştir. İdame tedavilerle görülen risk artışının, muhtemelen başlangıçtaki hastalık şiddetini yansıttığı düşünülmektedir. Sonuç Bu ulusal kayıt çalışması, KF için belirgin ve yaşa özgü risk profillerini ortaya koymaktadır. Bulgular, erken mikrobiyal sürveyansın ve nutrisyonel optimizasyonun önemini vurgulamaktadır. ETI tedavisinin erken dönemde başlanması, genç pediatrik popülasyonda hastalık kontrolünü artırmak için kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, UKKS, pulmoner alevlenme

Tablo 1

6 yaşından büyük kistik fibrozisli çocuklarda alevlenme durumu ile ilişkili risk faktörleri için ileriye dönük adım adım (forward stepwise) ikili lojistik regresyon analizi sonuçları

Risk Faktörleri	Olasılık Oranı (Exp(β))	%95 Güven Aralığı (GA)	p- değeri
MRSA (Metisiline dirençli S. aureus)	2.605	1.489 – 4.559	<0.001
BMD Tanısı (Kemik mineral yoğunluğu)	0.647	0.399 – 1.050	0.078
Diyabet	2.777	1.445 – 5.338	0.002
NACI (Hipertonik Salın)	1.681	1.090 – 2.594	0.019
Antibiyotik (İnhale)	2.453	1.581 – 3.806	<0.001
Oksijen	3.097	0.980 – 9.786	0.054
Azitromisin	1.879	1.022 – 3.456	0.042
MSSA (Metisiline duyarlı S. aureus)	1.594	0.998 – 2.545	0.051
A. fumigatus	2.457	0.980 – 6.162	0.055
ABPA (Alerjik bronkopulmoner asperjilloz)	4.221	1.500 – 11.876	0.006
PerFVC (FVC Yüzdesi)	0.964	0.955 – 0.974	<0.001

İstatistiksel Notlar: Hosmer-Lemeshow ki-kare testi = 4.389; p = 0.820; Genel doğruluk = 0.872

Tablo 2

0–5 yaş arası kistik fibrozisli çocuklarda alevlenme durumu ile ilişkili risk faktörleri için ileriye dönük adım adım (forward stepwise) ikili lojistik regresyon analizi sonuçları

Risk Faktörleri	Olasılık Oranı (Exp(β))	%95 Güven Aralığı (GA)	p- değeri
NACI (Hipertonik Salin)	2.618	1.155 – 5.932	0.021
rhDNase (Dornaz Alfa)	2.488	1.137 – 5.447	0.023
Eleksakaftor/Tezakaftor/İvakaftor	0.348	0.139 – 0.870	0.024
Pseudomonas	5.651	3.274 – 9.756	<0.001
Kilo Z-Skoru	0.767	0.650 – 0.906	0.002

İstatistiksel Notlar: Hosmer-Lemeshow ki-kare testi = 9.443; p = 0.306; Genel doğruluk = 0.816

S-08 Endüstriyel Bir Bölgede Okul Öncesi Çocuklarda Tekrarlayan Hışıltı: Hava Kirliliğinin Rolü

Evrin Hepkaya¹, Şenay Çetin Doğruparmak², Hakan Pekey², Gülşen Aydın Keskin³, Umut Öncü⁴, Gül Zafer⁴, Alper Çiçek⁵

1 Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

2 Kocaeli Üniversitesi Çevre Mühendisliği

3 Balıkesir Üniversitesi Endüstri Mühendisliği

4 Kocaeli Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

5 Kocaeli Şehir Hastanesi Çocuk Acil Servisi

Tekrarlayan hışıltı, erken çocukluk döneminde astım gelişiminin en önemli öncüllerinden biridir ve genetik yatkınlık ile çevresel maruziyetlerin etkileşimi sonucu ortaya çıkar. Endüstriyel bölgelerde kronik hava kirliliği, akciğer gelişiminin kritik dönemlerinde solunum yolu duyarlılığını artırabilir. Bu çalışmada, Türkiye'nin en yoğun sanayileşmiş bölgelerinden birinde yaşayan okul öncesi çocuklarda hava kirliliğinin, ailesel ve ev içi faktörlerle birlikte tekrarlayan hışıltı üzerindeki etkisi araştırılmıştır. Yöntem: 12–60 ay arası 266 çocuk (180 tekrarlayan hışıltı, 86 kontrol) hastaya ait veriler değerlendirildi. Demografik, klinik ve ev içi çevresel veriler hastane kayıt sisteminden ve poliklinik vizitleri sırasında ebeveynlerden sözlü olarak elde edildi. Ortam hava kirlleticilerine (PM₁₀, PM_{2.5}, SO₂, CO, NO, NO₂, NO_x, O₃) ait 2020–2024 yılları arasındaki veriler 12 sabit ölçüm istasyonundan temin edilerek bireysel maruziyet düzeyleri hesaplandı. Verilerin analizinde çok değişkenli lojistik regresyon ve negatif binom regresyon modelleri kullanıldı. Bulgular: Hastaların %60,6'sı erkek olup hışıltı grubunda erkek oranı anlamlı derecede daha yüksekti. Hışıltı başlangıç yaşı medyan 6 ay olarak saptandı. Yıllık ortalama PM_{2.5} düzeyleri (17–20 µg/m³) DSÖ sınır değerlerinin üzerinde, PM₁₀ düzeyleri ise AB limitlerine yakın bulundu. Olgu ve kontrol grupları arasında ortalama kirleticiler düzeyleri açısından anlamlı fark saptanmadı. Bununla birlikte PM_{2.5}, NO_x, NO₂ ve CO maruziyetindeki artışların çoklu tetikleyicili hışıltı fenotipi ile ilişkili olduğu görüldü. Ev içi küf varlığı (OR=3.40), ebeveyn astımı (OR=2.16) ve periferik eozinofili (OR=2.95) bağımsız risk faktörleri olarak belirlendi. Sonuç: Sonuçlar, özellikle hava partikül madde yoğunluğunun persistan hışıltı fenotipinin gelişiminde rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Endüstriyel bölgelerde hava kalitesinin iyileştirilmesi ve ev içi çevresel risklerin azaltılması çocukluk çağı solunum sağlığının korunması açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: hışıltı, partikül madde, atopi, hava kirliliği, küf

Tablo 1. Çalışma grubunun demografik ve klinik bulguları

Çocuk	Hasta grup (n=180)	Kontrol grup (n=86)	p-value
Cinsiyet (E), n (%)	119 (66%)	42 (48.8%)	0.01
Yaş, ay, median(min-max)	28 (5–56)	19 (12–40)	0.47
İlk atak yaşı,ay, median (min-max)	6 (1-30)		
Yıllık hışıltı atak sayısı, median (min-max)	3 (0-12)		
Hışıltı fenotipi (MTW/EVW)	64 / 116		
Eozinofili, n (%)	48 (26.7%)	9 (10.5%)	0.001
Allerjik rinit, n (%)	31 (17.2%)	11 (12.8%)	0.36
Ürtiker, n (%)	35 (19.4%)	7 (8.1%)	0.07
Besin allerjisi, n (%)	31 (17.2%)	11 (12.8%)	0.36
Prenatal TDM, n (%)	63 (35.0%)	32 (36.7%)	0.76
Eviçi TDM, n (%)	74 (41.1%)	32 (36.7%)	0.53
Küf, n (%)	30 (16.7%)	7 (8.1%)	0.05
Evcil hayvan, n (%)	4 (2%)	9 (11%)	0.01
Kreş, n (%)	27 (15%)	9 (10.5%)	0.28
Isınma tipi, n (%)			
Doğalgaz	174 (96.7%)	84 (97.7%)	0.93
Kömür	6 (3.3%)	2 (2.3%)	0.93
Ebeveyn			
Yaş,yıl, median(min-max)			
Anne	30 (18-44)	30 (21-45)	0.87
Baba	32 (18-52)	33 (22-55)	0.54
Eğitim durumu (lisans ve üstü), n (%)			
Anne	65 (36.1%)	42 (48.8%)	0.06
Baba	60 (33.3%)	32 (37.2%)	0.63
Astım/Atopi öyküsü	72 (40%)	18 (20.7%)	0.001

E: erkek, MTW: multiple-trigger wheeze EVW: episodic viral wheeze ,TDM:tütün dumanı maruziyeti

*Statistical significance was set at $p < 0.05$.

***Chi-square test or Fisher's exact test used for categorical variables.*

****Mann–Whitney U test and the independent-samples t test used for continuous variables*

Tablo 2. Ortalama hava kirletici düzeyleri (2020–2024)

Pollutant ($\mu\text{g}/\text{m}^3$)	Mean ($\pm$ SD)					Min-Max		IQR
	2020	2021	2022	2023	2024	2020-2024	2020-2024	
PM10	35 $\pm$ 17	41 $\pm$ 20	41 $\pm$ 22	40 $\pm$ 19	41 $\pm$ 20	40 $\pm$ 20	10- 134	22
PM2.5	17 $\pm$ 9	18 $\pm$ 10	18 $\pm$ 9	19 $\pm$ 9	20 $\pm$ 9	18 $\pm$ 9	5 – 83	16
SO ₂	15 $\pm$ 9	21 $\pm$ 11	20 $\pm$ 15	14 $\pm$ 8	17 $\pm$ 9	18 $\pm$ 11	0.5 – 126	13
CO	865 $\pm$ 279	961 $\pm$ 364	761 $\pm$ 222	711 $\pm$ 192	851 $\pm$ 170	830 $\pm$ 269	350 – 2625	275
NO	21 $\pm$ 15	18 $\pm$ 13	17 $\pm$ 15	17 $\pm$ 15	18 $\pm$ 15	18 $\pm$ 15	2 – 87	17
NO ₂	24 $\pm$ 10	28 $\pm$ 11	22 $\pm$ 11	20 $\pm$ 9	23 $\pm$ 10	23 $\pm$ 10	4 – 74	15
NO _x	63 $\pm$ 30	58 $\pm$ 31	57 $\pm$ 33	58 $\pm$ 33	67 $\pm$ 44	61 $\pm$ 35	12 – 278	43
O ₃	48 $\pm$ 17	49 $\pm$ 17	42 $\pm$ 15	44 $\pm$ 19	38 $\pm$ 16	44 $\pm$ 17	6 – 91	27

Tablo 3. Hışılı fenotipleri ile hava kirleticileri ilişkisi (MTW vs EVW)

		PM10	PM2.5	SO ₂	CO	NO ₂	NO _x	NO	O ₃	MTW	VTW
PM10	C.Coeff.	1.000	-.150*	.154*	.189*	.354**	.406**	.458**	.269**	.048	-.021
	Sig. (2-tailed)	.	.045	.039	.011	.000	.000	.000	.000	.523	.784
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
PM2.5	C.Coeff.	-.150*	1.000	.827**	-.383**	-.571**	-.655**	-.676**	-.740**	-.164*	.114
	Sig. (2-tailed)	.045	.	.000	.000	.000	.000	.000	.000	.029	.127
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
SO₂	C.Coeff.	.154*	.827**	1.000	-.436**	-.539**	-.566**	-.487**	-.521**	-.136	.098
	Sig. (2-tailed)	.039	.000	.	.000	.000	.000	.000	.000	.070	.192
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
CO	C.Coeff.	.189*	-.383**	-.436**	1.000	.733**	.725**	.506**	.390**	.146	-.105
	Sig. (2-tailed)	.011	.000	.000	.	.000	.000	.000	.000	.051	.160
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
NO₂	C.Coeff.	.354**	-.571**	-.539**	.733**	1.000	.958**	.910**	.754**	.142	-.086
	Sig. (2-tailed)	.000	.000	.000	.000	.	.000	.000	.000	.058	.254
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
NO_x	C.Coeff.	.406**	-.655**	-.566**	.725**	.958**	1.000	.921**	.783**	.172*	-.114
	Sig. (2-tailed)	.000	.000	.000	.000	.000	.	.000	.000	.021	.129
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
NO	C.Coeff.	.458**	-.676**	-.487**	.506**	.910**	.921**	1.000	.928**	.136	-.078
	Sig. (2-tailed)	.000	.000	.000	.000	.000	.000	.	.000	.069	.299
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
O₃	C.Coeff.	.269**	-.740**	-.521**	.390**	.754**	.783**	.928**	1.000	.116	-.063
	Sig. (2-tailed)	.000	.000	.000	.000	.000	.000	.000	.	.122	.404
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
MTW	C.Coeff.	.048	-.164*	-.136	.146	.142	.172*	.136	.116	1.000	-.951**
	Sig. (2-tailed)	.523	.029	.070	.051	.058	.021	.069	.122	.	.000
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179
VTW	C.Coeff.	-.021	.114	.098	-.105	-.086	-.114	-.078	-.063	-.951**	1.000
	Sig. (2-tailed)	.784	.127	.192	.160	.254	.129	.299	.404	.000	.
	N	179	179	179	179	179	179	179	179	179	179

C.Coeff.: Correlation Coefficient

*. Correlation is significant at the 0.05 level (2-tailed).

**. Correlation is significant at the 0.01 level (2-tailed).

Tablo 4. Hışılı ataklarıyla ilgili faktörlerin regresyon analizi

Variable	Beta ± Std. Error	OR (95%CI)	p-value
PM10	-0.026 - 0.011	0.97 (0.95 - 0.99)	0.014
CO	-0.106 - 0.034	0.89 (0.84 - 0.96)	0.002
Mold	1.244 - 0.503	3.40 (1.26 - 9.11)	0.015
Pet in house	-1.513 - 0.738	0.22 (0.05 - 0.93)	0.040
Eosinophile	1.081 - 0.438	2.94 (1.24 - 6.94)	0.014
Allergic rhinitis	1.307 - 0.673	3.69 (0.98 - 13.8)	0.052
Parenteral asthma	0.768 - 0.344	2.15 (1.09 - 4.22)	0.026

S-09 Kistik Fibrozis Tanılı Çocuklarda Cftr Geninde Büyük Delesyon ve Duplikasyonların Klinik Üzerine Etkisi: Ulusal Kayıt Tabanlı Çalışma

Esin Gizem Olgun¹, Gizem Özcan¹, Zeynep Özeren², Furkan Yılmaz³, Halime Nayır Büyüksahin⁴, Mehmet Mustafa Özaslan⁵, Gülay Bilgin⁶, Pelin Asfuroğlu⁷, Gökçen Dilşa Tuğcu⁸, Mehmet Kılıç⁹, Azer Kılıç Başkan¹⁰, Melih Hangül¹¹, Figen Gülen¹², Velat Şen¹³, Sevgi Pekcan¹⁴, Erkan Çakır¹⁵, Yakup Canıtez¹⁶, Nagehan Emiralioğlu², Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹⁷, Güzin Cinel⁸, Deniz Doğru Ersöz², Uğur Özçelik², Nazan Çobanoğlu¹

1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

3 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

4 Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

5 Kanuni Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

6 Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

7 Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

8 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

9 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bd

10 Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

11 Adana Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

12 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

13 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

14 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

15 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Liv Hospital, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

16 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

17 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

Giriş: CFTR genindeki büyük delesyon ve duplikasyonlar (kopya sayısı varyasyonları, CNV), kistik fibroziste (KF) yaygın mutasyonlara kıyasla nadirdir; ancak ciddi klinik seyirle ilişkilidir. Bu çalışmayla, Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi (UKKS) verilerini kullanarak Türkiye’de CFTR genindeki CNV’lerin sıklığını ve klinik etkilerini değerlendirmeyi amaçladık. Yöntem: 2024 yılına ait UKKS verileri retrospektif olarak analiz edildi. 36 merkezde takip edilen 2.150 KF hastası arasından, CNV tespit edilenler çalışmaya dahil edildi. Demografik, klinik, mikrobiyolojik ve tedaviye ilişkin özellikler kaydedildi. Bulgular: Toplam 43 hasta (%2,00) CNV’ye sahipti ve bunların %53,4’ü erkekti. Tanı anındaki medyan (min-maks) yaş 0,33 (0,08-9) idi. Yenidoğan taraması %44,1’inde pozitif ve %9,30’unda mekonyum ileusu öyküsü vardı. Ortalama±SD ter klorür düzeyleri 85,31±25,97 mEq/L ve 93,00±22,11 mEq/L idi. Hastaların %34,8’i inhale antibiyotik tedavisi kullanılırken, üç hastada ileri solunum desteği gerekiyordu. CFTR modülatör tedavisi, heterozigot F508del mutasyonları olan iki hastada kullanılmaktaydı. Medyan (min-maks) BMI Z-skoru -0,67 (-2,73-2,72) idi ve spirometri testinde ortalama±SD FEV₁ değeri %76,81±26,00 idi. On hasta (%23,2) yılda ortalama±SD 2,10±1,10 pulmoner alevlenme saptandı. Pseudomonas aeruginosa ve metisiline dirençli Staphylococcus aureus, sırasıyla hastaların %41,8’inde ve %13,9’unda tespit edildi. Pankreas yetmezliği ve karaciğer hastalığı, sırasıyla hastaların %23,2’sinde ve %20,9’unda mevcuttu. ABPA 3 hastada, diyabet 2 hastada ve Dios 1 hastada mevcuttu. Sonuç: CFTR geninde CNV’si olan çocuklar, hastalık yükü artmış, küçük ama

klirik olarak önemli bir hastalık alt grubunu oluşturmaktadır. KF tanısında ve risk sınıflamasında CNV’lerin sistematik olarak değerlendirilmesiyle genotip temelli takip ve tedavi yaklaşımlarının geliştirilmesine katkı sağlayabilecek izlem stratejilerinin geliştirilebileceğine inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, genetik, delesyon, MLPA

S-10 Çocuklarda Girişimsel Bronkoskopi: 1 Yıllık İki Merkez Deneyimi

Aslı İmran Yılmaz¹, Dirk Schramm², Sevgi Pekcan³

1 Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

2 Heinrich-Heine Üniversitesi Düsseldorf, Üniversite Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü

3 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü

Giriş/Amaç: Pediatrik girişimsel pulmonoloji, kriyoterapi, balon dilatasyonu ve endo/transbronşiyal biyopsi gibi minimal invaziv tekniklerin bronkoskopiye entegrasyonu sayesinde son yıllarda önemli bir ilerleme göstermiş ve pediatrik akciğer hastalıklarının tanı, tedavi ve takibinde kullanılmaya başlanmıştır. Bu çalışma, bir yıl süresince gerçekleştirilen pediatrik bronkoskopik girişimsel işlemlerin kapsamlı bir retrospektif analizini sunmayı amaçlamaktadır. **Yöntem:** Ekim 2024–Ekim 2025 tarihleri arasında girişimsel bronkoskopi uygulanan pediatrik hastalar geriye dönük olarak incelendi. Toplanan veriler arasında demografik özellikler, bronkoskopi endikasyonları, uygulanan girişimsel işlemlerin türleri ve gözlenen komplikasyonlar yer aldı. Tüm işlemler deneyimli pediatrik göğüs hastalıkları uzmanları tarafından, yaşa uygun bronkoskoplar kullanılarak genel anestezi altında gerçekleştirildi. **Bulgular:** Ortanca yaşı 91 (16-168) ay olan toplam 25 hastaya girişimsel bronkoskopik işlem uygulandı. Erkek/kız :15/10 idi. Bazı hastalarda kombine ve tekrarlayan girişimler uygulanmış olup toplamda 36 işlem gerçekleştirildi. Endikasyonlar; 7 hastada (%28) çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalığı (chILD) şüphesi, 1 hastada (%4) respiratuvar papillomatozis, 6 hastada (%24) subglottik stenoz, 1 hastada (%4) sol ana bronş stenozu, 3 hastada (%12) sağ orta lob sendromu ve 7 hastada (%28) yabancı cisim aspirasyonu idi. Gerçekleştirilen 36 işlemin 12’si (%33,3) balon dilatasyonu, 6’sı (%16,7) transbronşiyal kriyobiyopsi, 1’i (%2,8) transbronşiyal forseps biyopsisi, 5’i (%13,9) elektrokoter kullanılarak web insizyonu, 4’ü (%11,1) kriyodevitalizasyon ve 7’si (%19,4) forseps ile yabancı cisim çıkarılması şeklindeydi. En ciddi komplikasyon 1 hastada (%2,8) gözlenen 2–3. derece kanama idi. Diğer işlemle ilişkili komplikasyonlar arasında geçici, tedaviye dirençli olmayan hipoksemi ve yüzeysel kanama yer aldı. Toplam işlem başarısı %87 olarak saptandı. **Sonuç:** Pediatrik girişimsel bronkoskopi, kompleks solunum yolu hastalıkları olan çocuklarda hem tanı hem de tedavi amacıyla kullanılabilen güvenli ve etkili bir yöntemdir. Daha ince enstrümanların kullanıma girmesi ve artan deneyim ile ileri girişimsel teknikler pediatrik hasta grubunda giderek daha erişilebilir ve uygulanabilir hale gelmiştir. Pediatrik girişimsel pulmonoloji uygulamalarının geliştirilmesi ve standardizasyonu için yapılandırılmış eğitim programları ve multidisipliner iş birliği büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Balon dilatasyonu, bronkoskopi, kriyoterapi, pediatrik

S-11 Kistik Fibrozis Hastalarında N1303K Cftr Varyantının Klinik Seyir, Tedavi Yanıtı ve Uzun Dönem Sonuçları: Ulusal Kayıt Tabanlı Kohort Çalışması

Gizem Özcan¹, **Esin Gizem Olgun**¹, Nazan Çobanoğlu¹, Ebru Yalçın², Emine Altay², Umay Kavgacı², Velat Şen³, Hatice Selimoğlu Şen⁴, Abdulhamit Çolak⁵, Çiğdem Korkmaz⁵, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı⁵, Oğuz Karcıoğlu⁶, Aynur Isgandarova⁶, Gökçen Ünal⁷, Sevgi Pekcan⁷, Figen Gülen⁸, Gökçen Kartal Öztürk⁸, Melih Hangül⁹, Erdi Çağrı Dağdelen⁹, Yeşim Keskin¹⁰, Yakup Canitez¹⁰, Mehmet Köse¹¹, Ali Ersoy¹¹, Özlem Keskin¹², İbrahim Halil Karahan¹², Erkan Çakır¹³, Abdurrahman Erdem Başaran¹⁴, Ayşen Bingöl¹⁴, Ali Özdemir¹⁵, Demet Polat Yulug¹⁶, Pelin Asfuroğlu¹⁷, Ayyüce Aktemur Ünlü¹⁸, Dilber Ademhan Tural¹⁸, Handan Kekeç¹⁹, Tuğba Ramaslı Gürsoy²⁰, Meriç Mullaoğlu²¹, Fazılcan Zirek²², Gülay Bilgin²³, Eylül Pınar Çakır²⁴, Özge Meral²⁵, Ezgi Demirdöğen²⁶, Deniz Mavi Tortop²⁷, Ece Ocak²⁸, Mehmet Mustafa Özaslan²⁹, Zeynep Gökçe Gayretli³⁰, Mehmet Kılıç³¹, Evrim Hepkaya³², Halime Nayır Büyükşahin³³, Zeynep İlkşen Hocoğlu³⁴, Erdem Topal³⁵, Mina Hizal³⁶, Azer Kılıç Başkan³⁷, Beste Özsezen³⁸, Koray Harmancı³⁹, Nilay Baş İkizoğlu⁴⁰, Didem Alboğa⁴¹, Sedef Narin⁴², Nagehan Emirlioğlu Ordukaya², Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu⁴³, Güzin Cinel¹⁸, Uğur Özçelik², Deniz Doğru Ersöz²

1 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

2 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

3 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

4 Göğüs Hastalıkları Bd, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

5 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

6 Göğüs Hastalıkları Bd, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

7 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi

8 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

9 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Adana Şehir Hastanesi

10 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

11 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi

12 Çocuk Allerji İmmunoloji Bd, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi

13 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, İstinye Üniversitesi, Liv Hospital

14 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

15 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Mersin Şehir Hastanesi

16 Göğüs Hastalıkları Bd, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi

17 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Gaziantep Şehir Hastanesi

18 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Ankara Şehir Hastanesi

19 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

20 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

21 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi

22 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

23 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Eskişehir Şehir Hastanesi

24 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Bursa Şehir Hastanesi

25 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

26 Göğüs Hastalıkları Bd, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

27 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

28 Çocuk Göğüs Hastalıkları, İzmir Şehir Hastanesi

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

- 29 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Trabzon Kanuni Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
- 30 Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bd, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi
- 31 Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bd, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
- 32 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Kocaeli Şehir Hastanesi
- 33 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
- 34 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Erzurum Şehir Hastanesi
- 35 Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bd, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
- 36 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
- 37 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi
- 38 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
- 39 Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bd, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
- 40 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, İstanbul Tıp Fakültesi
- 41 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Kayseri Şehir Hastanesi
- 42 Çocuk Göğüs Hastalıkları, Aydın Çocuk Hastanesi
- 43 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd, gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş: N1303K (c.3909C>G, p.Asn1303Lys) varyantı, F508del'den sonra en sık görülen CFTR mutasyonlarından biridir ve ağır kistik fibrozis (KF) fenotipi ile ilişkilidir. Bununla birlikte, N1303K varyantını taşıyan hastalarda uzun dönem klinik sonuçlara ilişkin gerçek yaşam verileri sınırlıdır. Ayrıca CFTR modülatör tedavilerinin farklı genotipler için farklı zamanlarda onay alması ve klinik kullanıma girmesi, bu hasta grubunda hastalık seyrinin değerlendirilmesini daha da önemli hale getirmektedir. Amaç ve Yöntem: Çalışmanın amacı, N1303K CFTR varyantını taşıyan hastaların uzun dönem klinik özelliklerini ve solunum fonksiyonlarındaki değişimleri tanımlamak ve bu bulguları F508del homozigot hastalar ile ulusal kayıt verileri kullanarak karşılaştırmaktır. Bu retrospektif, kayıt temelli kohort çalışmasına 2020–2024 yılları arasında Ulusal KF Kayıt Sistemi'nde yer alan genetik olarak doğrulanmış KF hastaları dahil edildi. Hastalar genotipe göre F508del homozigot, N1303K homozigot, N1303K/F508del bileşik heterozigot ve N1303K/diğer CFTR mutasyonu olarak sınıflandırıldı. Başlangıç özellikleri CFTR modülatör tedavilerinden önceki dönemi temsil eden 2020 yılı verileri kullanılarak değerlendirildi. 2020 ve 2024 yılları arasındaki antropometrik ve spirometrik değişimler eşleştirilmiş analizlerle incelendi. Sonuçlar ve tartışma: Başlangıç yılında hiçbir hasta CFTR modülatör tedavisi almıyordu. İzlem sürecinde F508del homozigot hastalar için modülatör tedaviler 2021 yılında kullanılmaya başlanırken, N1303K varyantına yönelik modülatör tedavi onayı Aralık 2024'te verilmiştir. Bu nedenle N1303K homozigot hastalar çalışma süresi boyunca modülatör tedavi almamıştır. Tüm çalışma grubunda 2020–2024 yılları arasında ağırlık ve BKİ z-skorlarında anlamlı değişiklik gözlenmezken ($p=0,705$ ve $p=0,143$), boy z-skorunda hafif bir azalma saptandı ($p=0,001$). Solunum fonksiyonlarında anlamlı iyileşmeler izlendi: FEV₁ (L) $1,933\pm0,950$ 'den $2,145\pm0,983$ 'e yükseldi ($p<0,001$) ve ppFEV₁ (%) $83,08\pm25,60$ 'tan $87,00\pm25,24$ 'e arttı ($p=0,039$). Benzer şekilde FVC (L) $2,316\pm1,125$ 'ten $2,574\pm1,210$ 'a yükseldi ($p<0,001$) ve ppFVC (%) $83,38\pm20,70$ 'ten $92,30\pm22,51$ 'e arttı ($p<0,001$). Bu iyileşmeler en belirgin olarak F508del homozigot hastalarda görüldü (ppFEV₁ $p=0,002$). Buna karşılık N1303K varyantını taşıyan hastalarda solunum fonksiyonlarındaki değişimler daha sınırlı ve genotip alt grupları arasında heterojen bulundu. Bu ulusal kayıt temelli çalışma, CFTR modülatör tedavilere erişimdeki genotip temelli farklılıkların klinik

sonuçları etkileyebileceğini göstermektedir. N1303K varyantını taşıyan hastalarda solunum fonksiyonlarındaki iyileşmenin daha sınırlı olması, bu hasta grubu için etkili modulator tedavilere erişimin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: CFTR, kistik fibrozis, modulator tedavi.

S-12 Tüberkülozun Gizli Yüzü: Abdominal Tüberküloz

Havva İpek Demir¹, Meltem Yıldız Kayaoğlu², Nagehan Emiralioğlu², Kübra Aykaç³, Yasemin Özsüreççi³, Ebru Yalçın², Deniz Doğru², Ali Bülent Cengiz³, Uğur Özçelik²

1 Eskişehir Şehir Hastanesi

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

3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş ve Amaç: Tüberküloz, dünya nüfusunun üçte birini etkileyen küresel bir halk sağlığı sorunudur. Mycobacterium tuberculosis (M.tuberculosis) basili tarafından oluşturulur. Tüberküloz hastalığı öncelikle akciğerleri tutar, ancak plevra, perikard, periton, lenf nodları, merkezi sinir sistemi, kas iskelet sistemi, genitoüriner sistem ve gastrointestinal sistem solunum sistemi dışında etkilenebilen diğer organ ve sistemlerdir. Akciğer dışı tüberküloz insidansı dünya çapında yaklaşık %15, ülkemizde ise %35'tir. Abdominal tüberküloz, peritoneal, gastrointestinal veya visseral tüberküloz şeklinde kendini gösterebilmekte; ancak karın ağrısı, kilo kaybı, ateş, kusma gibi nonspesifik semptomlar nedeni ayırıcı tanısı zor olabilmektedir. Çalışmamızda merkezimizde abdominal tüberküloz tanısı ile izlenen çocuk hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Materyal-Metod:** Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında abdominal tüberküloz tanısı ile 1.1.2013-1.6.2025 tarihleri arasında izlenen 4-18 yaş arası 15 hastanın dahil edildiği retrospektif bir çalışmadır. **Sonuçlar:** Çalışmaya alınan 15 hastanın ikisi erkek, 13'ü kızdı. Tanı anındaki yaşları minimum 4, maksimum 17; ortalama 11.83±4.6 yıl olarak bulundu. 13 hastada (%86.7) tüberkülozlu birey ile temas öyküsü yokken 2 (%13.3) hastanın temas öyküsü vardı. Hastaların tümü BCG aşısı olmuştu. Hastaların en sık başvuru şikayeti ateş, karın ağrısı ve kilo kaybı idi. Ek sistem tutulumu olan 8 hastanın 7'sinde eşlik eden solunum sistemi tutulumu vardı. 3 (%20) hastanın eşlik eden immün yetmezliği (iki hastada konjenital, bir hastada edinsel) vardı. TDT testi pozitif olan 8 (%53.3), IGRA testi pozitif olan 8 hasta (%53.3) vardı. Periton sıvı ARB'si pozitif olan 4 hasta vardı. Abdomen BT çekilen 13 hastanın radyolojik bulguları ve LAP biyopsisi/parasentez yapılan 14 hastanın tamamının patoloji sonuçları abdominal tüberkülozu destekliyordu. 10 (%66.6) hastanın periton sıvısı kültüründe M.tuberculosis üremesi olmuştu. **Tartışma:** Tüberküloz M.tuberculosis basili tarafından oluşturulan, oldukça bulaşıcı ve tedavi edilmezse mortalite ile sonuçlanabilecek, solunum sistemi dışında birçok organ ve sistemi etkileyebilen bir hastalıktır. Abdominal tüberküloz, nonspesifik semptom ve bulgularla kendini göstermekte, gastrointestinal sistem tutulumu yapan başka hastalıklarla karışabilmekte, AC tüberkülozuna eşlik edebilmekte, bağışıklığı baskılanmış hastalarda yaygın tüberkülozun bir parçası olabilmektedir. Toplumdaki tüberküloz hastalığının kontrol altına alınabilmesi, tüberküloza bağlı morbidite ve mortalitenin önlenmesi için abdominal tüberkülozun erken tanı ve tedavisi çok önemlidir. Ateş, karın ağrısı, kilo kaybı gibi semptomların tedaviye rağmen sebat etmesi durumunda abdominal tüberküloz olasılığı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Abdominal tüberküloz, PPD, IGRA, Mycobacterium tuberculosis

S-13 Yenidoğan Tarama Programının Spinal Musküler Atrofide Tedavi Başlama Zamanı ve Solunumsal Sonuçlar Üzerindeki Etkisi: Türkiye Deneyim

Julide Özgür¹, Gözde Cavıldak Karaaslan¹, Tuba Karakuş Sert¹, Yeliz Koç¹, Burak Taha

Keşkekoğlu¹, Hakan Yazan¹, Sedat Öktem¹

¹ Medipol Mega Üniversite Hastanesi

Giriş Spinal msküler atrofi (SMA), motor nöron dejenerasyonu ile karakterize progresif bir nöromusküler hastalıktır ve kas güçsüzlüğü, solunum yetmezliği ve tedavi edilmediği takdirde erken mortaliteye yol açar. Erken tanı ve hastalık modifiye edici tedavilerin zamanında başlanması klinik sonuçların iyileştirilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Yenidoğan tarama programları, semptomlar ortaya çıkmadan önce tanı konulmasını ve tedaviye erken erişimi mümkün kılar. Türkiye’de 2021 yılında SMA için ulusal yenidoğan tarama programı uygulanmaya başlanmış olup, bu program dünya genelinde sınırlı sayıda ülkede yürütülmektedir. Amaç Bu çalışmanın amacı, yenidoğan tarama programının SMA hastalarında tedavi başlama yaşı, solunum desteği gereksinimi ve klinik sonuçlar üzerindeki etkisini değerlendirmektir. Yöntem Bu retrospektif çalışmaya SMA tanısı alan toplam 60 hasta dahil edilmiştir. Hastalar tanı yoluna göre iki gruba ayrılmıştır: yenidoğan taraması ile tanı alan hastalar (n=30) ve tarama yapılmadan klinik semptomlar ortaya çıktıktan sonra tanı alan hastalar (n=30). Olası karıştırıcı faktörleri azaltmak amacıyla hastalar tanı yaşı, SMA tipi ve SMN2 kopya sayısına göre sınıflandırılmıştır. Tedavi modaliteleri (nusinersen, gen tedavisi ve kombinasyon tedavileri), tedavi başlama yaşı, solunum ve beslenme desteği gereksinimi ile motor fonksiyon sonuçları karşılaştırılmıştır. Kategorik değişkenler ki-kare testi ile analiz edilmiş ve p<0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir. Bulgular Cinsiyet dağılımı, SMA tipi ve SMN2 kopya sayısı açısından gruplar arasında anlamlı fark saptanmamıştır (p>0,05). Yenidoğan taraması ile tanı alan hastalarda hastalık modifiye edici tedavilerin, tarama yapılmadan tanı alan hastalara göre daha erken başladığı görülmüştür. Her iki grupta da en sık kullanılan tedavi rejimi nusinersen temelli veya kombinasyon tedavileri olurken, gen tedavisi tarama grubunda daha sık uygulanmıştır. Yenidoğan taraması ile tanı alan hastalarda invaziv solunum desteği gereksinimi anlamlı derecede daha düşük bulunmuştur. Solunum destek cihazına ihtiyaç duymayan hastaların oranı tarama grubunda daha yüksek iken, invaziv mekanik ventilasyon gereksinimi tarama yapılmadan tanı alan hastalarda anlamlı derecede daha sık görülmüştür (p=0,009). Trakeostomi gereksinimi tarama grubunda %16,7 iken, tarama yapılmadan tanı alan hastalarda %53,3 olarak saptanmıştır (p=0,003). Beslenme desteği, skolyoz veya öksürük destek cihazı kullanımı açısından gruplar arasında anlamlı fark bulunmamıştır (p>0,05). Motor fonksiyon sonuçları (baş kontrolü, bağımsız oturma, ayakta durma ve yürüme) tarama grubunda sayısal olarak daha iyi olmakla birlikte bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Sonuç Türkiye’de uygulanan ulusal SMA yenidoğan tarama programı, tedaviye daha erken başlanmasını sağlamaktadır ve invaziv solunum desteği ihtiyacının azalması ile daha düşük trakeostomi oranları ile ilişkilidir. Bu bulgular, yenidoğan tarama programlarının SMA’da erken klinik sonuçların iyileştirilmesi ve hastalığa bağlı morbiditenin azaltılmasında önemli bir klinik değere sahip olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Spinal Musküler Atrofi, Yenidoğan Tarama Programı, Erken Tanı, Solunumsal Sonuçlar

S-14 Cftr Modölatör Tedavisinin Kistik Fibrozisli Hastaların Uyku Parametreleri Üzerindeki Etkisi

Ali Buğra Çetinkaya¹, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Fatma Gül Ersan¹, Ayşe Tana Aslan¹

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

Amaç CFTR modölatör tedavileri, kistik fibrozis (KF) hastalarında kronik inflamasyonu baskılayarak üst solunum yolu obstrüksiyonunun iyileşmesine yol açabilir. Bu çalışma, KF hastalarında CFTR modölatör tedavisi öncesi ve tedavi sırasındaki uyku parametrelerini karşılaştırmayı amaçlamıştır. Yöntem 2023-2026 yılları arasında Çocuk Göğüs Hastalıkları kliniğinde takip edilen ve en az 3 ay boyunca CFTR modölatörleri ile tedavi edilen 2-19 yaş arası KF hastaları çalışmaya dahil edildi. Pediatrik Uyku Anketi (PSQ) puanları, evde uyku çalışması verileri, büyüme parametreleri ve spirometri sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Sonuçlar Çalışmaya 15 hasta (60% erkek) dahil edildi. Ortalama yaş $13,6 \pm 4,3$ idi. 10 hasta elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, 5 hasta ivacaftor tedavisi almıştır. Medyan vücut ağırlığı Z skoru $-0,96$, boy Z skoru $-0,77$ ve vücut kitle indeksi Z skoru $-1,23$ idi. Ortalama modölatör kullanım süresi $13,8 \text{ ay} \pm 10'$ dur. Ortalama PSQ skoru tedavi ile $0,14 \pm 0,35$ 'ten $0,03 \pm 0,05$ 'e düşmüştür ($p=0,109$). Medyan apne hipopne indeksi (AHI) tedavi ile 2,1'den 0,6'ya düşmüştür ($p=0,147$). Obstrüktif apne indeksi (OAI), hipopne indeksi (HI), oksijen desaturasyon indeksi (ODI) ve ortalama oksijen satürasyonunda istatistiksel anlamlı değişme olmadı. 9 hastanın (%60) AHI değeri 1'in üzerinde iken tedavi sonrasında 1'in altına geriledi. Modölatör tedavisi ile ortalama ter klor seviyesi $87,3 \pm 14,2 \text{ mmol/L}$ 'den $54,3 \pm 12,1 \text{ mmol/L}$ 'ye düştü ($p = 0,008$). Ortalama FEV1 Z skoru tedavi ile $-1,5 \pm 1,6$ 'dan $-0,55 \pm 1,1$ 'e yükselmiştir ($p = 0,028$). Tartışma CFTR modölatör tedavisi sonrası medyan AHI'nın 2,1'den 0,6'ya düşmesi istatistiksel olarak anlamlı olmasa da, hastaların %60'ında AHI'nın 1'in altına düşmesi klinik olarak anlamlı kabul edildi. AHI'deki klinik olarak anlamlı azalma, daha büyük hasta gruplarıyla yapılacak çalışmaların literatüre değerli katkılar sağlayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, modölatör, HSS, uyku, apne

S-15 Cftr Modölatör Tedavisi Alan Kistik Fibrozis Hastalarında Yağda Eriyen Vitamin Düzeylerinin Değerlendirmesi

Fatma Gül Ersan¹, Ayşe Tana Aslan¹, Ali Buğra Çetinkaya¹, Tuğba Şişmanlar Eyüpoğlu¹

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları B.d.

Amaç: CFTR modölatör tedavilerinin pankreas fonksiyonunu iyileştirerek yağda eriyen vitamin düzeylerini artıracakı düşünülmektedir. Bu çalışmada CFTR modölatör tedavilerinin kistik fibrozis (KF) hastalarında yağda eriyen vitamin ve kemik mineral dansitometre (KMD) düzeylerine etkisi araştırılmıştır. **Yöntem:** En az 3 aydır CFTR modölatör tedavisi alan ve tedavi öncesinde ve tedavi sürecinde yağda eriyen vitamin düzeyi ölçülmüş 0-20 yaş arası KF tanılı hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş, cinsiyet, modölatör başlangıç zamanı, modölatör başlangıcı öncesi yağda eriyen vitamin ve fekal elastaz düzeyleri, vücut kitle indeksi(VKİ), KMD Z skoru, ter testi, FEV-1 Z skoru değerleri ve bu ölçümlerin 3. ve 12. aylarındaki kontrolleri kaydedildi. **Bulgular:** Toplam 27 hasta (%66 erkek, ortalama yaş 12,2 ± 5,2 yıl) çalışmaya dahil edildi. On dokuz hasta (%70) elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor + ivacaftor kombinasyonu, 8 hasta ivacaftor tedavisi aldı. VKİ Z-skoru başlangıçta -1,19±0,19 iken 3. ayda -0,72±0,97'ye ve 12. ayda -0,52± 1,10'a yükseldi (sırasıyla p < 0,001 ve p = 0,03). Ter klorür düzeylerinin başlangıçta 83,6±17,3 mmol/L iken 3. ayda 67,5±16,2 mmol/L'ye ve 12. ayda 53,7±13,7 mmol/L'ye düştüğü görüldü (p < 0,001). FEV₁ Z-skoru -1,18±1,76'dan 3. ayda -0,06±1,32'ye ve 12. ayda -0,06±1,45'e yükseldi (sırasıyla p = 0,02 ve p = 0,04). Medyan fekal elastaz düzeyi 41,6 µg/g'dan 176,6 µg/g'a yükseldi (p = 0,286). Takipte 2 hastanın pankreatik enzim replasman tedavisi kesildi. Modölatör tedavisi öncesi vitamin A düzeyi 0,32 mg/L iken 3. ayda 0,47 mg/L'ye ve 12. ayda 0,40 mg/L'ye yükseldi (sırasıyla p = 0,05 ve p = 0,014). Vitamin E düzeyi modölatör öncesi 7,23 mg/L iken 3.ayda 8,1 mg/L'ye 12.ayda 7,9 mg/L'ye yükseldi (sırasıyla p=0,48, p=0,40). Vitamin D düzeyi, KMD Z-skoru ve INR değerinde anlamlı değişiklik saptanmadı. Hastaların %15'inin yağda eriyen vitamin desteği dozu azaltıldı. Vitamin düzeylerindeki değişiklikler kullanılan modölatör tipine göre farklılık göstermedi. **Sonuç:** CFTR modölatör tedavisi, KF hastalarında vitamin A düzeylerinde anlamlı artış ile ilişkili bulunurken Vitamin E düzeylerinde sayısal artış gözlenmesine rağmen istatistiksel anlamlılık saptanmamıştır. Vitamin D, KMD ve INR değerlerinde değişiklik gözlenmemiştir. Modölatör tedavisi alan KF hastalarında gereksiz vitamin desteği ve hipervitaminoz riskini önlemek amacıyla yağda eriyen vitamin düzeylerinin yakından izlenmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: CFTR modölatör tedavi, yağda eriyen vitamin düzeyi, pankreas yetmezliği, çocuk, kistik fibrozis

S-16 Mukopolisakkaridoz Tanılı Hastalarda Uyku ile İlişkili Solunum Bozuklukları

Dr.tuğçe Ünlü¹, Prof.dr. Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Prof.dr.ayşe Tana Aslan¹, Dr.gamzegül Gözen Bayramoğlu¹, Prof.dr. Leyla Tümer²

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma Hastalıkları

Giriş ve Amaç: Uyku ile ilişkili solunum bozuklukları (USB), mukopolisakkaridoz (MPS) tanılı hastalarda sık görülen ve morbiditeyi artırabilen önemli bir klinik sorundur. Bu çalışmanın amacı, MPS hastalarında USB'nin sıklığını, tipini ve klinik özelliklerini değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntem:** 2007–2025 yılları arasında uyku çalışması yapılan ve MPS tanısı bulunan hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, USB ile ilişkili semptomları, kulak-burun-boğaz (KBB) muayene bulguları ve uyku çalışması sonuçları analiz edildi. **Bulgular:** Çalışmaya toplam 46 MPS hastası dahil edildi; hastaların 25'i (%54,3) kadın cinsiyetinde ve ortalama yaş $17,2 \pm 7,2$ yıl idi. Ev tipi uyku çalışması sonuçlarına göre ortalama apne-hipopne indeksi (AHI) $13,49 \pm 21,1$ (0–109), ortalama apne indeksi $5,38 \pm 7,39$, ortalama obstrüktif apne indeksi $3 \pm 3,7$ ve ortalama santral apne indeksi $1,5 \pm 2,76$ olarak saptandı. Hastaların 14'ünde (%30,4) ağır, 10'unda (%21,7) orta, 9'unda (%19,6) hafif derecede USB bulunurken yalnızca 2 hastada (%4,3) USB saptanmadı, 10(%21,7) hastaya ise uyku çalışması yapılamadı. Üç hastaya (%6,5) santral uyku apne sendromu tanısı konuldu. 22 hastanın KBB muayenesi mevcuttu, 17(%36,9)hastada adenotonsiller hipertrofi saptandı, 5(%10,9) hastanın ise KBB muayenesi normaldi. KBB muayenesi normal olan 2(%4,2) hastada orta dereceli USB mevcuttu.10 (%21,7) hasta adenotonsillektomi nedeni ile opere edilmişti. Bir (%2,1)hasta BPAP cihazı kullanmaktaydı. **Tartışma:** MPS tanılı hastalarda uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının oldukça yaygın olduğu ve en sık orta-ağır derecede obstrüktif uyku apnesi şeklinde ortaya çıktığı görülmektedir. MPS hastalarında üst hava yolu obstrüksiyonuna yol açabilen anatomik değişiklikler nedeniyle KBB muayenesi, USB'nin değerlendirilmesinde önemli bir klinik basamaktır. MPS tanılı hastaların USB açısından taranması, erken tanı konulması ve uygun tedavi planlaması açısından klinik olarak önemli katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Mukopolisakkaridoz, Uykuda Solunum Bozuklukları, Obstrüktif Uyku Apnesi

**S-17 Kistik Fibrozisli Ergenlerin Erişkin Hastanesine Geçiş İin Özgün Olarak
Yapılandırılmış Programın Sonuçları**

Pelin Özçilingir Hakverdi¹, Ayşegöl Karaca¹, Tuğe Kantemir¹, Melis Pehlivanürk Kızılkıan²,
Sinem Akgöl², Nagehan Emiralioğlu¹, Ebru Yalın¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Faköltesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Faköltesi, Ergen Sağlığı Bilim Dalı

Giriş Kistik fibrozis (KF) hastalarının çocuk hastanesinden erişkin hastanesine başarılı bir şekilde geçişı, planlı ve yapılandırılmış bir geçiş programı uygulanması ile mümkün olmaktadır. Ama ve Yöntem Bu alıřmada, Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Ergen Sağlığı Bilim Dallarının iř birliğıyle geliştirilen özgün geçiş programının uygulandığı KF hastalarının sonuçlarının değıerlendirilmesi amaçlandı. Bu retrospektif alıřmaya, Ocak 2024-Şubat 2026 tarihleri arasında poliklinik kontrollerine gelen 11 yař ve üzerindeki KF hastaları dahil edildi. Bilim dalımızda geliştirilen ve uygulanan “Erişkin Hastanesine Geçiş Programı” dahilinde, 11-15 yař ve 16-18 yař grubundaki hastalara yař grubuna uygun olarak Hasta Bilgi Değıerlendirme Anketi (BDA) ve Hasta Beceri ve Sorumluluk Anketi (BSA), ebeveynlere ise Ebeveyn Beceri ve Sorumluluk Anketi (BSA) uygulandı. Hasta BDA, toplam 30 sorudan oluşuyordu; 60 tam puan alan hastalar başarılı kabul edildi. BSA’da başarı kriteri, 11-15 yař grubu için tüm tedavi/becerileri hastanın kendisi veya ebeveynlerinin desteğıyle birlikte yapması, 16-18 yař grubu içinse tüm tedavi/becerileri hastanın kendisinin yapması olarak belirlendi. Başarılı olamayan hastalara eksik olduğı konulara yönelik bilgilendirme yapılarak, başarılı olana kadar anketler tekrarlandı. Anketlerde başarılı olan, Ergen Sağlığı Bölümü tarafından da uygun görölen, 18 yařını geen hastalar erişkin hastanesine geçişı yapıldı. Bulgular alıřmadaki 140 hastanın %61,4’ü (n=86) 11-15 yař, %38,6’sı (n=54) 16-18 yař grubundaydı. 11-15 yař grubunda ilk değıerlendirmede hasta BSA’da başarı oranı %14 (n=12), ebeveyn BSA’da %9,3 (n=8) ve BDA’da %3,5 (n=3) olarak bulundu. Eksik olduğı konularda verilen eğıitim sonrasında tekrarlanan anketlerde başarı oranlarında artış gözlendi. 16-18 yař grubunda ilk değıerlendirmede hasta BSA başarı oranı %13 (n=7), ebeveyn BSA’da %11,1 (n=6) ve BDA’da %5,6 (n=3) olarak bulundu. Eğıitim ve tekrar değıerlendirmeler sonrasında başarı oranlarında kademeli artış izlendi. Geçişı yapılan hastaların tüm yař gruplarında, BDA başarı oranı ilk değıerlendirmede %6,3, ikincide %33,3, üçüncüde %42,9, dördüncüde %50’ye yükseldi. Benzer şekilde hasta BSA’da başarı oranları sırasıyla %18,8, %41,7, %57,1 ve %50 olarak bulundu. Bu süreç sonunda toplam 16 hastanın erişkin bölümüne geçişı gerekleştirildi. Sonuç KF hastalarımızın sosyoköltürel özellikleri göz önüne alınarak merkezimizde geliştirilen KF erişkine geçiş programı sayesinde, hastaların hastalık bilgisi ve öz yönetim becerilerinde belirgin bir artış sağlanarak başarılı bir geçiş yapılması gerekleştirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: ergen, erişkine geçiş programı, kistik fibrozis

**S-18 Türkiye Ulusal Kf Kayıt Sistemi Verilerinden Modölatör Kullanmayan Hastalarda
Boylamsal Solunum Fonksiyon Seyirlerinin Makine Öğrenimi Tabanlı Tahmini**

Ömer Faruk İpek¹, İzzet Türkalp Akbaşlı², Ebru Yalçın¹, Suat Savaş³, Fatih Ercan³, Haluk Çokuğraş⁴, Erkan Çakır⁵, Abdurrahman Erdem Başaran⁶, Gökçen Kartal Öztürk⁷, Oğuz Karcıoğlu⁸, Ayşe Tana Aslan⁹, Ali Özdemir¹⁰, Meriç Mualloğlu¹¹, Yakup Canitez¹², Pervin Korkmaz¹³, Gizem Özcan¹⁴, Melih Hangül¹⁵, Aslı Görek Dilektaşlı¹⁶, Mehmet Köse¹⁷, Çelebi Yıldırım¹⁸, Nilay Baş İkizoğlu¹⁹, Beste Özsezen²⁰, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu⁹, Nagehan Emiralioğlu Ordukaya¹, Güzin Cinel¹⁸, Sevgi Pekcan³, Uğur Özçelik¹, Deniz Doğru¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

2 Cleveland Clinic Çocuk Yapay Zeka Merkezi (C4A1), Cleveland Clinic, Cleveland, Oh, Abd.
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

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

4 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

5 İstinye Üniversitesi, Liv Hospital, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü, İstanbul

6 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya

7 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

8 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

9 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

10 Mersin Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Mersin

11 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerjisi, İmmünolojisi Ve Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Manisa

12 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa

13 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

14 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

15 Adana Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Adana

16 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

17 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri

18 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

19 İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

20 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Kistik fibrozis transmembran iletkenlik düzenleyicisi (CFTR) modölatörlerine erişimi olmayan kistik fibrozis (KF) hastaları için solunum fonksiyon testi (SFT) seyirlerinin öngörülmesi hayati önem taşımaktadır. **Amaç ve Yöntem:** Bu çalışma, Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'ni (UKKS) kullanarak kısa dönem 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV1) ve zorlu vital kapasite (FVC) seyirlerini tahmin etmek amacıyla makine öğrenimi (MÖ) tabanlı zaman serisi modelleri geliştirmeyi ve doğrulamayı amaçlamıştır. Bu retrospektif kohort çalışmasında, UKKS veri tabanında 2019 ile 2024 yılları arasında takip edilen hastalara ait veriler analiz edilmiştir. Çalışmayı modölatör almayan hasta seyirlerine odaklamak amacıyla, takip süresinin herhangi bir noktasında CFTR modölatör tedavisi alan

hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Dört farklı SFT sonucu modellenmiştir: FEV1 Z-skoru (FEV1_Z), beklenen FEV1 yüzdesi (FEV1_PP), FVC Z-skoru (FVC_Z) ve beklenen FVC yüzdesi (FVC_PP). CatBoost regresyon modelleri, iç içe çapraz doğrulama (nested cross-validation) ve hiperparametre optimizasyonu kullanılarak eğitilmiştir. Modelin yorumlanabilirliği ve değişken katkıları SHAP (SHapley Additive exPlanations) kullanılarak değerlendirilmiştir. Sonuçlar: Modülatör tedavisi alan 452 hasta çalışma dışı bırakıldıktan sonra, geriye kalan 1.384 hastaya ait toplam 4.714 klinik ziyaret analiz edildi. Modellerin en yüksek öngörü gücüne; 423 hastanın 764 vizitine ait 3 yıllık geriye dönük verinin kullanıldığı ve gelecek 1 yıllık seyrin tahmin edildiği kurguda ulaşıldı. Bu kapsamda optimize edilen modeller, FEV1_Z skoru için 0.63 (%95 Güven Aralığı [GA]: 0.59–0.67) ve FVC_Z skoru için 0.62 (%95 GA: 0.57–0.66) R² değerlerine ulaştı. Modele etki eden faktörler incelendiğinde, en güçlü belirleyicilerin hastaların önceki SFT ölçümleri olduğu saptandı. SFT dışındaki parametreler arasında ise modele en yüksek katkıyı antropometrik ölçümler ile ter klor düzeylerinin sağladığı görüldü. Tartışma: Ulusal kayıt verilerini kullanan MÖ tabanlı zaman serisi modelleri, modülatör tedavisi almayan KF hastalarında kısa dönem SFT tahmini için orta-yüksek düzeyde prognostik performans göstermiştir. Bu bulgular, rutin klinik takiplerde bireyselleştirilmiş risk sınıflandırması için veriye dayalı yaklaşımların uygulanabilirliğini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis Makine öğrenimi Solunum fonksiyon testleri Hastalık seyri Ulusal kayıt sistemi

S-19 İleri Evre Akciğer Hastalığı Olan Kistik Fibrozisli Çocuklarda Klinik Bulgular, Yaşam Kalitesi ve Öz Bakım Yönetimi: Çok Yönlü Bir Değerlendirme

Yeşim Kiriş Ayhan¹, **Ömer Faruk İpek**¹, Ebru Yalçın¹, Kübra Kılıç², Nagehan Emiralioğlu Ordukaya¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye.

2 Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kardiyopulmoner Fizyoterapi Ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara.

Giriş: İleri evre akciğer hastalığı, kistik fibroziste (KF) morbidite ve mortalitenin temel nedeni olmaya devam etmektedir. Klinik izlemde temel hedef akciğerde stabiliteyi sağlamak olsa da, özellikle CFTR modülatör tedavileri döneminde, hastalığın şiddetinin ileri evre çocuk hastalarda yaşam kalitesi ve öz bakım becerileri üzerine etkisinin kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesine ihtiyaç vardır. **Amaç ve Yöntem:** Bu çalışmanın amacı, ileri evre akciğer hastalığı olan KF'li çocuklarda klinik bulgular, vücut kompozisyonu, yaşam kalitesi ve öz bakım yönetimini çok yönlü olarak değerlendirmektir. Bu kesitsel çalışmada, 2015-2025 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi'nde takip edilen ve ileri evre akciğer hastalığı (ardışık ölçümlerde beklenen FEV1 yüzdesi [ppFEV1] < %50) olan 15 çocuk hasta (ortanca yaş: 15.5 yıl, aralık: 11.2–19.0) değerlendirilmiştir. Değerlendirmeler; klinik verileri, biyoelektrik empedans ile vücut kompozisyonunu (yağsız vücut kütlesi [YVK], YVK indeksi [YVKİ]), solunum kas gücünü (maksimal inspiratuar/ekspiratuar basınç [MİP/MEP]), egzersiz kapasitesini (altı dakika yürüme testi [6DYT]), yaşam kalitesini (CFQ-R) ve öz bakım yönetimini (SCMP-G) içermektedir. **Sonuçlar:** Altı hasta (%40) CFTR modülatör tedavisi almıştır. Modülatör grubu, modülatör almayan gruba kıyasla anlamlı düzeyde daha yüksek ppFEV1 (%83'e karşı %35.4; p=0.02) ve pulmoner alevlenmelerde azalma göstermiştir. ppFEV1 ile YVKİ (r=0.651, p=0.009), MİP (r=0.532, p=0.041) ve 6DYT mesafesi (r=0.663, p=0.007) arasında anlamlı pozitif korelasyonlar saptanmıştır. Daha yüksek CFQ-R sindirim sistemi skorları, YVK ve kas kütlesi ile güçlü bir şekilde ilişkili bulunmuştur (r=0.647, p=0.009). Kohort büyüklüğünden dolayı istatistiksel olarak anlamlı olmamakla birlikte, modülatör grubunun daha iyi öz bakım yönetimi (115.8'e karşı 99.1; p=0.068) ve daha düşük KOAH Değerlendirme Testi (CAT) skorları (11.1'e karşı 13.9) bildirdiği görülmüştür. Sosyoekonomik düzeyin hem yaşam kalitesi hem de öz bakım sonuçları ile pozitif ilişkisi olduğu bulunmuştur. **Tartışma:** CFTR modülatörleri, ileri evre KF hastalarında bile klinik ve psikososyal iyilik halini artırmaktadır. YVKİ, solunum kas gücü ve psikososyal değerlendirmelerin rutin bakıma entegre edilmesi, yüksek riskli hastaların çok yönlü yönetimi için temel veriler sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, İleri evre akciğer hastalığı, Yaşam kalitesi, Öz bakım yönetimi, CFTR modülatörleri

S-20 Bronkopulmoner Displazili Çocuklarda Küçük Havayolu Tutulumu ve Akciğer Matürasyonunun İmpuls Osilometrisi ile Değerlendirilmesi

Umay Kavgacı¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Emine Altay Tanyer¹, Meltem Yıldız Kayaoğlu¹, Ebru Yalçın¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş Bronkopulmoner displazi (BPD), periferik havayollarında uzun süreli solunumsal bozulma ile karakterize bir tablodur. Konvansiyonel akciğer fonksiyon testleri aktif kooperasyon gerektirdiği için pediatrik popülasyonda sınırlılıklar içerir. Efor bağımsız bir yöntem olan İmpuls Osilometrisi (IOS) ise çocuklarda objektif değerlendirme sağlayan daha uygulanabilir bir tekniktir. Bu çalışma, BPD’li çocuklar ile sağlıklı akranları arasında IOS parametrelerini karşılaştırmayı ve yaş ile havayolu direnci arasındaki ilişkiyi incelemeyi amaçlamaktadır. Yöntemler Çalışmaya 14 BPD’li ve 27 sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 41 çocuk dahil edildi. IOS ölçümlerinde 5 Hz (R5_z) ve 20 Hz (R20_z) dirençleri, 5 Hz reaktans (X5_z) ve reaktans alanı (AX) kaydedildi. Gruplar arası karşılaştırmalarda Mann-Whitney U testi ve Bağımsız Örneklem T-testi kullanılırken; yaş ve havayolu direnci arasındaki ilişki Spearman rho (ρ) analizi ile değerlendirildi. Yaş ve boy farklılıklarını kompanse etmek için veriler Z-skorları üzerinden analiz edildi. Bulgular BPD grubu sağlıklı kontrollere göre anlamlı derecede daha büyüktü (7.64 ± 3.10 vs. 4.41 ± 0.80 yıl; $p < 0.001$); bu nedenle yaş ve boya göre normalizasyon sağlamak amacıyla Z-skorları kullanıldı. Havayolu direnci analizinde, BPD’li çocukların sağlıklı kontrollere kıyasla toplam havayolu direncinin (R5_z: 1.15 ± 1.94 vs. -0.18 ± 1.20 ; $p = 0.038$) ve proksimal dirençlerinin (R20_z: -0.70 ± 0.52 vs. -2.10 ± 0.84 ; $p < 0.001$) anlamlı derecede daha yüksek olduğu saptandı. Özellikle proksimal direnç için çok büyük bir etki büyüklüğü gözlemlendi (Cohen’s $d = -1.88$). AX değerleri BPD grubunda sayısal olarak daha yüksek olsa da (Medyan: 4.63 vs. 3.54), bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p = 0.909$). BPD grubunda yapılan korelasyon analizinde yaş ile hem toplam direnç (R5_z; $\rho = -0.790$, $p < 0.001$) hem de periferik direnç (R5-R20_z; $\rho = -0.860$, $p < 0.001$) arasında güçlü negatif ilişki saptandı. Buna karşılık yaş ile proksimal direnç (R20_z; $\rho = -0.030$, $p = 0.919$) arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı. Sonuç BPD’li çocuklarda sağlıklı akranlarına göre havayolu direncinde belirgin bir artış söz konusudur. Periferik direnç yüksekliği hastalığın temel karakteristiği olsa da, yaş ile distal direnç arasındaki güçlü negatif korelasyon, zamanla havayolu matürasyonu ve fonksiyonel iyileşme potansiyeline işaret etmektedir. IOS, BPD’deki uzun dönemli mekanik değişikliklerin izlenmesinde efor bağımsız, duyarlı ve klinik olarak uygulanabilir bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: bronkopulmoner displazi, impuls osilometri

S-21 Kistik Fibrozisli Çocuklarda Sosyoekonomik Düzey ile Havayolu Kolonizasyonu ve Hastalık Bilgi Düzeyi Arasındaki İlişki

Umay Kavgacı¹, Ebru Yalçın¹, Tuğçe Kantemir¹, Dilara Demirel¹, Nagehan Emirlioğlu¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş Sosyoekonomik düzeyin (SED) kistik fibrozis (CF) sağlık sonuçları üzerindeki etkisi giderek daha fazla kabul görse de, özellikle pediatrik gruplarda havayolu kolonizasyon paternleri ile ilişkisine dair veriler sınırlıdır. Bu çalışma, CF’li çocuklarda SED ile havayolu kolonizasyonu arasındaki ilişkiyi araştırmayı amaçlamaktadır. Yöntemler Tek merkezli kesitsel analize 45 pediatrik hasta dahil edildi. SED; hane geliri, ebeveyn eğitim düzeyi, anne çalışma durumu, sigara maruziyeti ve hane halkı yoğunluk indeksi kullanılarak Temel Bileşenler Analizi (PCA) tabanlı kompozit bir skor (SED_PCA) ile belirlendi. Hastalar, SED_PCA skorunun medyan değerine göre "düşük" ve "yüksek" SED olarak iki gruba ayrıldı. Enfeksiyon kontrolü ve patojenler hakkındaki bilgi düzeyleri yapılandırılmış bir anketle (0-15 puan) değerlendirildi. Havayolu kolonizasyonu sonuçları; MRSA ve Pseudomonas aeruginosa’nın geçmiş ve mevcut durumlarını kapsayacak şekilde Fisher’s exact testi ile analiz edildi. Bulgular Çalışmaya dahil edilen 45 kistik fibrozisli çocuğun medyan yaşı 13 (IQR: 9-15), medyan tanı yaşı ise 2,0 yıldır. PCA tabanlı SED skoruna göre hastalar düşük (n = 23) ve yüksek (n = 22) sosyoekonomik gruplara ayrıldı. Genel bilgi skoru medyanı 13 (IQR: 11,5-14,0) olarak saptandı. Bilgi skorları, düşük SED grubunda yüksek SED grubuna göre anlamlı derecede düşüktü (12,0’ye karşı 14,0; p < 0,001). Buna karşın; geçmiş veya mevcut MRSA ile Pseudomonas aeruginosa kolonizasyon durumuna göre bilgi skorlarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmedi (tümü için p > 0,05). Tüm kohortun %40,0’ında (18 hasta) geçmişte MRSA kolonizasyonu saptandı. Düşük SED grubundaki çocuklarda geçmiş MRSA prevalansı, yüksek SED grubuna göre daha yüksekti (%52,2’ye karşı %27,3) ve istatistiksel anlamlılığa yakın bir eğilim gösterdi (p = 0,088; Fisher’s exact p = 0,130). Mevcut MRSA kolonizasyonu (%17,4’e karşı %13,6) ile hem geçmiş hem de mevcut P. aeruginosa kolonizasyon oranları açısından SED grupları arasında anlamlı bir fark saptanmadı (tümü için p > 0,05). Sonuç Bu öncül çalışma, düşük sosyoekonomik düzeyin pediatrik CF hastalarında geçmiş MRSA kolonizasyonu prevalansında bir artış eğilimi ile ilişkili olduğunu göstermiştir. SED, hastalıkla ilgili bilgi düzeylerini güçlü bir şekilde etkilese de, bilgi düzeyinin kolonizasyon durumu üzerinde doğrudan bir etkisi saptanmamıştır. Bu durum, sosyoekonomik faktörlerin enfeksiyon riskini bilgi düzeyinden bağımsız yollarla etkileyebileceğini düşündürmekte ve daha geniş örneklemli çalışmaların gerekliliğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, kolonizasyon, sosyoekonomik durum

S-22 Kronik Granümatöz Hastalığı Olan Çocuklarda Akciğer Tutulumunun Klinik ve Radyolojik Özellikleri

Umay Kavgaç¹, Deniz Doğru¹, Elif Soyak Aytekin², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş Ayvaz², Zehra Genç Özbay², Nagehan Emiralioğlu¹, Ebru Yalçın¹, Uğur Özçelik¹, Emine Altay Tanyer¹, Meltem Yıldız Kayaoğlu¹

1 Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç Kronik granümatöz hastalık (KGH), ciddi solunumsal morbidite ile ilişkilidir; ancak pediatrik kohortlarda akciğer tutulumunun detaylı karakterizasyonu sınırlıdır. Bu çalışma, KGH’li çocukların klinik başvurularını, akciğer fonksiyonlarını, görüntüleme özelliklerini, invaziv tanı bulgularını ve uzun dönem klinik seyirlerini kapsamlı bir şekilde tanımlamayı amaçlamaktadır. Yöntemler Üçüncü basamak bir merkezde sistematik solunumsal değerlendirme yapılan, kesin tanı 35 pediatrik KGH hastası retrospektif olarak analiz edildi. Demografik veriler, semptomlar, solunum fonksiyon testleri (SFT), akciğer grafisi, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT), bronkoskopi, bronkoalveoler lavaj (BAL), akciğer biyopsisi ve takip sonuçları kaydedildi. Bulgular Tanı anındaki medyan yaş 31 ay olup, hastaların %77’sinde tanı öncesinde başta tekrarlayan pnömoni (%40) olmak üzere solunumsal semptomlar mevcuttu. SFT sonuçları bozulmuş akciğer fonksiyonlarını gösterdi (ortalama FEV1 %74, FVC %70 ve RV %157). Akciğer grafilerinde retiküler infiltratlar (%54) ve buzlu cam opasiteleri (%63) izlendi. HRCT tüm hastalarda (%100) anormal saptandı; lenfadenopati (%81), pulmoner nodüller (%60), konsolidasyon (%42), atelektazi (%33) ve bronşektazi (%15) en sık bulguları. Bronkoskopide hastaların %31,3’ünde pürülan sekresyon, %16,7’sinde bronkomalazi saptandı; BAL kültürleri vakaların %94,4’ünde sterilildi. Akciğer biyopsilerinde non-nekrotizan granülomlar (%55,6), nekrotizan granülomlar (%33,3) ve fibrozis (%11,1) izlendi. Solunumsal tanılar enfeksiyöz (%80,0) ve non-enfeksiyöz nedenler olarak sınıflandırıldı. Enfeksiyöz nedenler arasında bakteriyel pnömoni (%54,3), fungal pnömoni (%25,7) ve tüberküloz (%22,9) ön plandaydı. Non-enfeksiyöz tanılar ise bronşiyolitisi obliterans, hipersensitivite pnömonisi ve interstisyel akciğer hastalığı (her biri %5,7) olarak belirlendi. Hastaların %94,3’ü IFN-gama, %25,7’si hematopoetik kök hücre nakli ve %8,6’sı immünsupresif tedavi aldı. Medyan 49 aylık takip süresinde hastaların %65,7’si stabil seyretti, %28,6’sında ise klinik kötüleşme gözlemlendi. Tüm nedenlere bağlı mortalite oranı %14,3, ölüm anındaki medyan yaş 68 ay olarak saptandı. Sonuç KGH’li çocuklar, granümatöz inflamasyon ve kalıcı HRCT anomalileriyle karakterize, yaygın ve erken dönem akciğer tutulumu sergilemektedir. Tedaviye rağmen hastaların üçte birinde klinik kötüleşme görülmesi; erken solunumsal sürveyans, zamanında immünomodülatör tedavi ve multidisipliner yönetimin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kronik granümatöz hastalık, bronşektazi, pulmoner tutulum.

S-23 Kistik Fibrozisli Çocuklarda İlk Pseudomonas Aeruginosa Eradikasyonu Sonrası Uzun Dönem Sonuçların Klinik Belirteçleri: 10 Yıllık Retrospektif Bir Çalışma

Tuğçe Kantemir¹, Ebru Yalçın¹, Umay Kavgacı¹, Ömer Faruk İpek¹, Nagehan Emirlioğlu¹, Deniz Doğru Ersöz¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Kistik fibrozisli (KF) çocuklarda ilk Pseudomonas aeruginosa (Pa) izolasyonu sonrası tobramisin temelli tedavilerin başarısını ve uzun dönem mikrobiyolojik sonuçlarını değerlendirmektir. **Yöntem:** 2015-2025 yılları arasında takip edilen 100 pediatrik hastanın (%51 kız) 10 yıllık verileri geriye dönük incelendi. Hastalar ilk Pa izolasyonundaki yanıtlara göre iki ana gruba ayrıldı: Başarılı eradikasyon sağlananlar (Grup 1, n=43) ve nüks gelişenler (Grup 2, n=57). Grup 2; Geç Eradikasyon (2a), Kronik Kolonizasyon (2b) ve İntermittan Kolonizasyon (2c) olarak alt gruplara ayrıldı. Beslenme durumu (VKİ), akciğer fonksiyonu (FEV1) ve mikrobiyolojik özellikler analiz edildi. **Bulgular:** İlk Pa izolasyonunda medyan yaş 89 ay, tanı yaşı 2,25 aydı. Hastaların %47'si semptomatikti; %57'si tek başına inhale tobramisin, %43'ü ise tobramisin ve oral siprofloksasin kombinasyonu aldı. Kohortun ortalama FEV1 değeri %91,75± %22,80, medyan VKİ'si 16,13 idi. Mikrobiyolojik olarak, izolatların %19'u mukoid fenotipteydi ve %72'sinde ko-infeksiyon mevcuttu. Grup 2'nin medyan VKİ değeri, Grup 1'e göre anlamlı derecede düşüktü (15,70, IQR:2.40'a karşı 16,6, IQR: 4.30; p=0,046). İlk izolasyonda mukoid fenotip varlığı Grup 2'de (%26), Grup 1'den (%9) anlamlı düzeyde yüksekti (p=0,032). Diğer mikroorganizmaların eşlik etme oranı ise ilginç şekilde Grup 1'de (%83) daha fazlaydı (p=0,023). Gruplar arasında izolasyon yaşı, FEV1 veya tedavi rejimi açısından fark saptanmadı. Alt gruplar incelendiğinde, mukoid fenotipin kronik kolonizasyon grubunda (Grup 2b, %42,3) diğerlerine göre anlamlı derecede baskın olduğu görüldü (p=0,037). Longitudinal analiz, Pa nüksü dönemlerinde tüm hastalarda VKİ'de belirgin bir düşüş olduğunu (p<0,001) ve Grup 1'in diğer gruplara göre daha iyi bir VKİ profili sergilediğini (p=0,023) ortaya koydu. **Sonuç:** Etkili eradikasyon tedavilerine rağmen KF'li çocuklarda Pa nüksü sıktır. İlk izolasyondaki düşük VKİ ve mukoid fenotip varlığı, nüks riskinin güçlü göstergeleridir. Bu bulgular, erken dönemde beslenme desteğinin ve titiz mikrobiyolojik takibin kritik önemini doğrulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, Pseudomonas aeruginosa, tobramisin, eradikasyon

S-24 Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor Ile Tedavi Edilen Kistik Fibrozisli Çocuklarda Erken Yanıt Varyasyonları ve Etkileyen Faktörler: Tek Merkez Deneyimi

Tuğçe Kantemir¹, Uğur Özçelik ¹, Emine Altay Tanyer¹, Zeynep Özeren¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Ebru Yalçın¹, Deniz Doğru ¹

¹ Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Pediatrik kistik fibrozis (KF) hastalarında elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI) tedavisine verilen klinik yanıtı değerlendirmek ve gerçek yaşam verilerinde kısıtlı yanıtla ilişkili faktörleri belirlemektir. **Yöntem:** En az 3 ay ETI kullanan 90 pediatrik hasta retrospektif olarak analiz edildi. Genotip, terde klor (SwCl), akciğer fonksiyonu (FEV1) ve antropometrik parametreler incelendi. Hastalar ETI uygunluğuna göre “yanıt veren/yanıt veren” (R/R) veya “yanıt veren/yanıt vermeyen” (R/U) olarak sınıflandırıldı. Yanıt değerlendirmesinde Kanada Klinik Konsensüs Rehberi esas alındı. **Bulgular:** Ortalama yaş 13,30 ± 4,48 yıldır. Başlangıçta ortalama SwCl 89,22±20,65 mmol/L ve ortalama FEV1 %88,00±24,66 idi. 3 ay sonra SwCl anlamlı şekilde 44,04±20,65 mmol/L’ye düşerken, ortalama FEV1 %100,75±21,63’e yükseldi. Kadın hastalarda 3. ay SwCl düzeyleri daha düşük (p = 0,007) ve SwCl düşüş oranları daha yüksekti (p = 0,045). P. aeruginosa (Pa) yokluğu, yeterli FEV1 artışı ile ilişkili bulunurken (p = 0,046), SwCl düşüşüyle ilişkili değildi (p = 0,716). R/R ve R/U genotipleri arasında anlamlı fark saptanmadı. Yetersiz SwCl düşüşü 13 hastada gözlemlendi; bu hastaların birinde N1303K, birinde 2789+5G>A mutasyonu mevcuttu. 5 hasta F508del homozigot iken, kardeşler dahil 3 hastada L467F homozigot direnç geni saptandı. 20 hastada anlamlı FEV1 artışı saptanmadı ve bunların 8’i F508del homozigottu. Hem SwCl hem FEV1 parametrelerinin her ikisinde birden yeterli yanıt alınamayan hasta sayısı 4’tü. **Sonuç:** ETI tedavisi KF’li çocuklarda önemli klinik faydalar sağlamaktadır. Kadın cinsiyet ve Pa kolonizasyonunun olmaması daha iyi yanıtla ilişkilidir. ETI yanıtı genetik altyapı ile yakından ilişkilidir. Bu çalışma erken dönem yanıtlarını yansıttığından, başlangıçta “yanıtsız” görünen hastalar uzun dönemde yanıt geliştirebilir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, modülatör tedavi, elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, erken yanıt

S-25 2789+5G>A Varyantı Olan Kistik Fibrozisli Hastaların Klinik Özellikleri: Ulusal Kayıt Sistemine Dayalı Bir Analiz

Tuğçe Kantemir¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Ebru Yalçın¹, Velat Şen², Hadice Selimoğlu Şen³, Furkan Yılmaz⁴, Çiğdem Korkmaz⁴, Ayşe Ayzıt Kılinc Sakallı⁴, Burak Elçi⁵, Oğuz Karcıoğlu⁶, Fatih Ercan⁷, Sevgi Pekcan⁷, Gökçen Kartal Öztürk⁸, Kübra Özkaya⁸, Melih Hangul⁹, Erdi Çağrı Dağdelen⁹, Yakup Canitez¹⁰, Zeynep Demir¹⁰, Mehmet Köse¹¹, Ali Ersoy¹¹, Özlem Keskin¹², İbrahim Halil Karahan¹², Erkan Çakır¹³, Abdurrahman Erdem Başaran¹⁴, Ayşen Bingöl¹⁴, Ali Özdemir¹⁵, Pelin Asfuroğlu¹⁶, Gamze Akça Dinç¹⁷, Sanem Eryılmaz Polat¹⁷, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹⁸, Ayşe Tana Aslan¹⁸, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹⁹, Beste Özsezen²⁰, Meric Esen Şimşek Mullaoğlu²¹, Fazılcan Zirek²², Esin Gizem Olgun²³, Gülay Bilgin²⁴, Hüseyin Arslan²⁵, Eylül Pınar Çakır²⁶, Özge Meral²⁷, Deniz Mavi Tortop²⁸, Ece Ocak²⁹, Mehmet Mustafa Özasan³⁰, Ezgi Demirdöğen³¹, Zeynep Gökçe Gayretli Aydın³², Buket Selen Şahin³³, Hülya Anıl³⁴, Mehmet Kılıç³⁵, Evrim Hepkaya³⁶, Halime Nayır Büyükaşahin³⁷, Zeynep İlkşen Hocoğlu³⁸, Nilay Baş İkizoğlu³⁹, Erdem Topal⁴⁰, Mina Hızal⁴¹, Azer Kılıç Başkan⁴², Didem Alboğa⁴³, Sedef Narin Tonga⁴⁴, Güzin Cinel¹⁷, Uğur Özçelik¹, Deniz Doğru¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

3 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

4 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

5 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

6 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

7 Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

8 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

9 Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

10 Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

11 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

12 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı

13 İstinye Üniversitesi, Liv Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

14 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

15 Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

16 Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

17 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

18 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

19 Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

20 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

21 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji, İmmünoloji Ve Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

22 Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

23 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

24 Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

25 Hatay Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

26 Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

27 Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

- 28 Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
29 İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
30 Trabzon Kanuni Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
31 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
32 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı
33 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
34 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji Bilim Dalı
35 İrat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı
36 Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
37 Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
38 Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
39 İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
40 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı
41 Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
42 Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
43 Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
44 Aydın Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: 2789+5G>A varyantı, ECFSPR 2023 yıllık veri raporuna göre Avrupa ülkeleri arasında en sık Türkiye’de bildirilmektedir. Bu çalışma, Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi’ne (UKKS) kayıtlı olan ve 2789+5G>A varyantı taşıyan hastaların demografik ve klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçlamıştır. **Yöntem:** Bu kohort kapsamında 2789+5G>A varyantı taşıyan hastaların 2024 yılı verileri retrospektif olarak analiz edildi. Bulgular, aynı veritabanına kayıtlı olan ve F508del varyantı için homozigot olan 282 hastanın verileriyle karşılaştırıldı. Bulgular: Çalışmaya 2789+5G>A varyantı taşıyan 96 hasta (medyan yaş: 10,37 yıl) dahil edildi. F508del homozigotları ile karşılaştırıldığında, 2789+5G>A varyantı olan hastaların daha ileri bir yaşta tanı aldığı saptandı (medyan 0,33’e karşı 0,25 yıl; $p<0,0001$). 18 yaş altı hastalarda daha yüksek VKİ z-skorumları ile beslenme durumu 2789+5G>A grubunda anlamlı derecede daha iyiydi (medyan 0,14’e karşı -0,70; $p<0,0001$). Akciğer fonksiyonu daha yüksek (medyan FEV1 %94,5’e karşı %90,0; $p=0,044$) ve ortalama terde klor seviyeleri anlamlı derecede daha düşüktü ($84,76\pm23,37$ ’ye karşı $92,44\pm22,49$ mmol/L; $p=0,005$). F508del homozigotlarında daha fazla pulmoner alevlenme (%19,1’e karşı %9,4; $p=0,026$) ve daha yüksek P. aeruginosa kolonizasyon oranları (%29,1’e karşı %18,7; $p=0,044$) görüldü. Pankreatik yeterlilik 2789+5G>A hastalarında anlamlı derecede daha yaygındı ($p<0,0001$); ayrıca akut pankreatit bu grupta beklenildiği üzere daha sık gelişti (%2,1’e karşı %0; $p=0,012$). KF ile ilişkili diyabet (%11’e karşı %1) ve karaciğer hastalığı (%34,7’ye karşı %9,4) F508del homozigotlarında anlamlı derecede daha sıkı ($p<0,0001$). **Sonuç:** 2789+5G>A varyantı; daha geç tanı, daha iyi beslenme durumu ve korunmuş akciğer fonksiyonu dahil olmak üzere daha hafif bir KF fenotipi ile ilişkilidir. Daha düşük tedavi yükü ve daha yüksek pankreatik yeterliliğe rağmen, bu hastalarda akut pankreatit riski artmıştır; bu da varyanta özgü klinik takibin gerekliliğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, 2789+5G>A, Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi

S-26 Çocuklarda Hemoptizinin Etiyolojik Spektrumu ve Klinik Sonuçları: Üçüncü Basamak Bir Merkezden On Yıllık Retrospektif Analiz

Tuğçe Kantemir¹, Deniz Doğru¹, Meltem Yıldız Kayaoğlu¹, Ömer Faruk İpek¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Ebru Yalçın¹, Uğur Özçelik¹

¹ Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş: Hemoptizi, çocuklarda trakeobronşiyal ağaç veya akciğer parankimi kaynaklı, nadir görülen ancak potansiyel olarak hayatı tehdit edebilen bir semptomdur. Genellikle enfeksiyonlarla ilişkilendirilse de pulmoner hemoraji veya vaskülit gibi ciddi altta yatan durumlara da işaret edebilir. Bu çalışmada hemoptizi ile başvuran pediatrik hastaların etiyolojik nedenlerini ve klinik sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık. **Yöntem:** Son on yılda hemoptizi nedeniyle takip edilen 83 hasta (ortalama yaş 16,1 ± 5,4 yıl) retrospektif olarak analiz edildi. Değerlendirmede; tıbbi öykü, fizik muayene, laboratuvar verileri, toraks görüntüleme, akciğer fonksiyon testleri ve fleksibl fiberoptik bronkoskopi (FFB) verileri kullanıldı. Hemoptizi şiddeti; hafif (<5 ml), orta (5–240 ml) veya masif (>240 ml veya >8 ml/kg/24 saat) olarak sınıflandırıldı. **Bulgular:** İlk hemoptizi görüldüğünde medyan yaş 12 idi. Hemoptizi şiddeti %30,1 hafif, %47,0 orta ve %22,9 şiddetli olarak saptandı. En yaygın etiyolojiler; psödohemoptizi (%21,7), enfeksiyonlar (%15,7), kistik fibrozis (%10,8) ve idiyopatik pulmoner hemosiderozis (IPH) (%10,8) idi. Hastaların %62,7'sine FFB uygulandı ve bu olguların %73,5'inde tanı değişikliğine yol açtı (p < 0,001). Masif hemoptizisi olan hastalarda; yabancı cisim aspirasyonu, kistik fibrozis ve doğumsal kalp hastalığı baskın nedenlerdi. Hastaların %13,2'sinde girişimsel prosedürler [bronşiyal arter embolizasyonu (%8,4) ve lobektomi (%4,8)] gerekti. Hastaların %20,5'ine traneksamik asit uygulandı ve 1-10 gün içinde kanamanın durması sağlandı. **Sonuç:** Pediatrik hemoptizi kapsamlı bir tanısal yaklaşım gerektirir; zira ayrıntılı inceleme sonrası başlangıç tanılarının yarısından fazlası değişmiştir. Fleksibl bronkoskopi, bu hastaların tanısında tanısal verimi yüksek bir araçtır.

Anahtar Kelimeler: hemoptizi, çocukluk, bronkoskopi, etyoloji

S-27 Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının İzleminde Yeni Araçlar: Impuls Osilometri ve Akciğer Ultrasonografisinin Yeri

Emine Altay Tanyer¹, Ebru Yalçın¹, Nagehan Emiralioğlu¹, Umay Kavgacı¹, Dilara Demirel¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD), yüksek morbidite ile seyreden heterojen bir grup difüz akciğer bozukluğudur. Tanı ve takipte altın standart olan yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) radyasyon riski taşıırken; standart solunum fonksiyon testleri (SFT) efor bağımlı olmaları nedeniyle küçük çocuklarda zor uygulanmaktadır. Bu çalışma; efor gerektirmeyen impuls osilometri (IOS) ve radyasyon içermeyen akciğer ultrasonografisinin (LUS) chILD hastalarındaki klinik kullanılabilirliğini; standart SFT, 6 dakika yürüme testi (6DYT) ve YÇBT bulguları ile olan ilişkisi üzerinden araştırmayı amaçlamıştır. **Gereç ve Yöntem:** Ocak 2025 - Ocak 2026 tarihleri arasında chILD tanısıyla izlenen, 4 yaş üzeri 29 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik verileri ve etiyolojik tanıları kaydedildi. Akut enfeksiyonu olanlar dışlandı. Katılımcılara spirometri, DLCO, pletismografi ve 6DYT uygulanırken; eş zamanlı olarak IOS ve LUS yapıldı. LUS'ta toplam B çizgisi sayısına göre hastalık şiddeti belirlendi. YÇBT bulguları retrospektif olarak incelendi. Veriler Spearman korelasyon analizi ve non-parametrik testler ile değerlendirildi ($p<0,05$). **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 29 hastanın %69 u kız, yaş ortalaması $13,68 \pm 3,57$ yıl, ortalanca VKİ değeri $17,60 \text{ kg/m}^2$ idi. En sık etiyolojik neden romatolojik/otoimmün hastalıklar (%37,9) idi. Analizlerde LUS toplam B çizgi sayısı ile YÇBT fibrozis bulguları arasında ($r=0,76$), LUS şiddeti ile YÇBT lineer retiküler opasite arasında ($r=0,319$) anlamlı pozitif korelasyon saptandı. LUS plevral kalınlaşma varlığı; FVC ($r=-0,52$), FEV1 ($r=-0,58$) ve TLC ($r=-0,57$) değerleri ile negatif ilişkili bulundu. IOS parametrelerinden R5 ve Ax, LUS şiddeti ile pozitif; X5 ise negatif korelasyon gösterdi. X5 z-skoru; FVC, FEV1 ve TLC z-skorları ile pozitif yönde ilişkiliydi. Ayrıca IOS parametrelerinden R5 ve Ax ile BT'deki interseptal kalınlaşma arasında pozitif; X5 ile negatif ($r=-0,69$) ilişki saptandı. X5 değeri aynı zamanda 6DYT mesafesi ile pozitif korelasyon ($r=0,44$) sergiledi. **Tartışma:** Çalışmamız, chILD tanılı çocuklarda IOS'un parankimal esneklik ve elastik özelliklerini gösteren parametrelerinin standart solunum fonksiyon testleri ve LUS parametreleri ile; LUS skorlarının ise YÇBT fibrozis bulguları ile anlamlı korelasyon gösterdiğini ortaya koymuştur. Elde edilen veriler, efor bağımsız bir yöntem olan IOS'un, spirometriye uyum sağlayamayan hastalarda güvenilir bir alternatif olduğunu; LUS'un ise özellikle parankimal tutulumun ve fibrozisin takibinde radyasyon maruziyetini azaltabilecek güvenilir bir yardımcı görüntüleme yöntemi olarak kullanılabileceğini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: interstisyel akciğer hastalığı, impuls osilometri, akciğer ultrasonografi

S-28 Primer Siliyer Diskinezi Tanılı Çocuklarda Vücut Kompozisyonu ve Solunum Parametrelerinin Değerlendirilmesi: Prospektif Bir Çalışma

Ömer Faruk İpek¹, Uğur Özçelik¹, Nagehan Emiralioğlu Ordukaya¹, Tülin Kurtul Demirhan², Ersin Gümüş², Uğur Erkin Zeytinoğlu³, Yağmur Ünsal³, Aslıhan Çakmak Önal⁴, Naciye Vardar Yağlı⁴, Pelin Özçilingir Hakverdi¹, Tuğçe Kantemir¹, Ebru Yalçın¹, Deniz Doğru¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara.

3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Ankara

4 Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kardiyopulmoner Fizyoterapi Ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Primer siliyer diskinezi (PSD), kronik hava yolu enfeksiyonu ve solunum fonksiyonlarında progresif azalma ile karakterizedir; ancak vücut kompozisyonunun solunum sonuçları üzerindeki etkisi yeterince araştırılmamıştır. **Amaç ve Yöntem:** Bu çalışmanın amacı, PSD'li çocuk hastalarda vücut kompozisyonu, kas gücü ve solunum fonksiyonu arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir. Bu prospektif çalışmada, PSD tanılı 58 çocuğun (ortalama yaş 11.9±3.47 yıl) vücut kompozisyonu biyoelektrik empedans analizi kullanılarak değerlendirilmiştir. Solunum fonksiyonları spirometri ile, el kavrama gücü ise el dinamometresi kullanılarak ölçülmüştür. Beslenme grupları, vücut kitle indeksi (VKİ) persentilleri kullanılarak tanımlanmıştır. **Sonuçlar:** Düşük solunum fonksiyonu (1. saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm [FEV1] z-skoru < -1.65); daha düşük VKİ (p=0.011), yağsız kütle indeksi (LMI) z-skoru (p=0.010) ve apendiküler yağsız kütle indeksi (ALMI) z-skoru (p=0.018) ile ilişkili bulunmuştur. Düşük kilolu hastalar, diğer beslenme gruplarına kıyasla daha düşük FEV1 (p=0.035), zorlu vital kapasite (FVC) (p=0.036) ve zorlu ekspiratuar akım %25-75 (FEF25-75) z-skorlarına (p=0.047) sahip olmuştur. FEV1 z-skoru; BKİ (p=0.373, p=0.004), LMI (p=0.381, p=0.005) ve ALMI (p=0.351, p=0.009) z-skorları ile korelasyon göstermiştir. FEF25-75 z-skoru ise BKİ z-skoru (p=0.354, p=0.007), LMI z-skoru (p=0.313, p=0.021) ve el kavrama gücü (dominant: p=0.285, p=0.032) ile korele bulunmuştur. Çoklu doğrusal regresyon analizinde, yağ kütle indeksi ile anlamlı bir ilişki saptanmazken, LMI z-skorunun FEV1 z-skorunu bağımsız olarak öngördüğü belirlenmiştir (B=0.886, p=0.004). **Tartışma:** PSD'li çocuklarda yağsız kütle, solunum fonksiyonunun bağımsız bir öngörücüsü iken; yağ kütlesi anlamlı bir ilişki göstermemiştir. Bu bulgular, vücut kompozisyonunun rutin olarak izlenmesini desteklemekte ve yağsız kütleinin korunmasının solunum fonksiyonlarını iyileştirmek için önemli olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Primer siliyer diskinezi Vücut kompozisyonu Solunum fonksiyon testleri Yağsız vücut kütlesi Periferik kas kuvveti

S-29 Niemann-Pick Hastalığı İle Takipli Pediatrik Hastalarda Pulmoner Tutulumun Değerlendirilmesi

Gamzegül Gözen Bayramoğlu¹, Ayşe Tana Aslan¹, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Tuğçe Ünlü¹, Leyla Tümer²

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı - Ankara (Türkiye)

2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı - Ankara (Türkiye)

Amaç: Niemann-Pick hastalığı (NPH) tanılı pediatrik hastalarda pulmoner tutulumun klinik, fonksiyonel ve radyolojik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçladık. **Gereç ve Yöntem:** 2017–2026 yılları arasında merkezimizde NPH tanısı ile izlenen çocuk hastalar retrospektif olarak incelendi. Demografik veriler, NPH alt tipleri, enzim replasman tedavisi (ERT) durumu, solunum fonksiyon testleri, poligrafi sonuçları ve toraks görüntüleme bulguları analiz edildi. **Bulgular:** Toplam 26 hasta (15 erkek) çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş $9,9 \pm 6,7$ yıl idi. Hastaların 1'i tip A, 19'u tip B ve 6'sı tip C idi. Üç hasta (%11,5) tanıyı pulmoner yakınmalar ile tanı aldı. Yedi hastada (%26,9) tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu ve üç hasta (%11,5) non-invaziv ventilasyon desteği alıyordu. Altı hasta ortalama $25,3 \pm 8,3$ ay süreyle ERT aldı; bu hastaların ikisinde (%33,3) tedavi öncesinde solunum yakınmaları mevcuttu. Bu hastalarda izlemde ve ERT aldıkları süre boyunca solunum yakınma bildirilmemiştir. Ortalama FEV₁ %86,9 $\pm$ 26,0, FVC %80,6 $\pm$ 26,3 ve DLCO %89,3 $\pm$ 30,9 olarak saptandı. Ortalama apne-hipopne indeksi $2,48 \pm 1,19$ idi. İnterstisyel akciğer hastalığı 20 hastada (%76,9) gözlemlendi ve en sık tip B'de saptandı. Yutma disfonksiyonu 5 hastada (%19,2) mevcut olup, bunların 4'ü tip C idi. Hastaların 2'si (%7,7) izlemde kaybedildi. **Sonuç:** Niemann-Pick hastalığında pulmoner tutulum sık olup özellikle tip B'de interstisyel akciğer hastalığı ön plandadır. Hastalar başlangıçta pulmoner semptomlarla başvurabilir ve hafif obstrüktif uyku apnesi görülebilir. Nörolojik progresyonun belirgin olduğu tip C'de yutma disfonksiyonu daha sık izlenmektedir. Pulmoner fonksiyonlar görece korunmuş olsa dahi erken tanı ve düzenli izlem açısından solunum sisteminin periyodik değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Niemann-Pick, uyku apne, çocuk, akciğer

S-30 Kistik Fibrozis Tarama Pozitif, Kesin Olmayan Tanılı ve Cftr İlişkili Bozukluk Olan Hastaların Uzun Dönem Takibi

Gamze Akca Dinç¹, **Işıl Bilgiç**¹, Meltem Kürtül Çakar¹, Ayyüce Ünlü¹, Hande Yetişgin¹, Ahmet Cevdet Ceylan¹, Büşranur Çavdarlı¹, Dilber Ademhan Tural², Sanem Eryılmaz Polat¹, Gökçen Dilşat Tuğcu¹, Güzin Cinel²

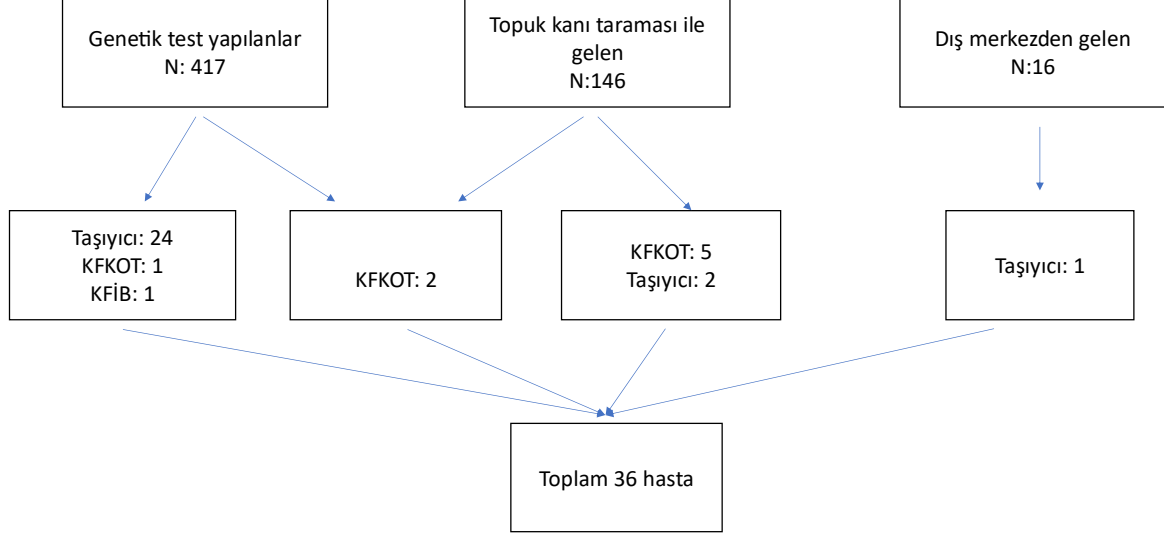
1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

2 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Yenidoğan topuk kanı tarama programları(YTP) kistik fibrozis(KF) tanısının erken tanınmasını sağlamıştır. Kistik fibrozis tarama pozitif, kesin olmayan tanı (KFKOT), pozitif YTP sonrası KF dışlanamadığında ancak doğrulanamadığında kullanılan bir tanımlamadır. Ülkemizde YTP, IRT/IRT protokolü kullanılmaktadır. Ter testi (TT) sınırda(30-60 mmol/L) veya yüksek(>60 mmol/L) olduğunda ya da klinik bulgular KF'yi düşündürdüğünde CFTR dizileme yapılmaktadır. Bu çalışmada KFKOT, CFTR ilişkili bozukluk (KFİB) ve KF taşıyıcısı çocukların klinik özellikleri ve uzun dönem sonuçları değerlendirilmiştir. **Yöntem:** Ağustos 2017-Ocak 2026 arasında tek merkezli retrospektif bir çalışma olarak tasarlandı. Pozitif YTP sonrası veya diğer klinik endikasyonlarla CFTR dizileme yapılan çocuklar çalışmaya dahil edildi. CFTR2 ve CF France veritabanları kullanılarak hastalar KFKOT, KFİB veya taşıyıcı olarak sınıflandırıldı. Doğrulanmış KF vakaları dışlandı. Yıllık TT değişimi hesaplamasına en az 1 yıl takibi olan hastalar dahil edildi. **Bulgular:** Çalışmaya 36 çocuk dahil edildi: taşıyıcı %75, KFKOT %22,2, KFİB %2,8(şekil 1). Medyan yaş 7,0 yıl (IQR:4-10), %52,8'si kız idi. En sık başvuru nedenleri YTP(%30,6), kronik pankreatit(%16,7) ve tekrarlayan pnömoni(%13,9) idi. En sık CFTR varyantları F1052V (%22,2), F508del(%13,9) ve D1152H(%11,1) olarak saptandı(şekil 2). Başlangıç TT medyanı 19,9 mmol/L(IQR:11-30.02) olup hastaların %73,3'ünde normal, %26,7'sinde ara değerde idi. KFKOT grubunda başlangıç TT (medyan: 24,3 mmol/L,IQR:16,25-27) taşıyıcılara (medyan: 15,0 mmol/L,IQR:11-31,5) göre daha yüksek olmakla birlikte fark anlamlı değildi (p=0,541)(tablo 1). En az 1 yıl takipli 14 hastada medyan yıllık TT değişimi 2,27 mmol/L/yıl olup KFKOT grubunda (2,55 mmol/L/yıl) taşıyıcılara (2,19 mmol/L/yıl) göre daha yüksekti(tablo 2). Spirometri yapılan 11 hastada medyan FEV1% 87,0(IQR:85-98,75) ile normal sınırlardaydı. Antropometrik değerlendirmede vücut ağırlığı, boy ve VKİ Z skorları normal aralıktaydı. Pseudomonas aeruginosa %8,3 oranında izole edildi; bronşektazi bir hastada saptandı. **Sonuç:** KFKOT, KFİB ve taşıyıcı çocuklar takiplerinde klinik olarak stabil seyretti. Düşük P. aeruginosa izolasyon oranı, bronşektazinin nadir görülmesi ve akciğer fonksiyonlarının korunmuş olması, bu hasta grubunda kistik fibroze kıyasla yoğun olmayan bir klinik takip yaklaşımının yeterli olabileceğini düşündürmektedir. Ancak KFKOT grubunda gözlenen daha yüksek başlangıç TT değerleri ve yıllık artış oranı, KF'ye olası progresyon açısından dikkatli izlemi gerektirmektedir. Tekrarlayan TT ölçümleri, CFTR genetik analizi ve genotip-fenotip korelasyonunu içeren uzun dönem takip, hastalık progresyonunun erken tespiti için önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: KFKOT, KFİB, kistik fibrozis, yenidoğan taraması, ter testi, F1052V

Şekil 1. Çalışmanın akış şeması



Tablo 1. Taniya Göre Ter Klorür Testi Karşılaştırması:

Parametre	KFKOT (n=8)	Taşıyıcı (n=21)	p-değeri
Ortalama $\pm$ SS	24.6 $\pm$ 13.1	22.2 $\pm$ 14.7	0.541*
Medyan [Q1, Q3]	24.3 [16.2, 27.0]	15.0 [11.0, 31.5]	-

*Mann-Whitney U testi

Tablo 2. Yıllık Ter Klorür Testi Değişim Oranı (≥ 1 yıl takip)

Tüm hastalar	14	2.27 [0.03, 3.29]	-17.26 - 10.02
KFKOT	7	2.55 [0.06, 4.75]	-2.24 - 7.93
KFİB	1	10.02	10.02
Taşıyıcı	6	2.19 [-1.61, 2.27]	-17.26 - 3.43

Şekil 2. KF Değerlendirmesi Yapılan Çocuklar İçin Tanısal Yardım

Taşıyıcılar (n=27)

CFTR Varyantı (Heterozigot)	Normal (<30)	Ara Değer (30-59)	Bilinmiyor
DC Heterozigot	Taşıyıcı (n=5)	Taşıyıcı (n=3)	n=3
VCC Heterozigot	Taşıyıcı (n=7)	Taşıyıcı (n=3)	n=3
VUS Heterozigot	Taşıyıcı (n=3)	-	-

KFKOT ve KFİB Vakaları (n=9)

CFTR Varyantları	Normal (<30)	Ara Değer (30-59)	Toplam
DC (heterozigot)	KFKOT (n=1)	-	1
VCC (heterozigot)	KFKOT (n=2)	KFKOT (n=1)	3
DC + VCC	KFKOT (n=1) KFİB (n=1)	KFİB (n=1)	2
VCC + VCC	-	KFKOT (n=1)	1
Bilinmiyor+VCC/+Muhtemel patojenik	KFKOT (n=2)	-	2

Renk Açıklaması:

	Taşıyıcı (n=27)
	KFKOT - KF Tarama Pozitif, Kesin Olmayan Tanı (n=8)
	KFİB- CFTR ilişkili Bozukluk (n=1)
	Ter testi mevcut değil

S-31 Primer Siliyer Diskinezi Tanılı Hastalarda Yaş ve Üst Solunum Yolu Bulguları Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Sıla Tarkan¹, Ayşe Tana Aslan ¹, Nilgün Kula¹, Süleyman Cebeci², Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

Amaç: Primer Siliyer Diskinezi (PSD) tanılı hastalarda yaş ile üst solunum yolu bulguları ve uyku ile ilişkili solunum bozuklukları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı. **Gereç ve Yöntem:** Genetik olarak doğrulanmış PSD tanılı hastalar çalışmaya dahil edildi. Demografik veriler, kulak burun boğaz muayene bulguları, uyku çalışması sonuçları, spirometrik ölçümler ve genetik analiz sonuçları kaydedilerek değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya 2005-2025 yılları arasında takip edilen, yaşları 3 ile 24 arasında seyreden toplam 27 hasta (%62 erkek) alındı. Hastaların ortalama yaşı $13,3 \pm 6,2$ yıl, ortalama tanı yaşı ise $10 \pm 4,8$ yıl idi. Üç hastada nazal polip saptandı. Yirmi beş hastada yapılan odyolojik değerlendirmede üç hastada hafif derecede işitme kaybı tespit edildi. Altı hastaya ventilasyon tüpü takıldı. On üç hasta üst solunum yolu cerrahisi geçirmiş olup, bunların altısına adenoidektomi, üçüne polipektomi uygulanmıştı. Tanı yaşı arttıkça üst havayolu obstrüktif patoloji sayısının arttığı gösterildi ($r = 0,470$; $p = 0,013$). Benzer şekilde mevcut yaş ile üst havayolu patolojileri arasında da pozitif korelasyon saptandı ($r = 0,457$; $p = 0,016$). Yirmi bir hastada yapılan spirometrik değerlendirmede zorlu inspiratuvar vital kapasite (FIVC) z-skorları $-4,25$ ile $-0,61$ arasında değişmekteydi. Sekiz hastaya ev tipi uyku çalışması uygulanmış olup apne-hipopne indeksi $0,2-5,9$ arasında bulundu. Ev tipi uyku çalışması yapılan sekiz hastanın beşinde (%62) hafif-orta derecede obstrüktif uyku apne sendromu saptandı. **Sonuç:** PSD’li hastalarda geç tanı üst solunum yolu patolojilerinin artışı ile ilişkilidir ve bu patolojiler yaşla birlikte daha sık görülmektedir. Bu hastaların eşlik eden uyku ile ilişkili solunum bozuklukları açısından değerlendirilmesi önemlidir. Erken tanı, üst solunum yolu patolojilerinin gelişimini azaltmada potansiyel olarak koruyucu olabilir.

Anahtar Kelimeler: çocuk , silya, uyku, akciğer, polip

S-32 Tek Merkezde Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi Uygulamalarına Ait 10 Yıllık Deneyim

Mukaddes Ağırtıcı¹, Esin Gizem Olgun¹, Emine Semra Küçük Öztürk¹, Seyhan Çelik Merteşe¹, Merve Nur Tekin¹, Secahattin Bayav¹, Mahmut Turğut¹, Fazılcan Zirek¹, Gizem Özcan¹, Nazan Çobanoğlu¹

1 Ankara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Fleksibl fiberoptik bronkoskopi (FFB), çocukluk çağı solunum sistemi hastalıklarının tanı ve tedavisinde önemli bir yöntemdir. Bu çalışmada merkezimizde on yıllık dönemde gerçekleştirilen pediatrik bronkoskopi işlemlerinin endikasyonlarının, bronkoskopi bulgularının, komplikasyonlarının değerlendirilmesi, ilk ve ikinci beş yıllık dönemlerin karşılaştırılması amaçlandı. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya Ocak 2014– Aralık 2023 yılları arasında üçüncü basamak bir merkezde FFB yapılan 18 yaş altı hastalar dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, eşlik eden komorbiditeleri, bronkoskopi endikasyonları, bronkoskopi bulguları ve işlemle ilişkili komplikasyonlar kaydedildi. Çalışma dönemi ilk 5 yıl (2014–2018) ve ikinci 5 yıl (2019–2023) olarak ikiye ayrılarak karşılaştırıldı. Kategorik değişkenler ki-kare testi ile, sürekli değişkenler Mann–Whitney U testi ile analiz edildi. **Bulgular:** Çalışma döneminde toplam 672 hastaya 778 FFB işlemi gerçekleştirildi. İşlemlerin 298’i ilk dönemde, 480’i ikinci dönemde yapıldı. 67 hastaya 2’den fazla işlem uygulandı. Demografik özellikler hasta bazlı analiz edildi. Hastaların %57,6’sı (n=386) erkekti. Median yaş 48 ay (IQR 11-109) idi. Hastaların yaş dağılımı iki dönem arasında benzer bulundu (Mann–Whitney U, p=0.084). İlk 5 yıllık dönemde komorbiditesi olan 131 (47,0%) hastaya FFB yapılmış, ikinci 5 yıllık dönemde bu sayı 216 (55 %)’ye yükselmiş, artış istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,048) (Tablo 1). En sık bronkoskopi endikasyonu havayolu anomalisinin değerlendirilmesi (%45,0) olup bunu tanısal bronkoalveoler lavaj (BAL) örnekleme (%18,6) ve persistan atelektazi (%14,8) izledi. İki dönem karşılaştırıldığında bronkoskopi endikasyonlarının dağılımında anlamlı farklılık saptandı (p<0.001). Bronkoskopi bulguları incelendiğinde havayolu anomalisi (%46,8), inflamasyon (%23,7), normal bronkoskopi (%17,6) ve sekresyon/mukus tıkaçı (%10,5) izlendi. Bronkoskopi endikasyonları ile bronkoskopi bulguları arasında anlamlı ilişki saptandı (p<0.001). Toplam komplikasyon oranı %4,1 olup en sık komplikasyon hipoksemi (%3,6) idi. **Sonuç:** FOB çocukluk çağında güvenli ve değerli bir tanısal yöntemdir. On yıllık süreçte merkezimizde bronkoskopi endikasyonlarının zaman içerisinde değiştiği ve özellikle havayolu anomalilerinin değerlendirilmesi ve tanısal bronkoalveoler lavaj gibi tanısal amaçlı işlemlerin daha sık uygulanmaya başlandığı görülmüştür. Ayrıca ikinci dönemde tanısal biyopsi gibi yeni endikasyonların klinik pratiğe eklenmesi, merkezimizin bronkoskopi deneyiminin ve girişimsel kapasitesinin zaman içinde geliştiğini göstermektedir. Bu bulgular bronkoskopinin çocukluk çağı solunum hastalıklarının tanısında giderek daha geniş bir kullanım alanı kazandığını ortaya koymaktadır.

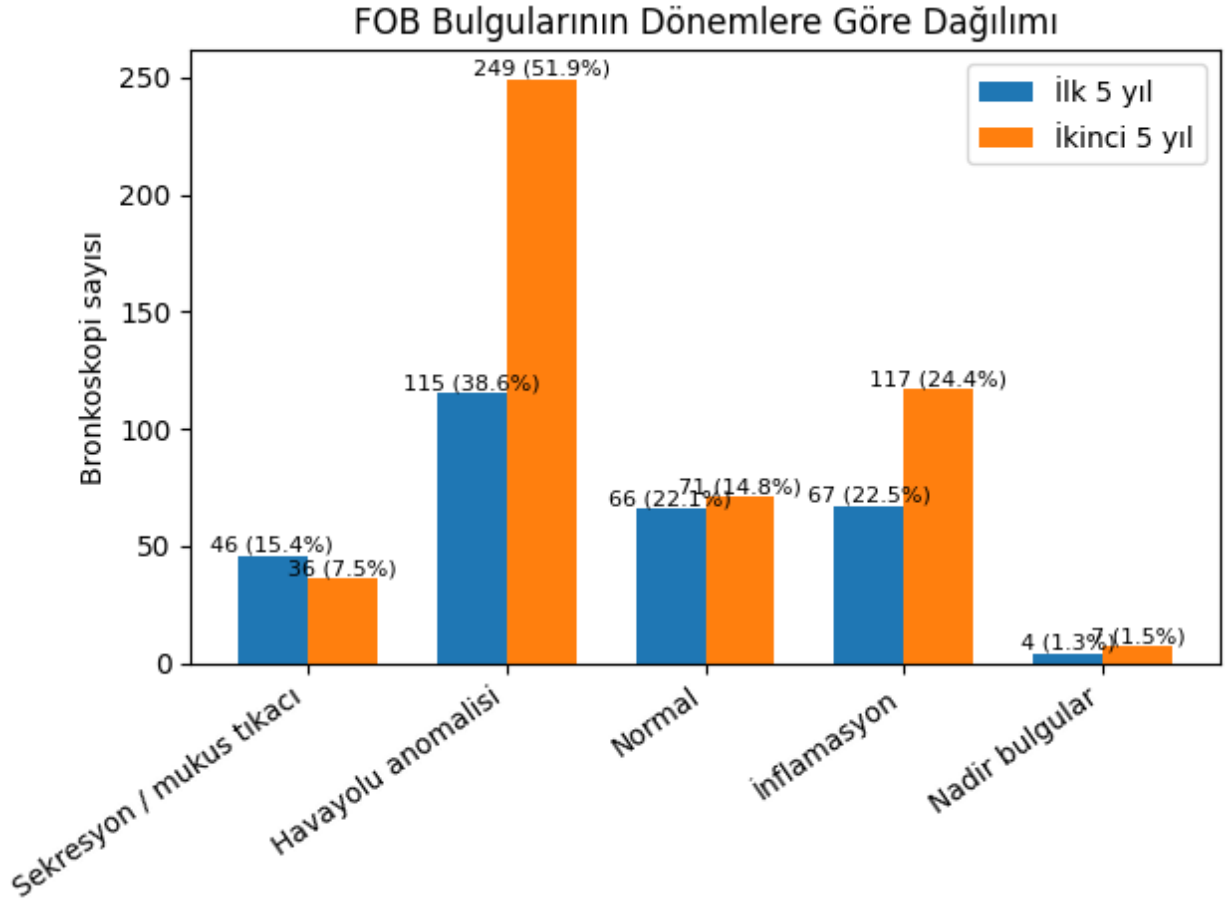
Anahtar Kelimeler: Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi, Çocuk Göğüs, Bronkoalveoler lavaj

Tablo 1. Hastalarda eşlik eden komorbiditelerin sistemlere göre iki dönem arasındaki dağılımı

Komorbidite	İlk 5 yıl n (%)	İkinci 5 yıl n (%)
Nöroloji/genetik	40 (14.3)	69 (17.6)
İmmünoloji	26 (9.3)	46 (11.7)
Solunum	16 (5.7)	47 (12.0)
Kardiyoloji	18 (6.5)	23 (5.9)
Hematoloji/onkoloji	15 (5.4)	12 (3.1)
Gastroenteroloji/nefroloji	10 (3.6)	6 (1.5)
Diğer (Romatoloji/Metabolizma/Endokrin)	6 (2.2)	13 (3.3)

Tablo 2. Yıllara göre komplikasyon görülme sıklığı

Komplikasyon	İlk 5 yıl n (%)	İkinci 5 yıl n (%)	Toplam n (%)
Komplikasyon yok	282 (94.6)	464 (96.7)	746 (95.9)
Hipoksemi	14 (4.7)	14 (2.9)	28 (3.6)
Bronkospazm	2 (0.7)	0 (0)	2 (0.3)
Entübasyon	0 (0)	2 (0.4)	2 (0.3)



S-33 Kistik Fibrozisli Çocuklarda Kftr Modülatör Tedavisinin Temel İnflamatuvar Belirteçler ve Immünglobulinler Üzerine Etkileri: Tek Merkez Klinik Deneyimi

Isıl Bilgiç¹, Meltem Kürtül Çakar¹, Gamze Akca Dinç¹, Ayyüce Ünlü¹, Hande Yetişgin¹, Çelebi Yıldırım¹, Ayça Laçın Tekin¹, Dilber Ademhan Tural², Sanem Eryılmaz Polat¹, Gökçen Dilşa Tuğcu¹, Güzin Cinel²

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

2 Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

Giriş: Kistik fibrozis transmembran regülatör proteini genindeki (KFTR) fonksiyon bozukluğunun yalnızca epitel hücrelerinde değil; monositler, makrofajlar ve diğer immün hücrelerde de immün regülasyonu etkilediği gösterilmiştir. Bu durum kistik fibrozisin (KF) yalnızca enfeksiyon ilişkili bir hastalık olmadığını, immün disregülasyon ile karakterize sistemik bir hastalık olduğunu düşündürmektedir. KFTR fonksiyonunun düzelmesi ile birlikte mukus viskozitesinin ve hava yolu bakteri yükünün azalması sonucunda kronik antijenik uyarının azalabileceği ve buna bağlı olarak inflamatuvar belirteçlerde değişiklikler görülebileceği öne sürülmektedir. Bu çalışmada, kistik fibrozis tanılı çocuk hastalarda KFTR modülatör (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor-ETI) tedavisi öncesi ve sonrası temel inflamatuvar belirteçlerde ve immünglobulinlerde meydana gelen değişimlerin değerlendirilmesi amaçlandı. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmada Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde izlenen ve ETI tedavisi başlanan KF çocuk hastalar değerlendirildi. Tedavi öncesi ve tedavi başlanmasından en az altı ay sonra elde edilen klinik ve laboratuvar verileri incelendi. Serum inflamatuvar belirteçleri ve immünoglobulin düzeyleri, tedavi öncesi ve sonrası karşılaştırıldı. **Bulgular:** Kliniğimizde KF tanısı ile izlenen 72 hastanın 33'ü ETI tedavisi kullanmaktaydı. Dahil edilme kriterlerini karşılayan 30 hastanın ETI tedavisi sonrası antropometrik parametrelerde artış eğilimi gözlenirken, vücut kitle indeksi z-skorunda anlamlı artış saptandı ($p=0,004$). Pulmoner alevlenme sayısında belirgin azalma gözlemlendi ($p<0,001$). *Pseudomonas aeruginosa* kolonizasyonunda azalma olup istatistiksel olarak anlamlı değildi. ($p=0,070$). Solunum fonksiyon testlerinde ETI tedavisi sonrasında; FEV₁ ve FVC değerlerinde anlamlı artış saptandı ($p<0,001$). Serum immünoglobulinleri tedavisi sonrası IgG düzeylerinde anlamlı azalma ($p=0,002$) saptandı.. IgA, IgM ve IgE düzeylerinde anlamlı değişiklik gözlenmedi ($p=0,666$; $p=0,503$; $p=0,284$). İnflamatuvar belirteçler değerlendirildiğinde beyaz küre sayısında). Lenfosit sayıları benzerdi ($p=0,219$). Monosit düzeylerinde azalma eğilimi izlendi ancak anlamlı değildi ($p=0,141$). Eozinofil sayılarında anlamlı değişiklik saptanmadı ($p=0,639$). Nötrofil/lenfosit oranı ve monosit/lenfosit oranında anlamlı değişiklik gözlenmedi ($p=0,614$ ve $p=0,922$). **Sonuç:** Kistik fibroziste kronik inflamasyon ve immün disregülasyon hastalığın temel patofizyolojik özelliklerindendir. KFTR modülatör tedavileri hava yolu enfeksiyonu ve bakteriyel yükü azaltarak sistemik inflamasyonu da azaltabilir. Çalışmamızda IgG düzeylerinde saptanan anlamlı azalma, pulmoner alevlenme sayısındaki belirgin azalma ve solunum fonksiyonlarındaki iyileşme ile birlikte değerlendirildiğinde, ETI tedavisinin yalnızca klinik ve fonksiyonel iyileşme sağlamakla kalmayıp temel inflamatuvar belirteçlerin ve serum immünglobulinlerin azalabileceğini düşündürmektedir. Bu bulgular, KFTR modülatör tedavilerinin kistik fibroziste inflamatuvar süreçler üzerindeki potansiyel düzenleyici etkilerini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, modülatör, inflamatuvar belirteçler, immünglobulin

Tablo 1. Çalışma grubunun demografik ve genetik başlangıç özellikleri

Hasta sayısı, n	30
Cinsiyet, n (%)	
Erkek	13 (43,3)
Kız	17 (56,7)
CFTR mutasyon tipi, n (%)	
F508del homozigot	15 (50,0)
F508del heterozigot	7 (23,3)
Diğer mutasyonlar	8 (26,7)
Tedavi süresi, ay	21,95 (10,25–29,98)
Tedavi başlangıç yaşı, yıl	9,4 (6,5–23,1)
Güncel Yaş, yıl median(Q1-Q3)	12,00 (6,94–15,73)

Tablo 2. Tedavi öncesi ve sonrası klinik parametreler ve hava yolu kolonizasyonu

	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	P=
VKİ z-skoru, median(Q1-Q3)	-0,67 (-1,62–0,44)	-0,32 (-1,29–0,88)	0,004
VKİ, kg/m² , median(Q1-Q3)	15,67 (14,47–19,36)	15,98 (15,18–20,34)	0,011
Pulmoner alevlenme sayısı, median (Q1-Q3)	3,00 (2,00–3,25)	1,00 (0,75–2,00)	<0,01
Hava yolu kolonizasyonu, n (%)			
• MRSA	4 (13,3)	5 (16,7)	0,999
• MSSA	9 (30,0)	12 (40,0)	0,688
• Pseudomonas aeruginosa	8 (26,7)	3 (10,0)	0,070

Tablo 3. Tedavi öncesi ve sonrası solunum fonksiyon testi sonuçları

	Tedavi Öncesi, median((Q1-Q3)	Tedavi Sonrası, median((Q1-Q3)	P=
FEV1 (L)	1,50 (1,23–2,51)	2,14 (1,51–2,70)	<0,001
FEV1 (% beklenen)	82 (66–95)	94 (82–103)	<0,001
FEV1 z-skoru	-2,15 (-3,51–0,85)	-0,80 (-1,63–0,18)	<0,001
FVC (L)	1,63 (1,39–2,69)	2,22 (1,71–2,97)	<0,001
FVC (% beklenen)	74 (63–90)	84 (81–95)	<0,001
FVC z-skoru	-2,47 (-3,65–1,32)	-1,35 (-2,33–0,63)	<0,001
FEF25–75 (L/sn)	2,39 (1,72–3,35)	3,28 (1,82–4,39)	0,043
FEF25–75 (% beklenen)	83 (70–105)	114 (70–146)	0,022
FEF25–75 z-skoru	-0,64 (-1,80–0,07)	0,51 (-1,22–1,01)	0,121
FEV1/FVC (%)	105 (96–110)	104 (95–109)	0,687
FEV1/FVC z-skoru	1,12 (0,15–1,59)	1,15 (-0,27–1,70)	0,978

Tablo 4. Tedavi öncesi ve sonrası immünoglobulin düzeyleri

	Tedavi Öncesi, median((Q1-Q3)	Tedavi Sonrası, median((Q1-Q3)	P=
IgG (g/L)	12,00 (8,53–14,83)	10,35 (7,93–13,10)	0,002
IgA (g/L)	1,05 (0,74–1,84)	1,12 (0,68–1,67)	0,666
IgM (g/L)	1,03 (0,82–1,60)	1,02 (0,78–1,48)	0,503
IgE (IU/mL)	18,00 (3,60–39,95)	18,50 (7,08–50,75)	0,284

Tablo 5. Tedavi öncesi ve sonrası inflamatuvar belirteçler

	Tedavi Öncesi, median (Q1-Q3)	Tedavi Sonrası, median(Q1-Q3)	P=
Beyaz küre ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	8,45 (7,58–10,35)	7,75 (6,76–9,45)	0,025
Nötrofil ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	4,16 (3,38–4,65)	3,69 (2,98–4,71)	0,309
Lenfosit ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	3,06 (2,58–3,93)	3,07 (2,15–3,87)	0,219
Monosit ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	0,52 (0,39–0,70)	0,44 (0,33–0,62)	0,141
Eozinofil ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	0,13 (0,10–0,19)	0,14 (0,08–0,33)	0,639
Nötrofil/Lenfosit oranı	1,45 (0,98–2,05)	1,33 (0,88–1,87)	0,614
Monosit/Lenfosit oranı	0,17 (0,10–0,22)	0,15 (0,11–0,21)	0,922
Albumin (g/L)	47,00 (44,00–49,00)	47,50 (45,00–49,00)	0,436
CRP (mg/L)	1,00 (0,50–3,75)	0,90 (0,50–1,53)	0,121

S-34 Post-Enfeksiyöz ve Post-Transplant Bronşiolitis Obliteranslı Çocukların Klinik Özellikleri ve Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

Erdem Gönüllü¹, Ebru Köstereli¹, Aslı Yeter Baş Can¹, Evrim Özmen², Zeynep Seda Uyan¹

1 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları B.d., İstanbul

2 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyolojia.b.d., İstanbul

Bronşiolitis obliterans (BO), çocukluk çağında nadir ancak ciddi seyirli bir küçük hava yolu hastalığıdır. En sık post-enfeksiyöz bronşiolitis obliterans (PIBO) görülmekle birlikte, hematopoietik kök hücre nakli sonrası gelişen post-transplant bronşiolitis obliterans (PTBO) da görülebilmektedir. Bu çalışmada çocuklarda PIBO ve PTBO olgularının klinik özelliklerini, tanı süreçlerini, radyolojik bulgularını, tedavi yaklaşımlarını ve izlem sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık. Kliniğimizde izlenen BO olgularının retrospektif olarak verileri incelendi. Sürekli değişkenler medyan ve çeyrekler arası aralıkla, kategorik değişkenler sayı ve yüzde ile özetlendi. 18'i PIBO, 5'i PTBO olmak üzere 23 olgu değerlendirmeye alındı. PIBO grubunda medyan yaş 92,2 ay, PTBO grubunda 125,5 ay idi. Tanı anındaki medyan yaş PIBO'da 47 ay, PIBO'da 115,4 ay olarak bulundu. Semptomdan tanıya kadar geçen süre ($p=0,019$) ve ilk değerlendirmeden tanıya kadar geçen süre PIBO'da daha uzundu ($p=0,017$). Toraks BT'de ateletazi PIBO olgularında daha sık görüldü ($p=0,006$); bronşektazi yalnızca PIBO grubunda izlendi (%52,9). PTBO grubundaki tüm hastalar hematopoietik kök hücre nakli sonrası gelişmişti ve 4/5 olguda birden fazla sistemde GVHH eşlik ediyordu. Tedavide her iki grupta da inhale Flutikazon, Azitromisin, Montelukast ve sistemik steroid kullanıldı. İnvaziv mekanik ventilasyon gereksinimi PTBO'da daha yüksekti ($p=0,043$); bir PTBO olgusunda ECMO desteği gerekti. PTBO tanılı olguların biri primer hastalığına bağlı olarak multiorgan yetmezliği nedeniyle kaybedildi, PIBO grubunda kayıp gözlenmedi. Çocukluk çağında PIBO ve PTBO'nun klinik seyirleri farklı olabilmektedir. PIBO'da tanı konulmasında gecikme ve radyolojik değişiklikler daha ön plandayken, PTBO'da klinik seyir daha ağır ve yoğun bakım gereksinimi daha fazla olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Post enfeksiyöz bronşiolitis obliterans, post transplant bronşiolitis obliterans

S-35 Solunum Sistemini Etkileyen Pediatrik Hastalıklarda Çoklu Endoskopi Deneyimimiz

Erdem Gönüllü¹, Ebru Köstereli¹, Ertuğ Toroslu², Ozan Gökler³, Nuray Uslu Kızılkın², Çiğdem Arıkan², Gayem Köprücü³, Mehmet Ali Özen⁴, Nigar Pelin Oğuzkurt⁴, Zeynep Seda Uyan¹

1 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları B.d. , İstanbul

2 Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.d. , İstanbul

3 Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz, Baş ve Boyun Cerrahisi Hastalıkları B.d., İstanbul

4 Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.b.d., İstanbul

Pediatric aerodigestif programlar; üst ve alt hava yolları ile gastrointestinal sistemi birlikte etkileyen hastalıklarda multidisipliner değerlendirme ve eş zamanlı girişim olanağı sağlayan programlardır. Çoklu endoskopi yaklaşımı tanı sürecini hızlandırabilir, tekrar eden anestezi gereksinimini azaltabilir ve hasta yönetimini kolaylaştırabilir. Bu çalışmada merkezimizde aerodigestif konseylere tartışılarak çoklu endoskopi uygulanan çocuk hastaların klinik özelliklerini, işlem endikasyonlarını, bulgularını, komplikasyonlarını ve anestezi süresi ile ilişkili değişkenleri değerlendirmeyi amaçladık. 2018–2026 yılları arasında çoklu endoskopi yapılan 53 olgunun verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların medyan yaşı 38,8 ay (4 gün–177 ay) olup 32’si erkekti. Tüm hastalara fleksibl bronkoskopi uygulanırken, 34 hastada direkt laringoskopi, 25 hastada özefagogastroduodenoskopi ve 2 hastada rijit bronkoskopi yapıldı. Yedi olguda ikiden fazla endoskopik işlem aynı seansta uygulandı; altısında üçlü, birinde ise dördü işlem gerçekleştirildi. En sık işlem kombinasyonları fleksibl bronkoskopi+direkt laringoskopi (n=27) ve fleksibl bronkoskopi+özefagogastroduodenoskopi (n=18) idi. İşlemlerin 30’u girişimsel alanda, 23’ü ameliyathanede gerçekleştirildi. En sık endikasyonlar: ateletazi/lokalize ya da persistan pnömoni-infiltrasyon (%22,6), stridor/üst hava yolu obstrüksiyonu-stenozu (%15,1), persistan hışıltı/öksürük (%20,8), trakeostomi-dekanülasyon-hava yolu değerlendirmesi (%15,1), TÖF/Özefagus atrezisi/fistül/karengel kleft değerlendirmesi (%13,2) idi. Bronkoskopide en sık saptanan bulgu trakeomalazi oldu. BAL kültürü alınan 43 olgunun 19’unda (%44,2) üreme olmadı; en sık izole edilen etkenler Pseudomonas aeruginosa, Klebsiella pneumoniae ve Haemophilus influenzae idi. İşlem sonrası üç hastada bronkospazm gelişti. Anestezi süresi medyan olarak ameliyathanede 20,0 dakika, girişimsel alanda 21,5 dakika olarak bulundu. Çoklu endoskopi, pediatrik aerodigestif hastalıklarda tanı ve tedavi sürecini hızlandıran, kabul edilebilir komplikasyon oranlarına sahip, uygulanabilir bir yaklaşımdır. Aynı seansta birden fazla endoskopik işlemin yapılması toplam anestezi süresini anlamlı biçimde artırmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fleksibl bronkoskopi, özefago gastro duodenoskopi, rijit bronkoskopi, çoklu endoskopi

S-36 Türkiye’de Kftr Varyant Çeşitliliği ve Mevcut Kistik Fibrozis Tedavilerine Uygunluk

Burcu Çapraz Yavuz¹, Ali Samet Kara², Didem Erden Dayangaç², Velat Şen³, Hatice Selimoğlu Şen⁴, Berrak Öztosun⁵, Çiğdem Korkmaz⁵, Ayşe Ayzıt Kılınç⁵, Suat Savaş⁶, Fatih Ercan⁶, Sevede Koşak⁷, Oğuz Karcıoğlu⁷, Figen Gülen⁸, Gökçen Kartal Öztürk⁸, Yakup Canıtez⁹, Merve Korkmaz⁹, Mey Talip¹⁰, Mehmet Köse¹¹, Ali Ersoy¹¹, Dilber Ademhan Tural¹², Hande Yetişgin¹², Özlem Keskin¹³, Gaye İnal¹³, Melih Hangül¹⁴, Erdi Dağdelen¹⁴, Ayşen Bingöl¹⁵, Abdurrahman Erdem Basaran¹⁵, Ali Özdemir¹⁶, Demet Polat Yulug¹⁷, Mahir Serbes¹⁸, Derya Ufuk Altıntaş¹⁸, Handan Kekeç¹⁹, Ayşe Tana Aslan¹⁹, Beste Özsezen²⁰, Tuğba Ramaslı Gursoy²¹, Nazan Çobanoğlu²², Pervin Korkmaz Ekren²³, Hasan Yüksel²⁴, Hülya Anıl²⁵, Zeynep Gökçe Gayretli Aydın²⁶, Pelin Asfuroğlu²⁷, Gönül Çaltepe²⁸, Ezgi Demirdöğen²⁹, Mehmet Kılıç³⁰, Erdem Topal³¹, Mina Hizal³², Eylül Pınar Çakır³³, Nilay Baş İkizoğlu³⁴, Halime Nayir Büyükşahin³⁵, Fazılcan Zirek³⁶, Ece Ocak³⁷, Erkan Çakır³⁸, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹⁹, Güzin Cinel¹², Sevgi Pekcan⁶, Nagehan Emiralioğlu¹, Deniz Doğru¹, Uğur Özçelik¹

1 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji

3 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

4 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları

5 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

6 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

7 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları

8 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

9 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

10 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

11 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

12 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

13 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji

14 Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

15 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji

16 Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

17 Mersin Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları

18 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji

19 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

20 Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

21 Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

22 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

23 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları

24 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji

25 Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji

26 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları

27 Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

28 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji

29 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları

30 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve

Alerji

- 31 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji
- 32 Ankara Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 33 Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 34 İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 35 Mardin Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 36 Samsun Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 37 İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
- 38 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş: Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran kondüktans regülatör (KFTR) genindeki hastalık yapıcı varyantlardan kaynaklanır. 2.100’den fazla KFTR varyantı tanımlanmış olmasına rağmen, modülatör tedavilere ilişkin geri ödeme kapsamı büyük ölçüde varyant-spesifik olup seçilmiş hasta gruplarından elde edilen verilere dayanmaktadır. Varyant-spesifik ve seçilmiş hasta verilerine dayanan bu yaklaşım, özellikle yüksek allelik heterojenite gösteren toplumlarda, KFTR varyant spektrumunun küresel dağılımını ve buna bağlı klinik gereksinimleri yeterince yansıtmayabilir. Bu çalışmada, Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi temelli kohortta Türkiye’deki KFTR varyant spektrumunu karakterize etmeyi ve bunun tedaviye uygunluk üzerindeki etkilerini değerlendirmeyi amaçladık. Yöntem: Bu translasyonel kohort çalışmasında, Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi’ne ait 2023 verileri analiz edildi. En az bir KFTR varyantı taşıyan kistik fibrozisli bireyler (bKF) çalışmaya dahil edildi. KFTR modülatör (KFTRm) tedavisine uygunluk, ABD Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) ve Avrupa İlaç Ajansı (EMA), düzenleyici kriterlerine göre Ekim 2025’te değerlendirildi. Tüm varyantlar ayrıca çoklu in silico tahmin araçları kullanılarak incelendi. Bulgular: Çalışmamızda toplam 370 farklı KFTR varyantı saptandı. F508del varyantı allellerin yalnızca %22’sini oluştururken, allellerin önemli bir kısmı nadir veya ultra-nadir varyantlardan oluşmaktaydı. Mevcut FDA kriterlerine göre 764 bKF (%36,8) elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI) tedavisine uygun değildi. Bu varyantlar arasında Sınıf I ve/veya VII homozigot varyantlar ile birlikte, bazı Sınıf II–VI KFTR varyantlar da mevcuttu. Sadece vanzacaftor/tezacaftor/deutivacaftor tedavisine uygun olan 7 varyant ve 34 bKF tespit edildi. Ayrıca, 56 bKF’yi etkileyen 25 varyantın EMA tarafından onaylanmış olmasına rağmen FDA kapsamında ETI tedavisine uygun olmadığı saptandı. Tüm bu verilere ek olarak çalışmamızda, daha önce bildirilmemiş 16 tane Sınıf I-VII ve 10 tane Sınıf II–VI varyant dahil olmak üzere toplam 26 yeni KFTR varyantı tespit edildi ve in silico analizler ile ayrıntılı incelendi.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, CFTR varyantları, CFTR modülatörleri, genetik çeşitlilik, ulusal kayıt sistemi, hassas tıp, translasyonel araştırma

S-37 “Kistik Fibrozis ve Primer Siliyer Diskinezi Hastalık Şiddeti ile Duygu Düzenleme ve Anksiyete-Depresyon İlişkisi”

Irmak Tanal Şambel¹, A.erdem Başaran¹, Didar Ağca Cengiz¹, Betül Bankoğlu Parlak¹, Şenay Türe², Ayşen Bingöl¹

1 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Sosyal Pediatri Bilim Dalı

GİRİŞ Kistik Fibrozis (KF) ve Primer Siliyer Diskinezi (PSD), yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyen kronik solunum yolu hastalıklarıdır. Bu hastalarda artmış anksiyete, depresyon ve duygu düzenleme güçlükleri bildirilmiş olsa da, bu psikolojik faktörlerin hastalık şiddeti ile ilişkisi net değildir. Bu çalışmada, psikolojik belirtiler ile klinik ve radyolojik hastalık göstergeleri arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı. **MATERYAL-METOD** Çalışmaya ≥ 8 yaş, KF ve PSD tanılı 68 hasta (41 KF, 27 PSD) dahil edildi. Olguların %51,5'i erkek olup ortalama yaş $149,3 \pm 40,0$ (80-228) aydı. Klinik veriler arasında pulmoner alevlenme sayısı, hastanede yatış süresi, toraks BT bulguları, kronik balgam kültürü üremeleri, okul devamsızlığı ve göğüs fizyoterapisi sıklığı yer aldı. Psikolojik değerlendirmede PHQ-9, GAD-7 ve Çocuklarda Duygu Düzenleme Ölçeği kullanıldı. **SONUÇLAR** Ortalama FEV1 $82,1 \pm 21,5$ (24–121), FVC $75,9 \pm 22,0$ (0–118) olarak saptandı. Pulmoner alevlenme sayısı $0,72 \pm 1,06$ (0–5), hastaneye yatış süresi $7,6 \pm 11,3$ (0–53) gün ve okul devamsızlığı $20,05 \pm 15,90$ (0-68)gün idi. BT’de en sık peribronşiyal kalınlaşma (%77,8), bronşiektazi (%61,9), atelektazi ve mukus tıkaçı (%57,1) görüldü. KF ve PSD grupları arasında yaş, alevlenme sayısı ve yatış süresi açısından fark yoktu. Ancak izlem süresi KF’de daha uzun ($p=0,042$) ve %FEV1 değerleri daha yüksekti ($p=0,006$). Okul devamsızlığı PSD grubunda daha yüksekti ($p=0,004$). Sağ orta lob tutulumu ve atelektazi PSD’de daha sık saptandı ($p=0,001$). Anksiyete anketi GAD-7, çocuk öfke ve yetişkin heyecan anket skorları PSD olgularında istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptanırken (sırasıyla $p=0,035$ vs $p=0,042$ vs $p=0,040$), PHQ-9 ve diğer alt boyutlarda anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$). Bronşiektazi varlığında yalnızca yetişkin öfke skorları daha yüksek saptandı ($p=0,033$). Okul devamsızlığı ile en güçlü ilişki anksiyete (GAD-7) ile gösterildi ($\rho=0,447$, $p<0,001$); depresyon ve bazı duygu alt boyutlarıyla ise zayıf ancak anlamlı ilişkiler bulundu. Sonuç olarak, KF ve PSD benzer pulmoner morbidite gösterse de, PSD hastalarında anksiyete düzeyi ve okul devamsızlığı daha yüksektir. Bulgular, özellikle PSD olgularında psikososyal destek ve anksiyete taramasının önemini vurgulamaktadır

Anahtar Kelimeler: Primer Siliyer Diskinezi, Kistik Fibröz, GAD-7, PHQ-9, Çocuk Duygu Düzenleme Anketi

S-38 Kistik Fibrozisli Çocuklarda Sigara Maruziyeti ve Pulmoner Alevlenme İlişkisi: Tek Merkez Deneyimi

Pelin Asfuroğlu¹

1 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü, Gaziantep Şehir Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

Giriş ve Amaç: Kistik fibrozis (KF), pulmoner tutulumun hastalık prognozunu belirlediği multisistemik bir hastalıktır. Primer sigara içiminin, KF'nin temel patofizyolojik mekanizması olan KFTR kanal fonksiyonunu azalttığı bilinmekte olup, sigara dumanı maruziyeti de önemli bir çevresel risk faktörüdür. Bu çalışmada, KF'li çocuklarda sigara maruziyeti ile pulmoner alevlenme sıklığı arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı. **Yöntem:** Çalışma tek merkezli ve retrospektif olup KF tanılı çocukların demografik ve klinik verileri incelendi. Güncel yaş, tanı yaşı, cinsiyet, genetik sınıflaması (hafif/ağır), sigara içimi ve maruziyeti, balgam kültürü sonucu, göğüs fizyoterapisi yapma durumu ve son bir yıldaki pulmoner alevlenme varlığı kaydedildi. Hastalar sigara maruziyetine göre pulmoner alevlenme sıklığı açısından; genetik sınıflama, mikrobiyolojik durum ve göğüs fizyoterapisini düzenli yapmasına göre karşılaştırıldı. **Sonuçlar:** Toplam 32 KF'li çocuğun %53,1'i erkekti. Ortanca yaş 7 (1,5–17) yılı. Hastaların %68,8'inde sigara maruziyeti, %6,3'ünde aktif sigara içimi mevcuttu. Son bir yılda hastaların %40,6'sında pulmoner alevlenme gözlenirken, ortanca alevlenme sayısı 2 (1–3) idi ve alevlenmelerin %46,2'si hastane yatışı gerektirdi. Sigara maruziyeti olanlarda, genetik sınıflama ve göğüs fizyoterapisini düzenli yapma durumuna göre pulmoner alevlenme açısından anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla $p=0,279$ ve $p=0,452$). Sigara maruziyeti olan çocuklarda, balgam kültüründe kolonizasyon veya intermitan üreme varlığında pulmoner alevlenme istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0,002$). **Tartışma:** Sigara maruziyetinin, KF'li çocuklarda genetik sınıflamadan ve göğüs fizyoterapisinin düzenli uygulanmasından bağımsız olarak pulmoner alevlenme sıklığını artırabileceği düşünülmektedir. Ayrıca, sigara maruziyeti olan ve balgam kültüründe kolonizasyon veya intermitan üremesi bulunan KF'li çocuklarda pulmoner alevlenme daha fazla görülmüştür. Elde edilen bulgular, sigara maruziyetinin azaltılmasının, KF'li çocuklarda pulmoner alevlenmelerin önlenmesine yönelik önemli bir hedef olduğunu ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: alevlenme, kistik fibrozis, sigara

S-39 Adölesanlarda Mesleksel Maruziyetlere Bağlı Akciğer Hastalıkları: Klinik Özellikler ve Sahada Uygulanabilir Tanısal Yaklaşım

Sule Selin Akyan Soydaş¹, Gökçen Ünal¹

1 Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç:Adölesan dönemde, akciğer gelişimi tamamlanmadan mesleksel inhalasyon maruziyetlerine (toz, duman, kimyasal buharlar) maruz kalılabilmektedir. Bu yaş grubunda mesleksel maruziyete bağlı akciğer hastalıklarına ilişkin veriler sınırlı olup, klinik özellikler ve tanısal yaklaşımlar yeterince tanımlanmamıştır. Çalışmanın amacı, mesleksel maruziyet öyküsü bulunan adölesanlarda gelişen akciğer hastalıklarının klinik özelliklerini, tanısal değerlendirme sürecini ve izlem sonuçlarını ortaya koymaktır. **Gereç ve Yöntem:**Tanımlayıcı, olgu temelli bu çalışmaya, iş yerinde artan nefes darlığı, öksürük ve hırıltılı solunum yakınması nedeniyle Çocuk Göğüs Hastalıkları Polikliniği'nde değerlendirilen hastalar dahil edildi. Tüm olgulara standart bir izlem protokolü uygulandı. Bu protokol: başvuru anında spirometri, aktif mesleksel maruziyet altında, günde 4 kez, 10 gün süreyle pik ekspiratuvar akım (PEF) takibi, 10 günlük istirahat verilmesi ve istirahat döneminde çalışma dönemiyle benzer şekilde PEF takibi yapılması sonrasında kontrol spirometri uygulanmasını içermektedir. Klinik seyir, PEF değişkenliği, solunum fonksiyon testleri ve tedavi yanıtları değerlendirildi. **Bulgular:**Çalışmaya dahil edilen yedi olgunun yaş aralığı 13-17 yaş, 5'i erkek, 2'si kızdı. Mesleksel maruziyetleri: kuaförlükle ilişkili kimyasal maddeler(n=2), soğutma gazları, kaynak dumanı(n=2), çimento tozu(n=2) içermektedir; maruziyet süresi 6 ay-2 yıl arasında değişmektedir. Başvuruda tüm olgularda anlamlı bronkodilatör reversibilitesi saptandı (FEV₁ reversibilitesi %19–28). Aktif çalışılan dönemde PEF ortalamaları 290–360 L/dk aralığında izlenirken, istirahat döneminde PEF değerlerinin tüm olgularda belirgin şekilde artarak 460–500 L/dk'ye yükseldiği gözlemlendi. Kontrol spirometrisinde bronkodilatör reversibilitenin FEV₁'de %8–12'ye gerilediği değerlendirildi. Tüm hastalara inhaler kortikosteroid ve uzun etkili beta-agonist (İKS+LABA) kombinasyon tedavisi başlandı; ancak izlemde semptomların devam ettiği veya arttığı, İKS+LABA tedavisinden klinik fayda görmedikleri değerlendirildi. İzlemin 3. ayında iş kolu değişikliği önerilen hastaların, iş kolu değişikliği sonrası tüm olgularda solunum semptomlarının belirgin olarak gerilediği gözlemlendi. **Sonuç:**Mesleki maruziyetle ilişkili akciğer hastalıkları adölesan dönemde ortaya çıkabilmekte ve karakteristik klinik ve fonksiyonel bulgularla seyredebilmektedir. Farmakolojik tedaviden bağımsız olarak maruziyetin kesilmesi ile sağlanan klinik düzelme, mesleksel maruziyetin belirleyici rolünü vurgulamaktadır. Erken tanı ve uygun mesleksel yönlendirme, bu hassas yaş grubunda uzun dönem solunumsal morbiditenin önlenmesi açısından son derece kritik öneme sahiptir. Bu olgu serisi, adölesanlarda sahada kolaylıkla uygulanabilir bir tanısal yaklaşımla, mesleksel akciğer hastalıklarında farmakolojik tedaviden ziyade maruziyetin kesilmesinin tanı ve klinik iyileşmenin temel belirleyicisi olduğunu ve erken mesleksel müdahalenin uzun dönem solunumsal morbiditeyi önlemede anahtar rol oynadığını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Adölesan, Mesleksel akciğer hastalıkları, Mesleki maruziyet, PEF takibi, Spirometri

S-40 Pektus Ekskavatum Nedeniyle Vakum Tedavisi Uygulanan Adölesanlarda Tedavi Sırasında Göğüs Derinliği Değişimi İle Beden İmajı Algısı Arasındaki İlişki: Prospektif Kohort Çalışma

Sule Selin Akvan Soydas¹, Gökçen Ünal¹

1 Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş:Pektus ekskavatum (PE), özellikle adölesan dönemde beden algısı, özgüven ve yaşam kalitesi üzerinde olumsuz etkiler oluşturabilen bir göğüs duvarı deformitesidir. Vakum tedavisi (VT), PE için uygulanan cerrahi dışı bir tedavi seçeneği olmakla birlikte, deformitedeki fiziksel düzelmenin beden imajı üzerindeki etkisi henüz tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Bu çalışmada, VT uygulanan adölesanlarda göğüs derinliğindeki değişim ile beden imajı algısı arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı. **Yöntem:**Bu prospektif kohort çalışması, MECOR projesi kapsamında yürütüldü. Pektus ekskavatum tanısı ile izlenen ve VT başlanan 10–18 yaş arası adölesanlar çalışmaya dahil edildi. Göğüs derinliği, standart manuel eksternal kaliper yöntemi ile ölçüldü. Beden imajı algısı, Body Image Questionnaire (BIQ) ile değerlendirildi; ayrıca Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire (PEEQ) ve Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) kullanıldı. Tüm değerlendirmeler tedavi başlangıcında ve tedavinin 6. ayında yapıldı. **Bulgular:**Vakum tedavisi başlanan 42 hastanın 35’inin günlük belirlenen periyotlarda düzenli kullanımı ve takiplerine devam etmeleri ile 6 aylık izlem sürecini tamamladı. İzlem sonunda göğüs derinliğinde anlamlı düzelme saptanırken, BIQ skorlarında da anlamlı azalma görüldü; bu bulgu beden imajı algısında iyileşmeye işaret etti. BIQ skorundaki değişim ile göğüs derinliğindeki değişim arasında orta düzeyde pozitif korelasyon bulundu ($r=0,47$; $p=0,04$). Buna karşılık, BIQ değişimi ile başlangıçtaki solunum fonksiyon testi parametreleri arasında anlamlı ilişki izlenmedi ($r=-0,03$; $p=0,98$). Başlangıç deformite şiddeti ile beden imajındaki iyileşme arasında güçlü negatif korelasyon saptandı ($r=-0,61$; $p<0,001$). Ancak çok değişkenli regresyon analizinde, başlangıç deformite şiddeti için düzeltme yapıldığında göğüs derinliğindeki değişimin BIQ değişimini bağımsız olarak öngörmediği görüldü. **Sonuç:**Vakum tedavisi, pektus ekskavatum tanılı adölesanlarda hem göğüs duvarı morfolojisinde hem de beden imajı algısında anlamlı iyileşme ile ilişkilidir. Bununla birlikte, beden imajındaki düzelmenin yalnızca anatomik değişimle açıklanamaması, psikososyal sonuçların çok boyutlu bir yapıya sahip olduğunu düşündürmektedir. Ülkemizde vakum bell tedavisinin hâlen Sosyal Güvenlik Kurumu tarafından geri ödeme kapsamına alınmamış olması göz önüne alındığında, bu alandaki klinik ve psikososyal yararı ortaya koyan çalışmaların artması, tedavinin gelecekte geri ödeme kapsamına alınabilmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: pektus ekskavatum, vakum tedavisi, beden imajı algısı, adölesan, yaşam kalitesi

S-41 Çocuklarda Obstrüktif Uyku Apnesi Şiddeti ile Retinal ve Koroidal Yapısal Değişiklikler Arasındaki İlişki: Pilot Bir Optik Koherens Tomografi Çalışması

Yadigar Öztürk¹, Furkan Atalay², Sinem Can Oksay¹, Esmâ Ecem Özkan², Ebubekir Durmuş², Fehim Esen², Saniye Girit¹

1 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

2 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göz Hastalıkları

GİRİŞ: Erişkin çalışmaları, obstrüktif uyku apnesinde (OUA), özellikle orta-ağır hastalıkta, retina sinir lifi tabakasında incelme ve koroidal değişiklikler olduğunu göstermektedir; ancak pediatrik veriler sınırlıdır. Bu çalışmada, OUA’lı çocuklarda optik koherens tomografi kullanılarak retinal ve koroidal yapısal parametrelerin değerlendirilmesi ve bu parametrelerin OUA şiddetini yansıtan polisomnografik parametreler ile ilişkisinin incelenmesi amaçlandı. **YÖNTEMLER:** OUA semptomları olan ve sistemik komorbiditesi bulunmayan 5–17,5 yaş arası çocuklara gece polisomnografi uygulandı. OUA tanısı alan hastalara oftalmolojik muayene ve spektral-domain optik koherens tomografi yapıldı. Subfoveal koroid kalınlığı, koroidal vaskülarite indeksi, retina sinir lifi tabakası ve peripapiller koroid kalınlığı ölçüldü. **BULGULAR:** Toplam 24 OUA tanısı alan çocuk çalışmaya dahil edildi (medyan yaş 11 yıl; 13 hafif, 11 orta-ağır OUA). Temporal peripapiller koroid kalınlığı, orta-ağır OUA grubunda daha yüksek bulundu (192’ye karşı 132 µm, p=0,047) ve apne-hipopne indeksi (r=0,494, p=0,023) ile obstrüktif apne-hipopne indeksi (r=0,437, p=0,048) ile korelasyon gösterdi. Retina sinir lifi tabakası ve subfoveal koroid kalınlığı ile hastalık şiddeti arasında ilişki saptanmadı. **SONUÇ:** Bu pilot çalışmada, çocuklarda temporal peripapiller koroid kalınlığının OUA şiddetini yansıtan polisomnografik parametreler ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bulgular, aralıklı hipoksi ve uyku fragmentasyonunun erken dönemde bölgesel koroidal vasküler değişikliklere yol açabileceğini ve bu değişikliklerin optik koherens tomografi ile saptanabileceğini düşündürmektedir. Erişkin çalışmalarında daha çok nöroretinal incelme ön planda iken, bu çalışmada retina sinir lifi tabakasında anlamlı değişiklik saptanmaması, çocuklarda nörodejenerasyondan önce gelişebilen erken dönem vasküler değişikliklerin ön planda olabileceğini düşündürmektedir. Bu bağlamda, peripapiller koroid kalınlığı ölçümünün pediatrik OUA’da sistemik mikrovasküler etkilenmenin non-invaziv bir göstergesi olarak potansiyel bir biyobelirteç olabileceği öne sürülebilir. Bu bulguların doğrulanması için daha geniş örneklemli ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: obstrüktif uyku apnesi, optik koherens tomografi, retina sinir lifi, koroid, çocuklar

Tablo 1. Obstrüktif Uyku Apnesi Şiddetine Göre Demografik, Polisomnografik ve OCT Parametreleri

Parametre	Hafif OUA (n=13)	Orta-Ağır OUA (n=11)	p değeri
Yaş (yıl)	11.5 (4.5)	8 (7.5)	0.353
VKİ z skoru	0.58 (1.12)	1.90 (2.99)	0.505
Toplam uyku süresi (dk)	380 (116)	388 (68.3)	0.908
Uyku etkinliği (%)	90.7 (12.6)	88.9 (11.8)	0.931
Uyku latensi (dk)	20 (18)	18 (15)	0.908
Subfoveal koroid kalınlığı (µm)	334 (60.0)	344 (81.3)	0.598
Koroidal vaskülarite indeksi	0.67 (0.03)	0.70 (0.03)	0.228
Fraksiyonel koroidal vaskülarite indeksi (%)	66.9 (3.31)	69.9 (2.62)	0.228
Retina sinir lifi tabakası (µm)	101 (12.0)	105 (8.0)	0.811
Temporal peripapiller koroid kalınlığı (µm)	132 (35.5)	192 (71.5)	0.047
Nazal peripapiller koroid kalınlığı (µm)	167 (62.5)	136 (34.3)	0.387

Veriler medyan (IQR) olarak sunulmuştur.

Kısaltmalar: OUA: Obstrüktif uyku apnesi; VKİ: Vücut kitle indeksi; dk: dakika; OCT: Optik koherens tomografi; RNFL: Retina sinir lifi tabakası; µm: mikrometre.

S-42 Kistik Fibrozis Hastalarında Yüksek Etkili Modülatör Tedavinin Kemik Mineral Yoğunluğu Üzerine Etkisi

Meltem Kürtül Çakar¹, Ayyüce Ünlü ¹, Gökçen Dilşa Tuğcu ¹, Güzin Cinel ¹, Duygu Aydın ², Oğuz Karcıoğlu ², Tuğçe Kantemir ³, Pelin Özçilingir Hakverdi ³, Ebru Yalçın ³, Fatmagül Ersan ⁴, Ayşe Tana Aslan ⁴, Suat Savaş ⁵, Fatih Ercan ⁵, Ece Halis ⁶, Gökçen Kartal Öztürk ⁶, Erdem Sarcak ⁷, Yakup Canitez ⁷, Mehmet Köse ⁸, Beyza Hürmet Ejder⁸, Erdi Çağrı Dağdelen ⁹, Melih Hangül ⁹, Erdem Başaran ¹⁰, Ayşen Bingöl ¹⁰, Mürüvvet Yanaz ¹¹, Hadice Selimoğlu Şen ¹¹, Velat Şen ¹¹, Mehmet Kılıç ¹², Özlem Keskin ¹³, İbrahim Halil Karahan ¹³, Erdem Topal ¹⁴, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu ⁴, Sevgi Pekcan ⁵, Erkan Çakır ¹⁵, Nagehan Emiralioğlu Ordukaya ³, Deniz Doğru ³, Uğur Özçelik ³

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

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

4 Gazi Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

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

6 Ege Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

7 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

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

9 Adana Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Adana, Türkiye

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

11 Dicle Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

12 Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Hastalıkları Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

13 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Hastalıkları Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

14 İnönü Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

15 İstinye Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Kistik fibroze (KF) bağlı kemik hastalığı; malnütrisyon, kronik inflamasyon, fiziksel inaktivite ve azalmış kas kütlesi gibi çok sayıda etkenin etkileşimi sonucunda gelişmektedir. Bu dolaylı mekanizmaların yanı sıra, KFTR işlev bozukluğunun da kemik oluşturan hücrelerin fonksiyonlarını etkileyerek kemik metabolizmasında bozulmaya doğrudan katkıda bulunduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada, yüksek etkili modülatör tedavinin (YEMT) KF hastalarında kemik mineral yoğunluğu (KMY) üzerindeki etkisinin ve kemik sağlığını etkileyebilecek klinik ve biyokimyasal parametrelerdeki değişimlerin değerlendirilmesi amaçlandı. **YÖNTEM:** Bu retrospektif, çok merkezli çalışmada, Türkiye Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nden (UKKS) elde edilen veriler analiz edildi. Çalışmaya, 2021–2025 yılları arasında YEMT'e başlanan hem tedavi öncesi hem de en az 6 ay modülatör tedavi sonrası dual-enerji X-ışını absorpsiyometri (DEXA) ile KMY değerlendirmesi bulunan KF hastaları dahil edildi. Tedavi öncesi ve sonrası DEXA bulgularının yanı sıra, kemik sağlığını etkileyebilecek klinik ve biyokimyasal parametreler değerlendirildi. **BULGULAR:** Çalışmaya 104 hasta dahil edildi (Şekil 1). Hastaların yaş ortalaması $15,8 \pm 5,98$ yıl ve 61'i (%58,1)

erkekti. YEMT sonrası KMY z-skorunda anlamlı artış saptandı ($0,001 \pm 1,61$ 'den $0,26 \pm 1,68$ 'e; $p=0,042$). Bu artış özellikle çocuklarda anlamlıyken ($0,276 \pm 1,65$ 'ten $0,659 \pm 1,69$ 'a; $p=0,014$), erişkinlerde anlamlı değişiklik gözlenmedi ($-0,676 \pm 1,33$ 'ten $-0,715 \pm 1,22$ 'ye; $p=0,848$). FEV1 ve FVC z-skorlarında anlamlı iyileşme gözlenirken, ter testi değerlerinde ve pulmoner alevlenme sayısında anlamlı azalma saptandı ($p<0,001$). Biyokimyasal değerlendirmede 25-OH D vitamini ve PTH düzeylerinde anlamlı değişiklik izlenmezken, kalsiyum düzeyinde artış, fosfor ve alkalen fosfataz düzeylerinde ise azalma görüldü (sırasıyla $p=0,003$, $p=0,002$ ve $p=0,010$) (Tablo 1). SONUÇ: YEMT, KF hastalarında KMY z-skorunda artış, VKİ'de iyileşme, solunum fonksiyonlarında düzelme ve pulmoner alevlenmelerde azalma ile ilişkili bulundu. Ayrıca kemik metabolizması ile ilişkili bazı biyokimyasal parametrelerde değişim gözlemlendi. Bu bulgular, YEMT'in kemik sağlığı üzerinde olumlu etkileri olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, yüksek etkili modülatör tedavi, kemik mineral yoğunluğu

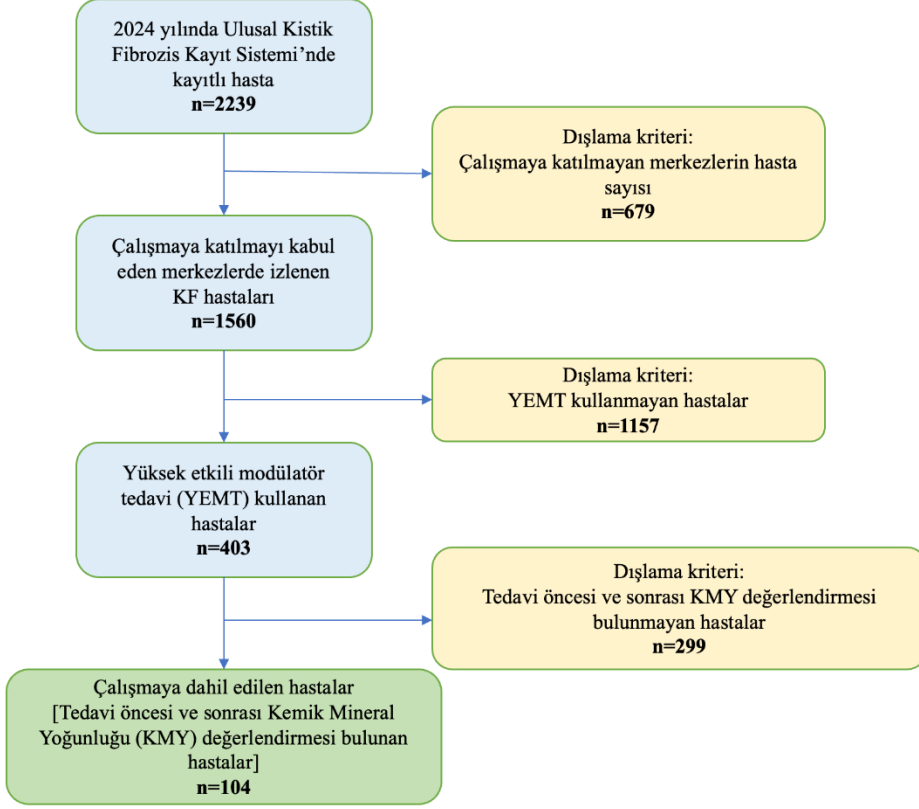
Tablo1: Kistik fibrozis hastalarında yüksek etkili modülatör tedavi öncesi ve sonrası klinik, biyokimyasal ve kemik mineral yoğunluğu parametrelerinin karşılaştırılması

Demografik veriler	mean ($\pm$ SD)		
Yaş	$15,8 \pm 5,98$		
≤ 18 yaş (n = 74)	$12,8 \pm 3,24$		
>18 yaş (n = 30)	$23,3 \pm 4,37$		
Erkek n(%)	61 (%58,10)		
Takip süresi (yıl)	$2,42 \pm 0,95$		
Modülatör başlama yaşı (yıl)	$16,9 \pm 5,97$		
F508del patojenik varyantı (n%)			
Heterozigot	37 (%35,6)		
Homozigot	32 (%30,8)		
	YEMT öncesi mean ($\pm$ SD)	YEMT sonrası mean ($\pm$ SD)	P
VA z-skoru	$-0,84 \pm 1,86$	$-0,65 \pm 1,40$	0,666
Boy z skoru	$-0,49 \pm 1,33$	$-0,73 \pm 1,24$	0,038
VKİ (tüm hastalar)	$18,80 \pm 4,26$	$20,60 \pm 4,24$	< 0,001
VKİ z-skoru	$-0,75 \pm 1,81$	$-0,32 \pm 1,33$	0,014

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

KMY z skoru	0,001 ± 1,61	0,26 ± 1,68	0,042
KMY z skoru grup			
≤ 18 yaş	0,276 ± 1,65	0,659 ± 1,69	0,014
> 18 yaş	-0,676 ± 1,33	-0,715 ± 1,22	0,848
KMY z-skoru sınıflama (n%)			
> -1	76 (73,08)	76 (73,08)	
-2 to -1	18 (17,30)	20 (19,23)	
< -2	10 (9,62)	8 (7,69)	
FEV1 z skoru	-2,11 ± 2,33	-1,42 ± 2,23	< 0,001
FVC z skoru	-1,90 ± 2,18	-1,18 ± 2,08	< 0,001
Ter testi	91,30 ± 22,60	43,80 ± 21,20	< 0,001
25 OH D vitamin düzeyi (µg/L)	29,80 ± 15,80	28,70 ± 12,10	0,428
Kalsiyum (mg/dL)	9,64 ± 0,48	9,78 ± 0,41	0,003
Fosfor (mg/dL)	4,29 ± 0,71	4,06 ± 0,80	0,002
Alkalen fosfataz (U/L)	191 ± 94,8	167 ± 104	0,010
PTH (ng/L), (n=41)	45,2 ± 19,2	47,5 ± 20	0,269
INR	1,06 ± 0,12	1,02 ± 0,09	< 0,001
Pulmoner alevlenme sayısı	0,65 ± 1,16	0,17 ± 0,57	< 0,001
Multivitamin kullanımı (n%)	88 (84,60)	89 (85,60)	0,808
D vitamin kullanımı (n%)	18 (17,31)	17 (16,35)	0,853
Kolonizasyon (n%)			
Pseudomonas aeruginosa	37 (35,60)	21 (20,20)	0,005
MRSA	9 (8,70)	11 (10,60)	0,228
MSSA	52 (50,00)	31 (29,80)	< 0,001
Pankreatik yetmezlik (n%)	94 (90,40)	87 (83,70)	0,020

FEV1: forced expiratory volume in 1 second; **FVC:** forced vital capacity; **KMY:** Kemik mineral yoğunluğu; **MRSA:** methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*; **MSSA:** methicillin-susceptible *Staphylococcus aureus*; **PTH:** parathormon; **VA:** vücut ağırlığı; **VKİ:** vücut kitle indeksi; **YEMT:** yüksek etkili modölatör tedavi.



Şekil 1: Çalışma akış şeması

S-43 Kistik Fibrozisli Çocuklarda Yaşamın İlk İki Yılındaki Pulmoner Alevlenmelerin İleri Dönem Pulmoner Fonksiyonlara Etkisinde Cftr Modülatör Tedavisinin Rolü

Ayça Laçın Tekin¹, Işıl Bilgiç¹, Meltem Kürtül Çakar¹, Gamze Akca Dinç¹, Ayyüce Aktemur Ünlü¹,
Hande Yetişgin¹, Çelebi Yıldırım¹, Sanem Eryılmaz Polat¹, Dilber Ademhan Tural², Gökçen Dilşâ
Tuğcu¹, Güzin Cinel²

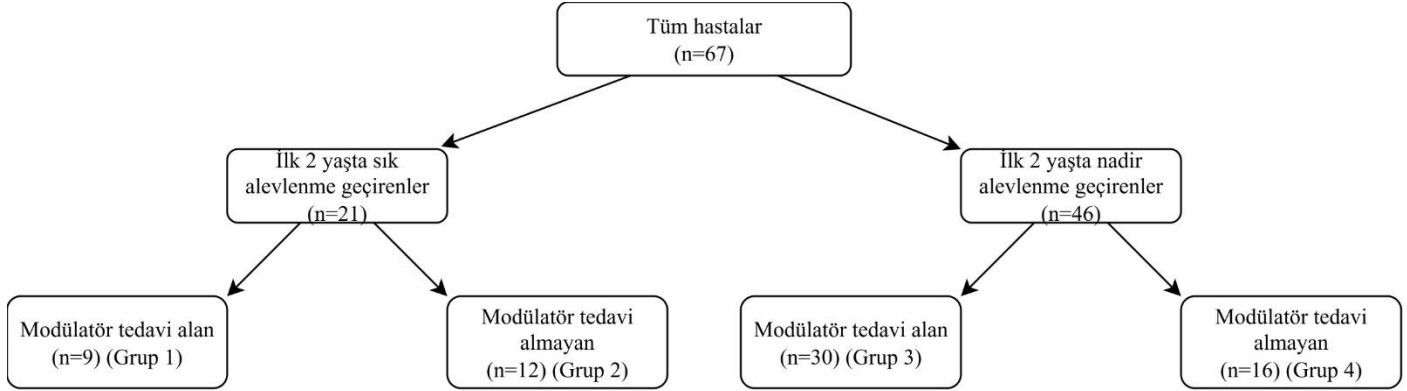
1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

2 Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs
Hastalıkları Kliniği

Giriş: Kistik fibrozis (KF) hastalığında çalışmalar erken dönem pulmoner alevlenmelerin ileri yaşlarda pulmoner fonksiyonlarda bozulma için risk faktörü olduğunu göstermiştir. CFTR modülatör tedavisine erken başlanırsa pulmoner fonksiyonlar daha iyi korunmaktadır. **Amaç ve Yöntem:** Bu çalışmanın amacı, KF hastalarında bebeklik döneminde geçirilen pulmoner alevlenme sayısının ileri dönem klinik bulgulara etkisini göstermek ve modülatör kullanımının bu etkiyi nasıl değiştirdiğini göstermektir. Bu retrospektif, tek merkezli çalışmaya, 2025 yılında 3-18 yaşında olan ve ilk 2 yaşında en az 1 pulmoner alevlenme geçirmiş olan KF hastaları dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, ilk 2 yaştaki pulmoner alevlenmeleri, modülatör tedavi başlanma zamanı ve aldığı süre, son vizit yılı pulmoner alevlenmeleri, solunum fonksiyon testi (SFT) verileri, vücut kitle indeksi (VKİ) değerleri, kolonizasyon varlığı kaydedildi. İlk 2 yaştaki alevlenme ortancası 2 olarak saptandı. 2 ve daha az alevlenme nadir, 3 ve üstü alevlenme geçirenler sık alevlenme olarak kabul edildi. 2 yaşından sonra modülatör tedavi başlanmış ve en az 6 aydır tedavi alan hastalar modülatör tedavi alıyor kabul edildi. Hastalar ilk 2 yaştaki pulmoner alevlenme sayısına ve modülatör tedavi alma durumuna göre 4 gruba ayrıldı. Grupların dağılımı Şekil 1’de gösterilmiştir. **Sonuçlar ve Tartışma:** Toplam 67 KF hastası çalışmaya dahil edildi, hastaların %59,7’si kız idi. Modülatör tedavi başlanma yaş ortancası 102 ay (Q1;Q3: 36;146 ay) idi. Modülatör tedavi alma süre ortancası 20 ay (Q1;Q3: 9;30 ay) idi. İlk 2 yaşta sık alevlenme geçiren gruptaki hastalardan modülatör tedavi almayanlarda son vizit yılında FEV1 z skoru modülatör tedavi alanlardan daha düşüktü ($p<0,05$)(Tablo 1). Nadir alevlenme geçiren grupta modülatör alan ve almayan hastalar arasında FEV1, FVC, VKİ ve pulmoner alevlenme sayısı ve tedavi süresi arasında anlamlı fark yoktu (Tablo 1). Modülatör tedavi alan tüm hastalardan ilk 2 yaşta sık alevlenme geçirenler ile nadir alevlenme geçirenler arasında FEV1 z skorlarında anlamlı farklılık yoktu (Tablo 2). Diğer grupların karşılaştırması Tablo 2’de verilmiştir. Çalışmamızda hastaların %64’üne 6 yaş ve sonrasında modülatör tedavi başlanmış olsa da, bebeklikte sık alevlenme geçirenlerden modülatör kullananlarda pulmoner fonksiyonlar daha iyi bulunmuştur. Bu sonuca göre modülatörün olumlu etkisinin yanında, modülatör başlanana kadar geçen sürede yapılan diğer akciğer koruyucu stratejilerin de önemli olduğu düşünülmüştür. Çalışmanın gelecekte daha geniş hasta grupları ile yapılması hedeflenmektedir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, erken dönem pulmoner alevlenme

Şekil 1. Hastaların gruplandırılması



Tablo 1. Grupların Son Vizitteki Klinik Özelliklerinin Karşılaştırılması

	Grup 1 (n=9)	Grup 2 (n=12)	P **		Grup 3 (n=30)	Grup 4 (n=16)	P ***
Yaş (Median-Q1;Q3)	9 (4;11)	9,5 (5;11,5)	0,66	Yaş (Median-Q1;Q3)	10,5(4;14)	9 (6,5;10,5)	0,46
FEV1-Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-0,08 (-0,38; 0,88)	-1,92 (-2,49;-1,02)	0,02	FEV1-Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-1,03(-2;0,15)	-0,58 (-3,27;0,74)	0,77
FVC- Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-0,58 (1,13;0,23)	-2,22 (-2,35;-0,4)	0,08	FVC- Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-1,2(-2,39;-0,51)	-0,93(-3,77;0,26)	0,8
VKİ-Persentil (Median-Q1;Q3)	38 (17;51)	14,2 (1,7;52,5)	0,25	VKİ-Persentil (Median-Q1;Q3)	20,5 (8,5;48,7)	25 (11,9;69)	0,91
VKİ-SDS z skoru (Median-Q1;Q3)	-0,3 (-0,92;0,05)	-1,07 (2,27;0,08)	0,22	VKİ-SDS z skoru (Median-Q1;Q3)	-0,8 (-1,37;-0,03)	-0,65 (-1,1;0,5)	0,91
Toplam Alevlenme sayısı (Median-Q1;Q3)	2 (1;2,5)	1 (0,25;2)	0,48	Toplam Alevlenme sayısı (Median-Q1;Q3)	1 (0;1)	1 (0;1)	0,83

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

IV Tedavi Verilen Alevlenme Sayısı (Median-Q1;Q3)	0 (0;0,5)	1 (0;1)	0,13	IV Tedavi Verilen Alevlenme Sayısı (Median-Q1;Q3)	0 (0;0)	0 (0;0)	0,06
IV Tedavi süresi (gün) (Median-Q1;Q3)	0 (0;5)	14 (0;19,25)	0,13	IV Tedavi süresi (gün) (Median-Q1;Q3)	0 (0;0)	0 (0;0)	0,06
Oral tedavi alınan alevlenme sayısı (Median-Q1;Q3)	1 (1;2)	0,5 (0;1)	0,11	Oral tedavi alınan alevlenme sayısı (Median-Q1;Q3)	1 (0;1)	1 (0;1)	0,77
Kolonizasyon Varlığı (%)	66,6	83,3	0,15	Kolonizasyon Varlığı (%)	%30	%56	0,08

* Grup 1’de 6 hasta, Grup 2’de 7 hasta, Grup 3’te 22 hasta, Grup 4’te 12 hasta SFT yapabilmıştır, FEV-1 ve FVC istatistiklerine sadece bu hastaların verileri dahil edilmiştir.

** Grup 1 ve Grup 2’nin karşılaştırmasına ait p değeridir.

*** Grup 3 ve Grup 4’ün karşılaştırmasına ait p değeridir.

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

Tablo 2. Grupların Son Vizitteki Klinik Özelliklerinin Karşılaştırılması							
	Grup 1 (n=9)	Grup 3 (n=30)	P**		Grup 2 (n=12)	Grup 4 (n=16)	P***
Yaş (Median-Q1;Q3)	9 (4;11)	10,5(4;14)	0,46	Yaş (Median-Q1;Q3)	9,5 (5;11,5)	9 (6,5;10,5)	0,72
FEV1-Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-0,08 (- 0,38; 0,88)	-1,03(- 2;0,15)	0,09	FEV1-Z skoru* (Median- Q1;Q3)	-1,92 (- 2,49;-1,02)	-0,58 (-3,27; 0,74)	0,53
FVC- Z skoru* (Median-Q1;Q3)	-0,58 (1,13;0,23)	-1,2(- 2,39;-0,51)	0,14	FVC- Z skoru* (Median- Q1;Q3)	-2,22 (-2,35;-0,4)	-0,93 (-3,77; 0,26)	0,53
VKİ-Persentil (Median-Q1;Q3)	38 (17;51)	20,5 (8,5;48,7)	0,61	VKİ-Persentil (Median- Q1;Q3)	14,2 (1,7;52,5)	25 (11,9;69)	0,34
VKİ-SDS z skoru (Median-Q1;Q3)	-0,3 (-0,92;0,05)	-0,8 (-1,37; -0,03)	0,58	VKİ-SDS z skoru (Median- Q1;Q3)	-1,07 (2,27;0,08)	-0,65 (-1,1;0,5)	0,34
Toplam Alevlenme sayısı (Median- Q1;Q3)	1,5 (1;2)	1 (0;1)	0,05	Toplam Alevlenme sayısı (Median- Q1;Q3)	1 (0,25;2)	1 (0;1)	0,38
IV Tedavi Verilen Alevlenme Sayısı (Median- Q1;Q3)	0 (0;0,5)	0 (0;0)	0,08	IV Tedavi Verilen Alevlenme Sayısı(Median- Q1;Q3)	1 (0;1)	0 (0;0)	0,06
IV Tedavi süresi (gün) (Median- Q1;Q3)	0 (0;5)	0 (0;0)	0,08	IV Tedavi süresi (gün) (Median- Q1;Q3)	14 (0;19,25)	0 (0;0)	0,07
Oral tedavi alınan alevlenme sayısı (Median- Q1;Q3)	1 (1;2,25)	1 (0;1)	0,07	Oral tedavi alınan alevlenme sayısı (Median- Q1;Q3)	0,5 (0;1)	1 (0;1)	0,85
Kolonizasyon Varlığı (%)	66,6	%30	1	Kolonizasyon Varlığı (%)	83,3	%56	0,05

* Grup 1’de 6 hasta, Grup 2’de 7 hasta, Grup 3’te 22 hasta, Grup 4’te 12 hasta SFT yapabilmıştır, FEV-1 ve FVC istatistiklerine sadece bu hastaların verileri dahil edilmiştir.

** Grup 1 ve Grup 3’nin karşılaştırmasına ait p değeridir.

*** Grup 2 ve Grup 4’ün karşılaştırmasına ait p değeridir.

S-44 Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sisteminde Kayıtlı Hastaların Hemoptizi Açısından İncelenmesi

Handan Kekeç¹, Ayşe Tana Aslan¹, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Tuğçe Ünlü¹, Dilara Demirel², Emine Altay², Ebru Yalçın², Abdurrahman Zarif Güney³, Furkan Yılmaz³, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı³, Aslı Alkan⁴, Yusuf Yalçın⁴, Fatih Ercan⁵, Fatma Nur Ayman⁵, Gökçen Kartal Öztürk⁶, Kübra Özkaya⁶, Melih Hangül⁷, Erdi Çağrı Dağdelen⁷, Yakup Canitez⁸, Erdem Sarcak⁸, Özlem Keskin⁹, İbrahim Halil Karahan⁹, Ali Özdemir¹⁰, Meltem Kürtül Çakar¹¹, Sanem Eryılmaz Polat¹¹, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹², Beste Özsezen¹³, Meriç Esen Şimşek Mullaoğlu¹⁴, Fazılcan Zirek¹⁵, Gizem Özcan¹⁶, Hüseyin Arslan¹⁷, Özge Meral¹⁸, Ece Ocak¹⁹, Deniz Mavi Tortop²⁰, Mehmet Mustafa Özaslan²¹, Halime Nayır Büyüksahin²², Demet Polat Yuluğ²³, Mina Hızal²⁴, Güzin Cinel²⁵, Sevgi Pekcan⁵, Erkan Çakır²⁶, Nagehan Emiralioğlu², Uğur Özçelik², Deniz Doğru²

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

3 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

4 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Abd

5 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

6 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

7 Adana Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

8 Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bd

9 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bd

10 Mersin Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

11 Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

12 Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

13 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

14 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

15 Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

16 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

17 Hatay Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

18 Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

19 İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

20 Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

21 Trabzon Kanuni Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

22 Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

23 Mersin Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Abd

24 Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

25 Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

26 İstinye Üniversitesi, Liv Hospital, Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş: Bu çalışmada Türkiye Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nde (UKKS) kayıtlı kistik fibrozis (KF)'li hastalarda hemoptizi prevalansı, risk faktörleri ve tedavilerin incelenmesi amaçlanmıştır. **Method:** 2024 yılı UKKS'de kayıtlı olan ve minör/major hemoptizi öyküsü olan hastalar dahil edilmiştir. UKKS verileri ve ek veriler kullanılarak hastaların demografik ve klinik özellikleri analiz

edilmiştir. Sonuçlar: Çalışmaya toplam 1593 hasta (24 KF merkezi) dahil edildi. 50 hastada (27 kız, %54) hemoptizi öyküsü vardı. Hemoptizi prevalansı %3,1 olarak saptandı. Ortanca güncel yaş 18 (5-37), ilk hemoptizi yaşı 16 (4-33) yılı. Ortanca ağırlık z-skoru -1,19 (-2,76-2,40), boy -0,79 (-4,21-0,67) ve vücut kitle indeksi -0,85 (-2,35-2,30) idi. FEV1 % 66 (24-122) ve FVC % 75 (27-123) idi. Hemoptizi atak sayısı 2 (1-15) ve son yıldaki hemoptizi atak sayısı 1 (0-8) idi. 17 hastada (%34) masif hemoptizi öyküsü vardı. Hemoptizi atağı hastaların 37'sinde (%74) pulmoner alevlenmeyle, 6'sında (%12) egzersizle, 2'sinde (%4) soğuk maruziyetiyle, 1'inde (%2) dehidratasyonla ilişkilendirilmiştir. Kronik P. aeruginosa 30 (%60), MSSA üremesi 14 (%28) hastada saptandı. Hastaların 49'unda (%98) bronşektazi, 44'ünde (%88) pankreatik yetmezlik, 19'unda (%38) KF-ilişkili karaciğer hastalığı, 11'inde (%22) KF-ilişkili diyabet, 4'ünde (%8) ABPA saptandı. CFTR-modülatör tedavisi alan 21 (%42) hasta vardı; 12 (%24)'sinde hemoptizi ataklarının modülatör tedavi ile gerilediği bildirilmiştir. Hemoptizi atağında uygulanan medikal tedaviler: hastaların 40'ında (%80) antibiyoterapi, 24'ünde traneksamik asit, 7'sinde K vitamini ve 5'inde terlipressin idi; 7 (%14) hastaya bronşiyal arteriyel embolizasyon uygulandı. İki hasta hemoptizi sürecinde kaybedilmiştir. Tartışma: KF'de hemoptizi, bronşektazi varlığı, kronik Pseudomonas enfeksiyonu ve pulmoner alevlenmelerle yakın ilişki göstermektedir. Hemoptizi etyolojisinde enfeksiyonun yanı sıra egzersiz, soğuk ilişkili faktörler ve dehidratasyon da tetikleyici olabilir. CFTR-modülatör tedavisi ile ataklarda gözlenen azalma, bu tedavilerin hemoptizi üzerinde de olumlu etkileri olabileceğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, hemoptizi, UKKS

**S-45 Mekonyum İleusunun Kistik Fibrozis Prognozundaki Yeri; Yenidoğan Tarama Programı
Öncesi ve Sonrası**

Didar Ağca Cengiz¹, A.erdem Başaran¹, Ayşen Bingöl¹, Deniz Doğru Ersöz², Uğur Özçelik², Nagehan Emiralioğlu², Ebru Yalçın², Raziye Atan², İpek Demir², Velat Şen³, Ayşe Ayzıt Kılınç⁴, Furkan Yılmaz⁴, Sevgi Pekcan⁵, Gökçen Kartal Öztürk⁶, Atacan Öğütçü⁶, Yakup Canitez⁷, Erkan Çakır⁸, Mehmet Köse⁹, Güzin Cinel¹⁰, Ayyüce Ünlü¹¹, Özlem Keskin¹², Melih Hangül¹³, Ali Özdemir¹⁴, Mahir Serbes¹⁵, Ayşe Tana Aslan¹⁶, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹⁶, Beste Özsezen¹⁷, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹⁸, Nazan Çobanoğlu¹⁹, Hasan Yüksel²⁰, Hülya Anıl²¹, Pelin Asfuroğlu²², Gönül Çaltepe²³, Mehmet Kılıç²⁴, Mina Hızal²⁵, Eylül Pınar Çakır²⁶, Halime Nayır Büyükaşahin²⁷, Fazılcan Zirekankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları²⁸, Ece Ocak²⁹

1 Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

2 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

3 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

4 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

5 Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

6 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

7 Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

8 İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

9 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

10 Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

11 Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

12 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Ve İmmunoloji Bd

13 Adana Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

14 Mersin Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

15 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Ve İmmunoloji Bd

16 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

17 Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

18 Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

19 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

20 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd.

21 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Allerji Ve İmmünoloji Hastalıkları Bd.

22 Gaziantep Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

23 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bd

24 Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji Ve İmmunoloji Bd

25 Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

26 Bursa Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

27 Mardin Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

28 Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

29 İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

Giriş ve amaç: Kistik fibrozis (KF), CFTR genindeki patojenik varyantlara bağlı gelişen ve multisistemik tutulumla seyreden genetik bir hastalıktır. Mekonyum ileusu (MI), KF'nin en erken klinik bulgularından biri olup hastaların yaklaşık %10–20'sinde görülür. Bu çalışmada, mekonyum ileusu varlığının kistik fibrozis hastalarında klinik seyir ve eşlik eden komplikasyonlar üzerindeki etkisinin değerlendirilmesi amaçlandı. Yöntem: 2023 yılında Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nde (UKKS) kayıtlı KF hastaları dahil edildi. Hastalık progresyonu üzerine modülatör tedavisinin olası etkisini dışlamak amacıyla CFTR modülatör tedavisi kullanan, yenidoğan tarama programı (YDTP) durumu bilinmeyen ve MI durumu bilinmeyen hastalar analiz dışı bırakılarak son analiz 1607 hasta üzerinden gerçekleştirildi. Erken tanının klinik seyir üzerindeki potansiyel etkisini göz önüne alarak MI'nin prognostik rolünü daha net ortaya koymak amacıyla hastalar, YDTP uygulanma durumuna göre alt gruplara ayrılarak değerlendirildi. Bulgular: Toplam 1607 KF hastasının median yaşı 7.9 yıl (IQR: 4.1-12.8) olup %46.2'si kızdı. Median tanı yaşı 0.33 yıl (IQR: 0.17-0.83) olarak saptandı. MI sıklığı %6.2 idi. Tanı anında terde klor düzeyi MI+ hastalarda daha yüksek bulunurken ($p=0.01$), bu hastaların YDTP'dan bağımsız olarak daha erken yaşta tanı aldığı saptandı ($p<0.001$). Buna karşın, solunum fonksiyon testleri, kronik bakteriyel kolonizasyon, pulmoner alevlenme sıklığı ve hastanede yatış süresi açısından gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi (tüm karşılaştırmalar için $p>0.05$). YDTP alt gruplarında yapılan çok değişkenli lojistik regresyon analizinde MI varlığının pankreatik yetmezlik ve karaciğer hastalığı ile bağımsız olarak ilişkili olduğu gösterildi. (YDTP–: aOR 7.56 ve 3.13; YDTP+: aOR 3.30 ve 2.97; tüm $p<0.05$) Sonuç: Çalışmamızda, MI olan KF hastalarının YDTP'dan bağımsız olarak daha erken yaşta tanı aldığı gösterildi. Bu bulgu, MI'nin erken bir klinik belirti olması ve erken tanı şansını artırması açısından literatür ile uyumluydu. MI varlığının YDTP'dan bağımsız olarak pankreatik yetmezlik ve karaciğer hastalığı ile güçlü ve bağımsız ilişkili olması en dikkat çekici bulguydu. Buna karşın pulmoner komplikasyonlar açısından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Bu sonuçlar, MI'nin pulmoner sonuçlar ve sağkalım üzerine belirgin etkisi olmadığını bildiren çalışmalarla uyumludur. Sonuç olarak, MI KF'de daha belirgin gastrointestinal tutulumla ilişkili olup, mekonyum ileusunun pulmoner hastalık şiddeti ve kısa dönem klinik seyir üzerinde belirgin bir etkisi bulunmamaktadır

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Mekonyum İleusu, Prognoz, Yenidoğan Tarama Programı

Tablo.1 Tüm kohortta mekonyum ileusu varlığına göre hastaların demografik ve tanısal özellikleri

Değişkenler	MI- (n=1506)	MI+ (n=101)	p
Yaş (yıl), median (IQR)	8(4.2-12.8)	6.7(3.1-12.2)	0.52
Cinsiyet, n (%)			0.63
Erkek	812(%54)	52(%51)	
Kız	694(%46)	49(%49)	
Tanı yaşı (yıl), median (IQR)	0.3(0.1-0.9)	0.1(0.08-0.3)	<0.001
1. ter testi (mmol/L Cl)	76(58-90)	82(67-95)	0.01
2. ter testi (mmol/L Cl)	77(60-93)	87(69-103)	0.01

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

Tablo.2 YDTP– hastaların temel demografik ve klinik özellikleri

Değişkenler	MI- (n=694)	MI+ (n=42)	p
Yaş (yıl), median (IQR)	13.1(10.6-16.43)	13.7(9.6-15.2)	0.44
Cinsiyet, n (%)			0.18
Erkek	390(%56)	28(%67)	
Kız	304(%44)	14(%33)	
Tanı yaşı (yıl), median (IQR)	0.5(0.2-4)	0.2(0.1-0.5)	<0.001
Va SDS, median (IQR)	-0.16(-0.70-0.61)	-0.39(-0.83-0.09)	0.03
Boy SDS, median (IQR)	-0.01(-0.70-0.65)	0.03(-0.50-0.43)	0.84
VKİ SDS, median (IQR)	-0.13(-0.66-0.58)	-0.57(-1.04-0.07)	0.004
FEV1 (%)	86(70-100)	86(70-97)	0.95
FVC (%)	91(76-105)	89.5(74-105)	0.87
Pankreatik Yetmezlik, n (%)	585(%84.4)	41(%97.6)	0.01
Karaciğer Hastalığı, n (%)	154(%22.4)	19(%46.3)	<0.001
Kronik kolonizasyon, n (%)	244(%32.4)	19(%47.5)	0.12
Kronik P.aeruginosa, n (%)	130(%18.9)	9(%22.0)	0.57
Kronik MSSA, n (%)	114(%16.5)	11(%27.5)	0.07
Kronik MRSA, n (%)	23(%3.3)	2(%5.0)	0.57
Son bir yılda pulmoner alevlenme sıklığı, n (%)	119(%17.1)	8(%19.0)	0.75
Son bir yılda hastanede geçirilen gün sayısı, median (IQR)	0(0-0)	0(0-1)	0.64
DİOS, n (%)	3(%0.4)	1(%2.4)	0.20
Pseudo-Bartter sendromu, n (%)	11(%1.6)	0(%0)	1.00
KF-ilişkili Diyabetes mellitus, n (%)	58(%8.4)	6(%14.6)	0.15

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

Tablo.3 YDTP+ hastaların temel demografik ve klinik özellikleri

Değişkenler	MI- (n=812)	MI+ (n=59)	p
Yaş (yıl), median (IQR)	4.64 (2.59-6.65)	3.59 (1.91-5.81)	0.03
Cinsiyet, n (%)			0.09
Erkek	422 (%52)	24 (%41)	
Kız	390 (%48)	35 (%59)	
Tanı yaşı (yıl), median (IQR)	0.25 (0.17-0.50)	0.17 (0.08-0.33)	0.02
Va SDS, median (IQR)	-0.15 (-0.70-0.50)	-0.28 (-0.74-0.23)	0.36
Boy SDS, median (IQR)	0.02 (-0.76-0.69)	-0.24 (-0.74-0.47)	0.13
VKİ SDS, median (IQR)	-0.17 (-0.70-0.49)	0.02 (-0.61-0.84)	0.25
FEV1 (%)	90 (79-104)	97 (73-98)	0.90
FVC (%)	97 (84-109)	97 (85-101)	0.88
Pankreatik Yetmezlik, n (%)	655 (%80.7)	55 (%93.2)	0.008
Karaciğer Hastalığı, n (%)	41 (%5.4)	9 (%16.4)	0.001
Kronik kolonizasyon, n (%)	142 (%17.6)	8 (%14.3)	0.52
Kronik P.aeruginosa, n (%)	75 (%9.3)	4 (%7.1)	0.58
Kronik MSSA, n (%)	52 (%6.4)	3 (%5.4)	0.74
Kronik MRSA, n (%)	21 (%2.6)	0 (%0)	0.39
Son bir yılda pulmoner alevlenme sıklığı, n (%)	127 (%15.6)	15 (%19.0)	0.050
Son bir yılda hastanede geçirilen gün sayısı, median (IQR)	0 (0-1)	0 (0-11)	0.052
DİOS, n (%)	10 (%1.2)	6 (%10.3)	<0.001
Pseudo-Bartter sendromu, n (%)	60 (%7.4)	9 (%15.5)	0.04
KF-ilişkili Diyabetes mellitus, n (%)	6 (%0.7)	0 (%0)	1.00

S-46 Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Kemik Mineral Yoğunluğu: Kesitsel Çalışma

Emre Uğurlu¹, Ceren Ayça Yıldız¹, Neval Metin Çakar¹, Eda Esra Baysal¹, Fulya Özdemircioğlu¹, Müge Merve Akkitap Yiğit¹, Büşra Özgünay¹, Gülzar Alishbeyli¹, Fatma Gafarova¹, Şule Bektaş¹, Şeyda Karabulut¹, Cansu Yılmaz Yeğit¹, Pınar Ergenekon¹, Yasemin Gökdemir¹, Ela Erdem Eralp¹, Fazilet Karakoç¹, Bülent Karadağ¹

¹ Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Kemik hastalığı, kistik fibrozisin (KF) önemli uzun dönem komplikasyonlarından biri olup kırık riskini artırmakta ve yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir. Zirve kemik kütlesinin büyük ölçüde çocukluk ve adölesan dönemde kazanılması nedeniyle, bu yaş grubunda kemik mineral yoğunluğunun (KMY) değerlendirilmesi önemlidir. Bu çalışmada, KF’li çocuk ve adölesanlarda düşük KMY prevalansı ve ilişkili klinik faktörler değerlendirilmiştir. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya Marmara Üniversitesi Kistik Fibrozis Merkezi’nde izlenen 8-18 yaş arası hastalar dahil edildi. Toplam 204 hasta arasından 143’ünün (%70) dual-energy X-ray absorptiometry (DEXA) verileri mevcuttu. Boya göre düzeltilmiş lomber omurga (L1-L4) DEXA Z-skorları kullanıldı. Demografik özellikler, genotip, antropometrik ölçümler, FEV1 düzeyleri, serum 25-hidroksi vitamin D ve HbA1c düzeyleri, pankreatik yetmezlik, karaciğer tutulumu, kronik Pseudomonas aeruginosa kolonizasyonu, sistemik kortikosteroid kullanımı, KF ile ilişkili diyabet (KFİD) ve CFTR modülatör tedavi kullanımı özellikleri kaydedildi. Hastalar düşük KMY (Z<-1) ve normal KMY olarak sınıflandırıldı ve iki grup karşılaştırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen çocuk ve adölesanların %43,4’ü (n=62) kız, %56,6’sı (n=81) erkekti. En az 12 aydır modülatör tedavi alan hasta oranı %20,3 (n=29) olarak saptanırken DEXA çekim medyan yaşı 11,9 yıl (25p-75p: 10,-14,2) idi. Boya göre düzeltilmiş L1-L4 DEXA Z skoru medyan 1,21 (25p-75p: 0,45-2,05) olarak saptandı. Düşük KMY, 143 hastanın 6’sında (%4,2) saptandı. Düşük KMY grubundaki çocukların antropometrik değerleri ve FEV1 düzeyleri normal KMY grubuna göre daha düşük olmakla birlikte bu farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0,05). Buna karşılık HbA1c düzeyleri düşük KMY grubunda anlamlı derecede daha yüksekti (p=0,03). **Sonuç:** KF’li çocuk ve adölesanları içeren çalışmamızda düşük KMY nadir olarak saptanmıştır. Düşük KMY grubunda HbA1c düzeylerinin anlamlı olarak daha yüksek bulunması, glisemik kontrolün kemik sağlığı üzerindeki potansiyel olumsuz etkisini düşündürmekte ve KF’de metabolik kontrolün önemini vurgulamaktadır. İstatistiksel anlamlılığa ulaşmamış olmakla birlikte, düşük KMY grubunda daha düşük VKİ SDS ve FEV1 düzeylerinin izlenmesi, beslenme durumu ve akciğer fonksiyonlarının kemik sağlığı ile ilişkisini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis Kemik Mineral Yoğunluğu

S-47 Çocukluk Çağı Kistik Fibrozis Dışı Bronşektazilerde Tüm Ekzom Dizilemenin Tanısal Katkısı ve Etiyolojik Spektrumun Belirlenmesi

Özge Meral¹, Hamza Polat¹

1 Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç Çocukluk çağı kistik fibrozis (KF) dışı bronşektazi, heterojen etiyolojiye sahip kompleks bir tablodur ve kapsamlı sistematik değerlendirmelere rağmen vakaların önemli bir kısmı "idiyopatik" olarak sınıflandırılmaya devam etmektedir. Bu çalışmada, KF dışı bronşektazili çocuklarda etiyolojik spektrumun belirlenmesi ve standart tanısal algoritma sonrası açıklanamayan veya herediter bronşektazi düşündürülen olgularda Tüm Ekzom Dizileme (WES) yönteminin tanısal katkısının ortaya konması amaçlandı. Gereç ve Yöntem Çalışmaya, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile bronşektazi tanısı doğrulanan ve ter testi/genetik analizle kistik fibrozis tanısı dışlanan 85 pediatrik hasta retrospektif olarak dahil edildi. Tüm hastalara sistematik bir etiyolojik değerlendirme algoritması uygulandı. Standart biyokimyasal, immünolojik ve radyolojik incelemelerle etiyolojisi belirlenemeyen veya herediter nedenlerin dışlanamadığı 31 hastaya WES analizi yapıldı. Hastalar; etiyolojik nedenler, tanı yöntemleri ve akraba evliliği durumuna göre kategorize edildi. Sürekli değişkenler için tanımlayıcı istatistikler hesaplandı ve kategorik veriler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı. Bulgular En sık etiyolojik neden post-enfeksiyöz bronşektazi olup 35 hastada (%41,1) saptandı. Bunu primer siliyer diskinezi 16 hasta (%18,8), immün yetmezlikler 9 hasta (%10,6), genetik sistemik/sendromik nedenler 6 hasta (%7,1), aspirasyon ilişkili bronşektazi 4 hasta (%4,7), bronşiolitis obliterans 4 hasta (%4,7), konjenital havayolu anomalileri 3 hasta (%3,5) ve diğer nedenler 2 hasta (%2,4) izledi. Standart etiyolojik değerlendirme ile 54 hastada (%63,5) tanı konuldu. Açıklanamayan 31 hastaya uygulanan WES ile 25 hastada (%80,6) ek tanı sağlanarak toplam etiyolojik tanı oranı 79 hastaya (%92,9) yükseldi; bu hastaların 18'inde (%58,1) bronşektaziyi doğrudan açıklayan genetik nedenler, 7'sinde (%22,6) sekonder predispozan genetik sendromlar saptandı. Akraba evliliği oranı, WES ile tanı alan grupta (%84,0), standart yöntemle tanı alan gruba (%37,0) göre daha yüksekti ($p<0.001$). Tüm değerlendirmelere rağmen 6 hastada (%7,1) etiyoloji belirlenemedi. Tartışma Çocukluk çağı bronşektazisinde sistematik etiyolojik yaklaşım yüksek tanısal verim sağlamaktadır. Standart incelemeler sonrası seçilmiş hastalarda genomik değerlendirmelerin kullanılması idiopatik bronşektazi oranını belirgin şekilde azaltmakta ve bronşektaziyi doğrudan açıklayan veya sekonder yatkınlık oluşturan genetik hastalıkların erken tanınmasına olanak sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrosis dışı bronşektazi, post-enfeksiyöz bronşektazi, idiopatik bronşektazi, herediter bronşektazi, tüm ekzom dizileme (WES)

Tablo 1. Kistik Fibrozis Dışı Bronşektazili Çocuklarda Etiyolojik Dağılım

Etiyolojik Neden	n (%)
Post-enfeksiyöz bronşektazi	35 (41,1)
Primer siliyer diskinezi	16 (18,8)
İmmün yetmezlikler	9 (10,6)
Genetik sistemik/sendromik nedenler	6 (7,1)
Aspirasyon ilişkili bronşektazi	4 (4,7)
Bronşiolitis obliterans	4 (4,7)
Konjenital havayolu anomalileri	3 (3,5)
Diğer nedenler	2 (2,4)
İdiyopatik	6 (7,1)
Toplam	85 (100)

Tablo 2. Standart Değerlendirme ve Tüm Ekzom Dizilemenin (WES) Etiyolojik Tanı Oranına Katkısı

Tanı yöntemi	Tanı konulan hasta	Tanı oranı (%)
Standart etiyolojik değerlendirme	54 / 85	63,5
WES uygulanan açıklanamayan olgularda tanı	25 / 31	80,6
Toplam (standart + WES)	79 / 85	92,9

Tablo 3. Tüm Ekzom Dizileme ile Saptanan Genetik Etiyolojilerin Dağılımı

WES tanı kategorisi	n (%)
Bronşektaziyi doğrudan açıklayan genetik nedenler	18 (58,1)
Sekonder predispozan genetik sendromlar	7 (22,6)
WES’e rağmen etiyoloji belirlenemeyen	6 (19,4)
Toplam WES yapılan hasta	31 (100)

Tablo 4. Tanı Yöntemine Göre Akraba Evliliği Oranlarının Karşılaştırılması

Grup	Akraba evliliği oranı (%)	p değeri
Standart yöntemle tanı alanlar	37,0	
WES ile tanı alanlar	84,0	<0,001

S-48 Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrası Fleksibl Bronkoskopi ve Bronkoalveoler Lavajın Tanısal Verimi

Seyhan Çelik Merteşe¹, **Mukaddes Ağırtıcı**¹, Esin Gizem Olgun¹, Emine Semra Küçük Öztürk¹, Deniz Yaşar Eren¹, Fazılcan Zirek¹, Gizem Özcan¹, Candan İslamoğlu², Hasan Fatih Çakmaklı³, Zehra Şule Haskoloğlu², Elif İnce³, Dilber Talia İleri³, Esin Figen Doğu², Aydan İkinciogulları², Mehmet Ertem³, Nazan Çobaoğlu¹

1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

2 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

3 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

Giriş: Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) sonrası gelişen pulmoner komplikasyonlar, çocuk hastalarda yüksek morbidite ve mortalite nedenidir. Bu süreçte enfeksiyöz nedenlerin yanı sıra yapısal havayolu sorunları ve non-enfeksiyöz parankimal hastalıklar tabloyu karmaşık hale getirebilir. Fleksibl bronkoskopi (FB) ve bronkoalveoler lavaj (BAL), bu komplikasyonların ayırıcı tanısında kritik öneme sahiptir. **Amaç ve Yöntem:** Bu çalışmanın amacı, HKHN yapılan çocuklarda FB ve BAL uygulamalarının endikasyonlarını, işlem bulgularını, tanısal verimini ve tedavi yönetimi üzerindeki etkilerini retrospektif olarak değerlendirmektir. Çalışmaya merkezimizde HKHN sonrası FB uygulanan 38 hasta dahil edildi. 38 hastaya toplam 49 FB işlemi yapıldı. Hastaların yaş, cinsiyet, altta yatan temel hastalık, transplant ve işlem arasında geçen süre, işlem endikasyonu, işlem öncesi solunum desteği gereksinimleri, bronkoskopi ve BAL bulguları, tanısal verim, tedavi değişikliği oranları ve komplikasyonlar sistematik olarak kaydedildi. Hastalar altta yatan hastalığa göre hematolojik (%36,7) ve immünolojik (%63,3) olarak gruplandırıldı ve değişkenler analiz edildi. **Sonuçlar:** Çalışmaya dahil edilen hastaların medyan yaşı 64 ay olup %71,4'ü erkekti. İşlemlerin %71,4'ü nakil sonrası geç dönemde (>100 gün) uygulandı. Transplant sonrası FOB'a kadar geçen medyan süre 504 gün olarak saptandı. En sık endikasyonlar mikrobiyolojik örnekleme (%55,1) ve havayolu değerlendirmesi (%32,7) idi. İşlem öncesi en sık saptanan semptomlar ise ateş (%30,6) ve öksürük (%30,6) idi. Hastaların %32,7'si farklı düzeylerde solunum desteği almaktaydı. Hastaların %12,2'sinin FB öncesi yoğun bakım ihtiyacı vardı. Bronkoskopik değerlendirme %24,5 hastada normal iken sırasıyla en sık rastlanan patolojiler sekresyon (%51), üst havayolu anomalisi (%18,4) alt havayolu yapısal bozukluğu (%18,4) idi. BAL analizlerinde %26,5 oranında enfeksiyöz etken izole edilirken, %16,3 vakada enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz bulgular birlikte görüldü. %34,7 bakteriyel, %8,2 viral, %8,2 fungal etken saptandı. En sık izole edilen enfeksiyöz etken pseudomonas aeruginosa idi. Toplam tanısal verim %63,3 olarak saptandı. İşlem sonuçlarına bağlı olarak vakaların %32,7'sinde antimikrobiyal tedavi değişikliği veya cerrahi müdahale gibi tedavi değişiklikleri yapıldı. İşlem ilişkili komplikasyon oranı %4,1 ile sınırlı kalarak yöntemin güvenilirliği doğrulandı. **Tartışma:** HKHN yapılan çocuklarda FB ve BAL, hem enfeksiyöz etkenlerin hızlı tanısında hem de gözden kaçabilecek anatomik havayolu problemlerinin saptanmasında yüksek tanısal verime sahiptir. İşlem sonuçlarının her üç hastadan birinde tedavi planını değiştirmesi ve düşük komplikasyon oranları, bu hasta grubunda invaziv tanısal yaklaşımların erken dönemde düşünülmesi gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Bronkoalveoler Lavaj, Çocuk, Fleksibl Bronkoskopi, Hematopoetik Kök Hücre Nakli

S-49 Pediatrik Romatolojik Hastalıklarda Hrct Ile Saptanan Pulmoner Tutulumun Solunum Fonksiyon Testleri ve Klinik Bulgular ile İlişkisi

Hazal Gacemer¹, Kübra Özkaya¹, Gökçen Kartal Öztürk¹, Figen Gülen¹

1 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Giriş Pediatrik romatolojik hastalıklarda akciğer tutulumu, morbiditeyi artıran önemli bir klinik durumdur ve çoğu zaman asemptomatik seyredebilir. Pulmoner tutulumun erken dönemde saptanması, hastalık yönetimi açısından kritik öneme sahiptir. Amaç Bu çalışmada, romatolojik hastalığı olan çocuklarda toraks yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile saptanan pulmoner tutulum ile klinik bulgular ve solunum fonksiyon testleri (SFT ve DLCO) arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi ve HRCT anormalliklerini öngören faktörlerin belirlenmesi amaçlandı. Yöntem Bu retrospektif çalışmaya, romatolojik hastalık tanısı ile izlenen ve toraks HRCT ile solunum fonksiyon testleri (SFT) değerlendirmesi yapılmış çocuklar (n=132) ile yaş ve cinsiyet açısından benzer sağlıklı kontrollerden oluşan bir grup (n=100) dahil edildi. Demografik özellikler, hastalık süresi, klinik semptomlar, laboratuvar bulguları ve SFT parametreleri (FEV₁, FVC, FEF₂₅₋₇₅, DLCO) kaydedildi. Hastalar HRCT bulgularına pulmoner tutulum olanlar ve pulmoner tutulum olmayanlar olarak iki gruba ayrıldı. Gruplar arası karşılaştırmalar uygun parametrik ve non-parametrik testlerle analiz edildi. HRCT’de pulmoner tutulum varlığını öngören bağımsız risk faktörlerini belirlemek amacıyla lojistik regresyon analizi uygulandı. Bulgular Romatolojik hastalığı olan çocuklarda FEV₁ (%), FVC (%), FEV₁ z-skoru ve FEF₂₅₋₇₅ z-skoru sağlıklı kontrollere kıyasla anlamlı olarak daha düşük bulundu (tüm p<0.05) (Tablo 1). HRCT ile akciğer tutulumu saptanan hastalarda FEV₁ z-skoru, FVC z-skoru, DLCO z-skoru ve DLCO/VA z-skoru anlamlı olarak daha düşük bulundu (p<0.05) (Tablo 2). Çok değişkenli lojistik regresyon analizinde DLCO z-skorunun HRCT ile saptanan pulmoner tutulum için bağımsız belirleyici olduğu saptandı (OR: 0.374, %95 GA: 0.167–0.839, p=0.017). Solunum semptom varlığı ile HRCT ile saptanan pulmoner tutulum arasında anlamlı ilişki saptandı (p=0.04). HRCT ile pulmoner tutulum saptanan hastalarda sedimentasyon anlamlı olarak daha yüksek saptandı (p=0.03). CRP düzeyleri ve otoantikör pozitifliği açısından ise gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0.44, p=0.40). Sonuç Romatolojik hastalığı olan çocuklarda sağlıklı kontrollere kıyasla solunum fonksiyon testlerinde anlamlı düşüklük saptanmıştır. Özellikle DLCO z-skorundaki azalma, HRCT ile gösterilen pulmoner tutulumun bağımsız bir belirteci olarak öne çıkmakta olup, spirometrinin erken dönemde pulmoner tutulumun saptanmasında etkili bir tarama aracı olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: romatolojik hastalık, pulmoner tutulum, FVC, DLCO, HRCT

Tablo 1. Romatolojik hastalık tanısı olan olgular ile sağlıklı kontrol grubunun karşılaştırılması

	Romatolojik hastalık tanısı olan olgular n= 132	Sağlıklı kontrol grubu n=100	p
Demografik özellikler			
Yaş, yıl	12.0 (6.47-17.81)	11.33 (6.75-17.40)	0.12 [#]
Cinsiyet, (%)			
Kız	66.7	55.0	0.07
Erkek	33.3	45.0	
Vücut ağırlığı (kg)	50.0 (15-104)	46.5 (20-79)	0.32 [#]
Boy (cm)	157 (98-189)	152.5 (109-189)	0.21 [#]
Vücut kitle indeksi (kg/m ²) z skoru	0.05(-4.00/3.08)	0.39 (-1.95/1.84)	0.21 [#]
Solunum fonksiyon testleri	n= 127	n=100	
FEV ₁ , %	99.0 (50.0-134.0)	105.0 (86.0-127.0)	<0.001 [#]
FVC, %	88.4± 15.3	92.8 ± 7.55	0.005 [*]
FEF25-75,%	103.8 ± 26.8	105.0 ± 26.8	0.003 [*]
FEV ₁ , z skor	-0.54 (-4.72/2.25)	-0.05 (-1.34/1.71)	<0.001 [#]
FVC, z skor	-1.04 (-5.46/2.40)	-0.88 (-1.64/2.46)	0.032 [#]
FEF25-75, z skor	0.05 (-4.15/2.34)	0.37 (-1.93/2.92)	0.001 [#]

[#] Mann-Whitney U test

^{*}Independent samples t-test

Tablo 2. Romatolojik hastalık tanılı olgularda HRCT’de akciğer tutulumu olanlar ile olmayanların demografik, klinik ve solunum fonksiyon özelliklerinin karşılaştırılması

Solunum Fonksiyon Testleri	HRCT Tutulum Var n= 37	HRCT Tutulum Yok n= 34	p
FEV ₁ , %	92.0 (50.0-110.0)	101.0 (70.0-131.0)	<0.001 [#]
FVC, %	79.0 (44.0-104.0)	92.0 (60.0-117.0)	0.009 [#]
FEF25-75,%	98.0 (50.0-137.0)	106.0 (74.0-160.0)	<0.001 [#]
FEV ₁ , z skor	-1.19 (-4.72/0.5)	-0.03 (-1.94/2.15)	<0.001 [#]
FVC, z skor	-2.09 (-5.46/0.54)	-0.45 (-3.01/1.22)	0.004 [#]
FEF25-75, z skor	-0.23 (-4.15/1.23)	0.04 (-1.26/1.94)	<0.001 [#]
DLCO, z skor	-1.31 (-10.4/0.51)	-0.12 (-1.71/1.83)	<0.001 [#]
DLCO/VA, z skor	-0.59 (-6.94/4.58)	0.06 (-0.83/2.26)	0.003 [#]
VA, z skor	-1.12 (-5.40/1.34)	-0.48 (-2.53/2.51)	0.94 [#]

“12. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi”

Solunum semptomu, (%)			
var	59.5	35.3	0.04*
yok	40.5	64.7	
Otoantikor pozitifliği, (%)	61.1	70.6	0.40*
Sedimentasyon, mm	12 (1-66)	6 (1-107)	0.03[#]
CRP, mg/L	1.23 (0.02-110)	0.79 (0.02-61)	0.44 [#]
Hastalık süresi, yıl	2 (0.5-8)	2.25 (0.2-9.5)	0.73 [#]

#Mann-Whitney U test

*ki-kare

Tablo 3. HRCT tutulumu olan hastalar için tek değişkenli ve çok değişkenli lojistik regresyon analizi

Parametre	Tek Değişkenli OR (95% CI)	p	Çok Değişkenli OR (95% CI)	p
FEV₁, z skor	0.363 (0.202-0.651)	<0.001	0.526 (0.250–1.107)	0.091
FVC, z skor	0.519 (0.332-0.811)	0.004		
FEF25-75, z skor	0.321 (0.171-0.605)	<0.001		
DLCO, z skor	0.306 (0.143-0.654)	0.002	0.374 (0.167-0.839)	0.017
DLCO/VA, z skor	0.663 (0.429-1.023)	0.063		
VA, z skor	0.609 (0.388-0.957)	0.031		
ESR	1.015 (0.984-1.046)	0.348		
CRP	1.010 (0.980-1.042)	0.517		
Hastalık süresi	0.956 (0.806-1.113)	0.601		
Solunum semptom varlığı	2.689 (1.028-7.037)	0.044	2.112 (0.485-9.189)	0.319

OR:Odds ratio C.I.:Confidence Interval

S-50 Biyolojik Ajan Tedavisi Alan Juvenil İdiyopatik Artritli Çocuklarda Solunum Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi

Gülay Bilgin¹, Sema Nur Taşkın¹, Hande Ayan Karanfil¹, Gülçin Otar Yener¹

1 Eskişehir Şehir Hastanesi

Amaç: Juvenil idiyopatik artritli (JIA) çocuklarda biyolojik ajan tedavisi sırasında solunum fonksiyon testlerinin (SFT) değerlendirilerek subklinik akciğer fonksiyon değişikliklerinin belirlenmesi ve hastalık aktivitesi ile büyüme parametreleri arasındaki ilişkiyi incelemek amaçlandı. **Yöntem:** Bu retrospektif kesitsel çalışmada, Eskişehir Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği'nde takipli olan ve en az bir ay biyolojik ajan tedavisi alan 45 JIA hastası değerlendirildi. Demografik özellikler, JIA alt tipleri, biyolojik tedavi süresi ve hastalık aktivitesi (JADAS) kaydedildi. Spirometri parametreleri (FEV1, FVC, FEV1/FVC, PEF) Global Lung Function Initiative referanslarına göre yüzde beklenen ve z-skor olarak değerlendirildi. Alt normal sınır (LLN) altında olan değerler anormal kabul edildi. **Bulgular:** Toplam 43 hastada spirometri uygulanabildi. Ortalama yaş $13,4 \pm 3,6$ yıl olup hastaların %57,7'si (n=26) erkekti. JIA alt grupları; ERA (n=19), oligoartiküler (n=11), poliartiküler (n=5), sistemik (n=1) ve psöriyatik (n=1) şeklindeydi. Kullanılan biyolojik ajanlar adalimumab (n=30) ve etanersept (n=7) ağırlıklıydı. Ortalama biyolojik ajan kullanım süresi $13,2 \pm 15,4$ aydı. Ortalama JADAS skoru $4,7 \pm 6,4$ idi. Ortalama FEV1 $\%90,0 \pm 17,0$ ve FVC $\%94,0 \pm 15,8$ olarak saptandı. Ortalama FEV1 z-skoru $-0,78 \pm 0,91$ idi. Hastaların %25,6'sında FEV1 %80'in altında, %11,6'sında FVC %80'in altında bulundu. Obstrüktif patern (FEV1/FVC $<0,70$) iki hastada saptandı. Büyüme parametreleri yaşa göre beklenen sınırlar içinde izlendi. **Sonuç:** Biyolojik ajan tedavisi alan JIA'lı çocuklarda belirgin solunumsal semptom olmaksızın spirometrik parametrelerde hafif düzeyde azalma saptanabilmektedir. Bu bulgular, seçilmiş hasta gruplarında solunum fonksiyonlarının izlenmesinin klinik açıdan yararlı olabileceğini düşündürmektedir. Daha geniş örneklemli ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Juvenil idiyopatik artrit, biyolojik ajan, solunum fonksiyon testi, spirometri

. POSTER BİLDİRİLER

P-01 Chlamydia Pneumoniae Enfeksiyonuna Sekonder Gelişen Organize Pnömoni ve Eşlik Eden G6Pd Eksikliği: Tanısal Zorluk Yaratın Bir Olgu

Esin Gizem Olgun¹, Mehmet Fatih Alpkıray², Mukaddes Ağirtıcı¹, Semra Küçük Öztürk¹, Gizem Özcan¹, Sibel Perçinel³, Suat Fitöz⁴, Nazan Çobanoğlu¹

1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bd

2 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bd

3 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Abd

4 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bd

Kriptojenik organize pnömoni (KOP); alveollerde ve bronşiol lümenlerinde fibroblastların polipoid proliferasyonu ile gelişen, granülasyon dokusu tıkaçları ve interstisyel inflamasyon ile karakterize bir akciğer hastalığıdır. Olguların önemli bir kısmı idiyopatik olmakla birlikte enfeksiyonlar, ilaç toksisitesi, inhalasyon hasarı, radyasyon tedavisi ve malignitelere ikincil olarak da gelişebilmektedir. Çocukluk çağında nadir görülmesi ve klinik bulgularının özgül olmaması nedeniyle tanı süreci çoğu zaman zorlayıcıdır. Bu yazıda, Chlamydia pneumoniae enfeksiyonuna ikincil gelişen organize pnömoni tanısı alan ve eşlik eden glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G6PD) eksikliği saptanan bir olgu sunulmuştur. Bilinen kronik hastalığı olmayan 7 yaşında erkek hasta öksürük, karın ağrısı ve ateş şikayetleri ile başvurduğu dış merkezde pnömoni tanısıyla antibiyotik tedavisi almış; ancak tedavinin 21. gününde ateş, hipoksi ve radyolojik infiltrasyonların devam etmesi üzerine ileri değerlendirme amacıyla merkezimize yönlendirilmiştir. Başvuru muayenesinde oda havasında SpO₂ %90–91 olarak saptandı. Bilateral submandibular ve inguinal lenfadenopati, hepatosplenomegali ve çomak parmak bulguları mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde ağır anemi (Hb 6.5 g/dL), yüksek akut faz reaktanları (CRP 69 mg/dL, ESR 72 mm/saat) saptandı. İmmünoglobulin düzeyleri normaldi. Balgam ve bronkoalveoler lavaj (BAL) kültürlerinde bakteriyel, fungal ve mikobakteriyel üreme saptanmadı. BAL örneğinden çalışılan solunum yolu viral-bakteriyel panelinde Chlamydia pneumoniae pozitif bulundu ve 5 gün Azitromisin tedavisi verildi. Sağ akciğer alt lobu ve mediastinal lenf nodundan alınan biyopsi örneklerinde kronik inflamasyonu gösteren interstisyel alanda lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu ile foliküler ve parakortikal hiperplazi izlendi. Hematolojik incelemelerde kemik iliği aspirasyonunda malignite lehine bulgu saptanmadı. İleri değerlendirmede G6PD enzim düzeyinin düşük olduğu belirlendi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde organize pnömoni ile uyumlu bulgular saptanan hastaya üç gün süreyle 10 mg/kg/gün dozunda pulse steroid tedavisi uygulandı. Tedavi sonrasında klinik olarak dramatik düzelme gözlenerek ateş ve hipoksi tamamen geriledi. G6PD, pentoz fosfat yolunda NADPH üretiminden sorumlu olup hücresel redoks dengesi ve immün yanıtın düzenlenmesinde kritik rol oynar. G6PD eksikliğinin oksidatif stres mekanizmalarını artırarak inflamatuvar süreçleri modüle edebileceği öne sürülmektedir. Olgumuzda organize pnömoni gelişiminin Chlamydia pneumoniae enfeksiyonuna sekonder ortaya çıktığı, altta yatan G6PD eksikliğinin ise immün yanıtı etkileyerek klinik tabloyu karmaşıktırışmış olabileceği düşünülmektedir. Bu olgu, çocukluk çağında tedaviye dirençli pnömoni tablolarında organize pnömoninin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini ve eşlik eden metabolik ya da immünolojik durumların hastalığın klinik seyrini etkileyebileceğini göstermesi açısından dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: Organize pnömoni, G6PD, Chlamydia pneumoniae

P-02 Tiner Aspirasyonu Sonrası Gelişen Nekrotizan Kimyasal Pnömoni: Pediatrik Bir Olgu Sunumu

Damla Yıldırım¹, Satı Özkan Tabakçı², Salih Uytun², Murat Yasin Genççoğlu², Zeynep Savaş Şen³,
Berna Uçan⁴, Emel Örün¹

1 Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

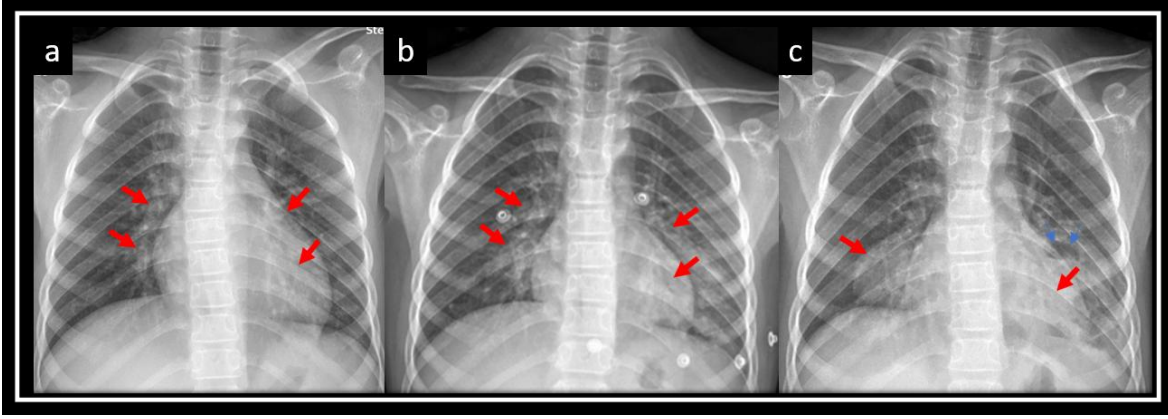
2 Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

3 Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Ankara

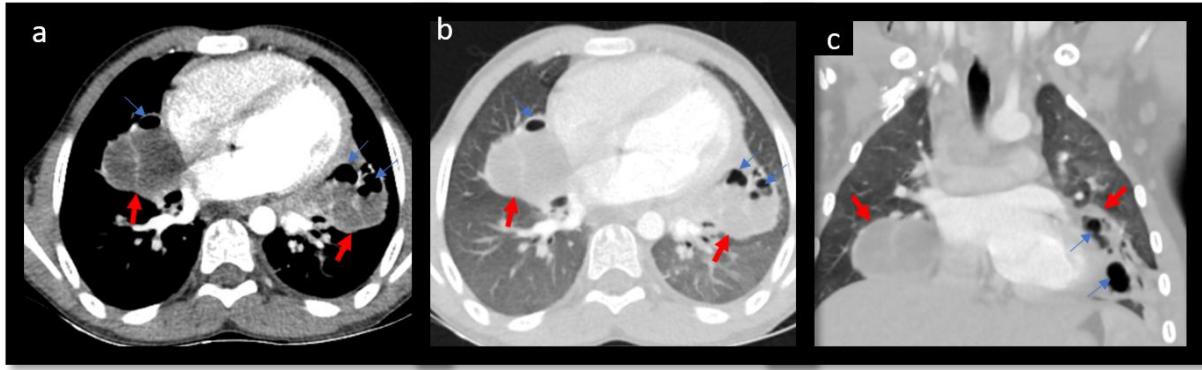
4 Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Radyoloji Kliniği, Ankara

Amaç Hidrokarbon içeren maddelerin kazara alınması çocukluk çağında sık görülen zehirlenme nedenlerinden biridir ve aspirasyon durumunda kimyasal pnömoniye yol açabilir. Nadiren akciğer parankiminde nekroz gelişerek nekrotizan pnömoniye neden olabilir. Bu sunumda kazara oral tiner alımı sonrası gelişen nekrotizan kimyasal pnömoni olgusunun sunulması amaçlanmıştır. Olgu Sunumu Yedi yaşında kız hasta, evde su şişesinde bulunan tineri su olduğunu düşünerek içmesi sonrası öksürük ve mide ağrısı şikâyetleri ile acil servise başvurdu. Oral tiner alımı sonrası bir kez kusma öyküsü mevcuttu. Başvuru sırasında genel durumu iyi olup vital bulguları stabildi. Solunum sistemi muayenesinde oda havasında oksijen saturasyonunun %96 olduğu, her iki hemitoraksın solunuma eşit katıldığı, akciğer seslerinin doğal olduğu, takipne ve retraksiyonunun, ral ve ronküsünün olmadığı saptandı. Başvuruda çekilen akciğer grafisinde saptanan hafif perihiler ve parakardiyal infiltrasyon nedeniyle hastaya ampisilin-sülbaktam tedavisi başlandı (Şekil 1). Kimyasal pnömoni ön tanısıyla izlenen hastanın iki gün sonra çekilen akciğer grafisinde infiltrasyonların artması ve C-reaktif protein (CRP) 254 mg/L saptanması nedeniyle antibiyotik tedavisi seftriakson ve teikoplanin olarak revize edildi, 1 mg/kg/gün iv metilprednizolon tedavisi başlandı (Şekil 1). İzlemde kontrol akciğer grafisinde infiltrasyon artışı ve kaviter lezyon ile uyumlu görünüm saptanması nedeniyle komplike kimyasal pnömoni ön tanısı ile toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) çekildi (Şekil 1). Toraks BT nekrotizan pnömoni ile uyumlu olarak yorumlandı (Şekil 2). Tedaviye klindamisin eklendi. Klindamisin tedavisi 14 gün, seftriakson ve teikoplanin tedavileri ise 21 gün süreyle uygulandı. Üç gün süren sistemik metilprednizolon tedavisinin ardından hasta inhaler budesonid tedavisi ile izlenmeye devam edildi. İzlemde CRP değerlerinde belirgin gerileme izlendi ve kontrol akciğer grafilerinde radyolojik düzelme ve sekel fibroatelektazik değişiklikler saptandı (Şekil 3). Klinik olarak stabil seyreden, aktif şikâyeti olmayan hasta taburcu edildi. Sonuç Hidrokarbon maruziyeti sonrası kimyasal pnömoni yalnızca doğrudan aspirasyon ile değil, oral alım sonrasında da gelişebilir. Bu nedenle hidrokarbon içeren maddelere oral maruziyeti olan çocuklarda, başvuruda radyolojik bulgular normal olsa dahi kimyasal pnömoni açısından dikkatli olunmalı ve hastalar komplikasyon gelişimi açısından yakın klinik ve radyolojik izlem altında tutulmalıdır.

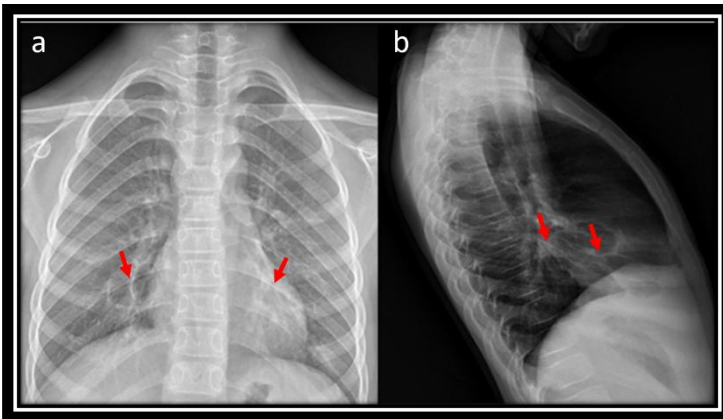
Anahtar Kelimeler: kimyasal pnömoni, nekrotizan pnömoni, aspirasyon sendromları



Şekil 1. a. Başvuru anında çekilen posteroanterior akciğer grafisinde hafif bilateral perihiler, sağ parakardiyak ve sol retrokardiyak infiltrasyonlar izlenmektedir (kırmızı oklar). **b.** Başvurudan iki gün sonra çekilen akciğer grafisinde infiltrasyonlarda artış (kırmızı oklar) ve **c.** Takipte çekilen akciğer grafisinde infiltrasyonların konsolidasyon halini aldığı (kırmızı oklar) ve sol akciğer parakardiyak alanda kavitasyon (mavi oklar) geliştiği görülmektedir.



Şekil 2: Toraks BT: a. Mediasten penceresi, **b.** Akciğer penceresi ve **c.** Koronal reformat görüntüde sağ akciğer orta lob, sol akciğer lingular lob segmentlerinde nekrotizan pnömoni ile uyumlu düşük dansiteli sıvı değerleri ve kavitasyonlar (mavi oklar) içeren konsolidasyonlar (kırmızı oklar) izlenmiştir.



Şekil 3. Kontrol akciğer grafisi: a. posteroanterior ve **b.** Sol lateral akciğer grafisinde bilateral parakardiak ve sol retrokardiak alanda sekel fibroatektatik değişiklikler ile fissürlerde kalınlaşma izlenmektedir.

P-03 Nadir Bir Genetik Varyanta Bağlı Herediter Pulmoner Alveoler Proteinozis ve Statin Tedavisine Yanıtı

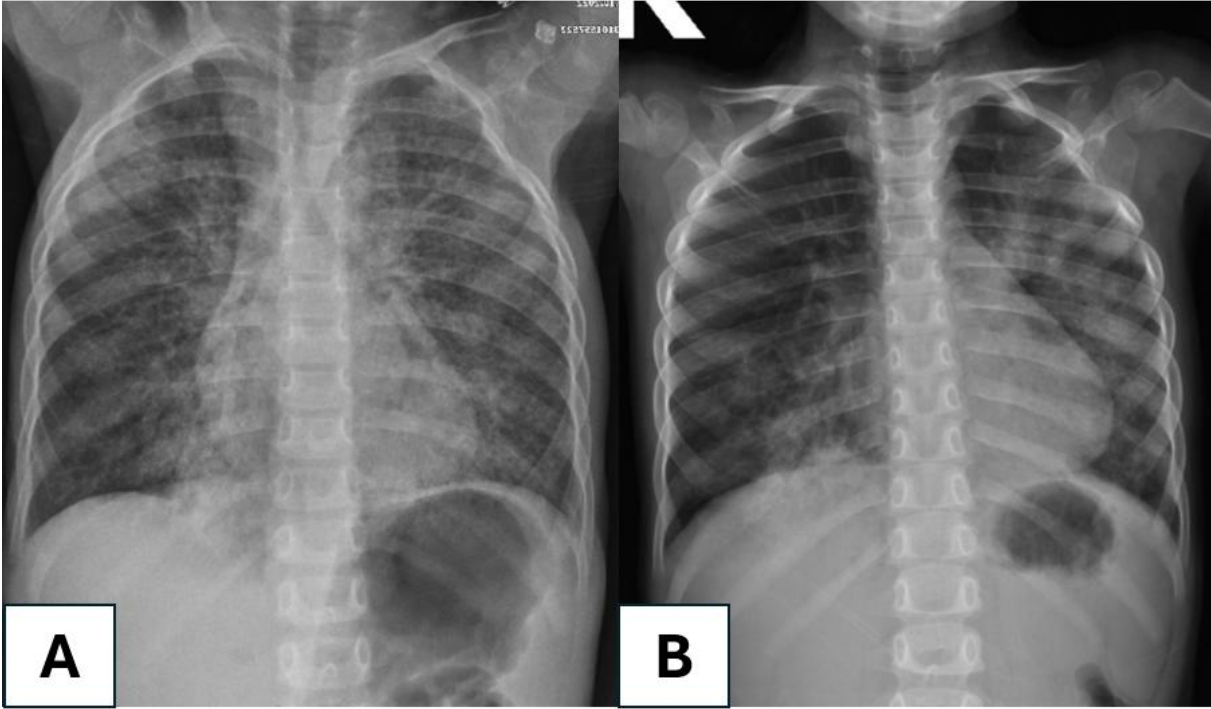
Fazılcan Zirek¹, Emine Semra Küçük Öztürk¹, Mukaddes Ağırıcı¹, Esin Gizem Olgun¹, Seyhan Çelik Merteşe¹, Taner Karakaya², Gizem Özcan¹, Nazan Çobanoğlu¹

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

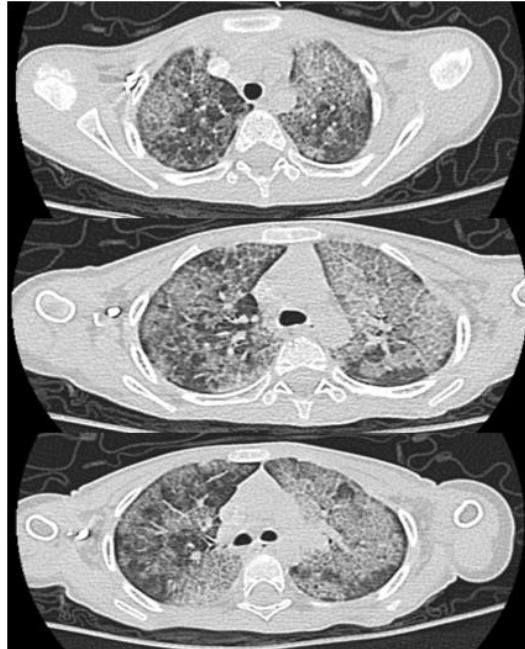
2 Samsun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Giriş: Pulmoner alveoler proteinozis (PAP), alveollerde surfaktan benzeri proteinöz materyalin birikimi ile karakterize nadir bir akciğer hastalığıdır. Çocukluk çağında görülen olguların önemli bir kısmı genetik kökenli olup, özellikle GM-CSF reseptör yolaklarını etkileyen mutasyonlar ile ilişkilidir. Son yıllarda kolesterol metabolizmasını hedefleyen tedavi yaklaşımları, özellikle statin tedavisinin PAP patogeneziindeki potansiyel rolünü gündeme getirmiştir. **Olgu Sunumu:** Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan iki yaşında kız hasta, yaklaşık üç aydır devam eden ıslak karakterli öksürük nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilasyon öyküsü mevcuttu. Soy geçmişinde ebeveynler arasında uzaktan akrabalık vardı. Başvuru sırasında hipoksemisi olan hastanın fizik muayenesinde takipne ve interkostal retraksiyonlar saptandı; ral veya ronküs duyulmadı. Pektus ekskavatum deformitesi mevcuttu. Akciğer grafisinde perihiler bölgelerde ve alt zonlarda daha belirgin olmak üzere bilateral yaygın alveoler-interstisyel opasiteler izlendi (Figür 1). Klinik bulguların görece hafif olmasına rağmen radyolojik bulguların yaygın olması klinik-radyolojik disosiasyon olarak değerlendirildi. Uygun antibiyoterapi ve destek tedavisine rağmen grafilerde anlamlı düzelme olmaması üzerine çekilen kontrastlı toraks BT’de her iki akciğerde, üst loblarda belirgin olmak üzere interlobüler septal kalınlaşmalar ve buzlu cam dansiteleri ile karakterize “crazy paving” paterni saptandı (Figür 2). Fleksibl bronkoskopi ve bronkoalveoler lavaj sırasında aspire edilen sıvı makroskopik olarak yoğun beyaz karakterdeydi. BAL sitolojisinde PAS pozitif proteinöz materyal izlenerek PAP ile uyumlu bulundu. Etiyolojiye yönelik immünolojik, metabolik ve enfeksiyöz incelemelerde patoloji saptanmadı. Genetik analizde CSF2RA geninde c.220-1G>A (intron 4/12) homozigot varyant tespit edildi. Klinik seyir sırasında hastaya dört kez total akciğer lavajı uygulandı; bir işlem sonrası hasta entübe edilerek yoğun bakımda izlendi. İzlemde statin tedavisi başlandı. Takipte oksijen gereksiniminin ortadan kalktığı ve seri grafilerde belirgin düzelme olduğu gözlemlendi (Figür 1). **Sonuç:** Bu olgu, çocukluk çağında PAP tanısında klinik-radyolojik disosiasyonun önemli bir ipucu olabileceğini göstermektedir. CSF2RA geninde saptanan homozigot c.220-1G>A splice-site varyantı literatürde nadir bildirilen bir değişikliktir. Statin tedavisi sonrası gözlenen kısmi klinik ve radyolojik iyileşme, PAP tedavisinde kolesterol metabolizmasını hedefleyen yaklaşımların potansiyel rolünü desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Bronkoskopi, Genetik, Pulmoner Alveolar Proteinozis, Total Akciğer Lavajı, Statin Tedavisi



Figür 1. A. Başvuru sırasında elde edilen posteroanterior akciğer grafisi. Her iki akciğerde yaygın dağılım gösteren, perihiler bölgelerde ve alt zonlarda daha belirgin olmak üzere bilateral alveoler-interstisyel opasiteler izlenmekte. Opasiteler alt zonlara doğru uzanım göstermekte. **B.** Statin tedavisinin 9. ayında elde edilen posteroanterior akciğer grafisi. Her iki akciğerde, önceki grafiye kıyasla daha sınırlı alanlarda izlenen, perihiler ve alt zon ağırlıklı alveoler-interstisyel opasiteler mevcut.



Figür 2. Aksiyel toraks BT kesitlerinde her iki akciğerde yaygın dağılım gösteren, özellikle perihiler bölgelerde belirgin olmak üzere bilateral buzlu cam opasiteleri izlenmekte. Bu alanlara eşlik eden interlobüler septal kalınlaşmalar mevcuttur ve yer yer “crazy paving” paterni oluşturmaktadır.

**P-04 Farklı Klinik Prezantasyonlarla Ortaya Çıkan Hava Yolu İnfantil Hemanjiomları:
Bronkoscopi ile Tanı ve Propranolol Tedavisi**

Emine Semra Küçük Öztürk¹, Mukaddes Ağırtıcı¹, Esin Gizem Olgun¹, Fazılcan Zirek¹, Gizem Özcan¹, Nazan Çobanoğlu¹

1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

İnfantil hemanjiomlar çocukluk çağının en sık görülen benign vasküler tümörleri olup yaklaşık %4–5 oranında görülmektedir (1,2). Lezyonların büyük çoğunluğu kutanöz yerleşimli olup zaman içinde spontan regresyon gösterebilir. Ancak nadir olgularda üst veya alt hava yolu yapılarında yerleşerek klinik olarak anlamlı solunum yolu obstrüksiyonuna neden olabilir (3). Bu vaka serisinde solunum yolu semptomları ile başvuran, bronkoskopik incelemede hava yolu hemanjiomu saptanan ve medikal tedavi başlanan üç olgu sunulmuştur. İlk olgu yedi ay üç günlük kız hasta olup laringomalazi ön tanısı ile bronkoskopik değerlendirme amacıyla yönlendirilmiştir. Öyküsünde yenidoğan döneminde bilateral pnömoni nedeniyle yaklaşık 15–20 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) yatış mevcuttu. Bronkoskopide distal trakeada ana karina üzerinde mukozadan hafif kabarık lezyon ve sağ orta lob bronş girişinde eflatun renkli kabarıklık saptanmış olup hemanjiom lehine değerlendirilmiştir (Şekil 1). Yapılan genetik incelemede PIK3CA NM_006218.4 c.3062A>G (p.Tyr1021Cys) varyantı saptanmıştır. PIK3CA mutasyonlarının vasküler anomaliler ve aşırı büyüme sendromları ile ilişkili olduğu bilinmektedir (4). İkinci olgu kırk sekiz günlük kız hasta olup yaklaşık yirmi gündür devam eden ve özellikle ağlama sırasında artan inspiratuar stridor şikayeti ile başvurmuştur. Fleksibl bronkoskopide subglottik bölgede posterior yerleşimli, lümeni tama yakın obstrükte eden, düzgün sınırlı ve subglottik hemanjiom ile uyumlu lezyon saptanmıştır (Şekil 2). Üçüncü olgu on aylık erkek hasta olup yaklaşık iki aydır devam eden hırıltılı solunum yakınması ile değerlendirilmiştir. Bronkoskopide subglottik bölgede yaklaşık %75–90 oranında lümen daralmasına neden olan lezyon izlenmiştir (Şekil 3). İşlem sırasında gelişen üst hava yolu obstrüksiyonu nedeniyle hasta entübe edilerek çocuk YBÜ’de izleme alınmıştır. Entübe halde çekilen kontrastlı boyun ve toraks bilgisayarlı tomografisinde glottik düzey posteriorunda kontrastlanan alanlar izlenmiş olup hava yolu hemanjiomu ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Her üç olguda da propranolol tedavisi başlanmış ve klinik izlemde fayda gördüğü gözlemlenmiştir. Bu vaka serisi, hava yolu hemanjiomlarının tanı ve takip sürecinde farklı klinik prezantasyonlarla ortaya çıkabileceğini göstermektedir; olgular arasında genetik varyantın saptandığı trakeobronşiyal yerleşimli bir olgu, klasik inspiratuar stridor ile başvuran subglottik yerleşimli bir olgu ve bronkoscopi sonrası üst hava yolu obstrüksiyonu gelişen bir olgu yer almaktadır. Tanıda bronkoskopik değerlendirme kritik öneme sahiptir. Erken tanı ve uygun tedavi ile propranolol günümüzde güvenli ve etkili bir birinci basamak tedavi seçeneği olarak kabul edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: İnfantil hemanjiom, bronkoscopi, propranolol

P-05 Kistik Fibrozis Tanılı Pediatrik Hastada Persistan Hava Kaçağının Yönetiminde Otolog Kan Yama Plörodez: Akciğer Koruyucu Bir Alternatif

Mukaddes Ağırtıcı¹, Fazılcan Zirek², Esin Gizem Olgun¹, Emine Semra Küçük Öztürk¹, Kutay Bahadır³, Gizem Özcan¹, Ufuk Ateş³, Nazan Çobanoğlu¹

¹ Ankara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

² Çocuk Göğüs Hastalıklar Kliniği, Samsun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Samsun, Türkiye

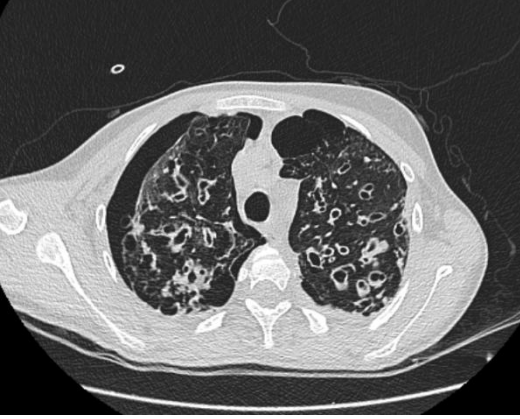
³ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç: Persistan hava kaçağı pnömotoraksın önemli bir komplikasyonu olup özellikle ileri akciğer hastalığı olan hastalarda tedavisi güçtür. Kistik fibrozis (KF) hastalarında sınırlı pulmoner rezerv ve eşlik eden yapısal akciğer hasarı nedeniyle cerrahi girişimler yüksek risk taşıyabilir. Otolog kan yaması plörodezi (Autologous Blood Patch Pleurodesis, ABPP), cerrahiye alternatif minimal invaziv bir yöntem olarak giderek daha fazla kullanılmakla birlikte pediatrik KF hastalarındaki deneyim oldukça sınırlıdır. Bu çalışmada ileri evre KF'ye bağlı akciğer hastalığı olan bir hastada persistan hava kaçağının ABPP ile başarılı yönetimi sunulmuştur. **Olgu:** Üç aylıkken KF tanısı alan ve ileri evre akciğer hastalığı nedeniyle izlenen 16 yaşındaki kız hasta, ani gelişen sağ taraflı göğüs ağrısı ve dispne ile başvurdu. Göğüs grafisinde sağ pnömotoraks saptanması üzerine 12 F interkostal göğüs tüpü yerleştirildi. Uygun drenaja rağmen persistan hava kaçağının devam etmesi üzerine hasta ileri değerlendirme amacıyla merkezimize yönlendirildi. Hastanın ağır obstrüktif akciğer hastalığı (FEV₁ %26), kronik Pseudomonas aeruginosa kolonizasyonu ve daha önce sol pnömotoraks nedeniyle torakotomi, bullektomi ve plörodez öyküsünün bulunması cerrahi girişim riskini belirgin artırmaktaydı. Bu nedenle alternatif tedavi yaklaşımı olarak ABPP uygulanmasına karar verildi. Hastanede yatışının 14. gününde mevcut göğüs tüpü aracılığıyla plevral boşluğa 50 mL otolog kan verildi ve dren iki saat süreyle kapatıldı. İşlem sonrası 24 saat içinde hava kaçağı tamamen sonlandı. Göğüs tüpü işlem sonrası üçüncü günde çıkarıldı ve hasta komplikasyon gelişmeden taburcu edildi. **Sonuç:** Bu olgu, ileri evre KF'ye bağlı akciğer hastalığı bulunan yüksek riskli pediatrik hastalarda persistan hava kaçağının tedavisinde ABPP'nin etkili, güvenli ve akciğer koruyucu minimal invaziv bir seçenek olabileceğini göstermektedir. Pediatrik KF literatüründe sınırlı sayıda bildirilen bu yaklaşım, özellikle cerrahi riskin yüksek olduğu olgularda değerli bir tedavi alternatifi sunabilir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Persistan Hava Kaçağı, Otolog Kan Yama Plörodez



Görsel 1. İlk başvuruda çekilen akciğer grafisinde sağ pnömotoraks ve KF’ye bağlı yaygın bronşektazi bulguları



Görsel 2. Toraks BT’de persistan sağ pnömotoraks



Görsel 3. ABPP sonrası akciğer grafisinde sağ akciğerde reekspansiyon ve pnömotoraksın düzelmesi

P-06 Nadir Bir Stridor Nedeni: İatrojenik Trakeobronkomegali

Mukaddes Ağırtıcı¹, Eda Eyduran², Gizem Özcan¹, Merve Havan², Tanıl Kendirli², Suat Fitöz³,
Nazan Çobanoğlu¹

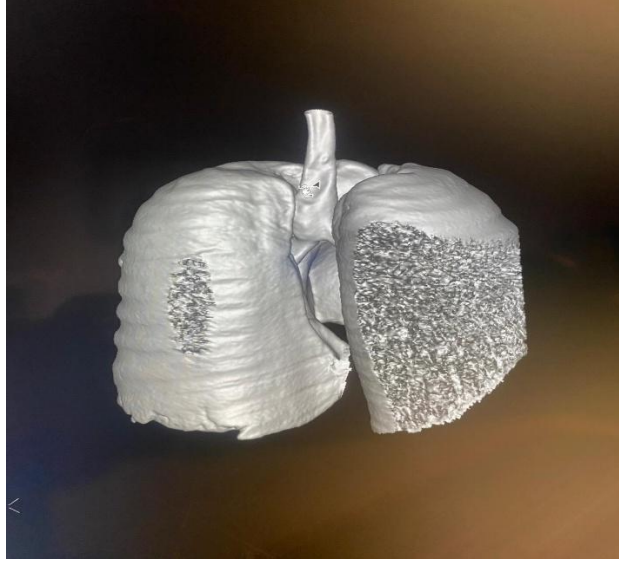
1 Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

2 Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

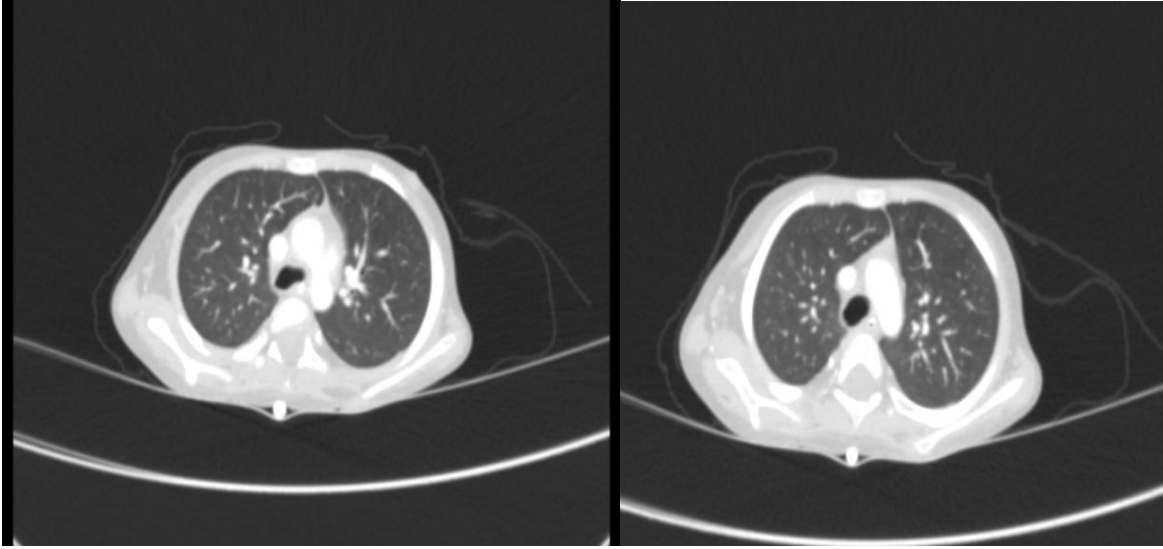
3 Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

Giriş: Çocukluk çağında stridor, çoğunlukla üst havayolu darlıklarına bağlı gelişen ve bazen göz ardı edilen bir klinik bulgudur. İnspiratuar stridor genellikle ekstratorasik, ekspiratuar stridor ise intratorasik nedenlere bağlıdır. Bifazik veya ekspiratuar stridor varlığında fleksible fiberoptik bronkoskopi (FFB) ayırıcı tanıda önemli bir tanı aracıdır. Nadir bir stridor nedeni olan iatrojenik trakeobronkomegali olgusunu sunmaktayız. **Olgu:** Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 26 aylık kız hasta, yüksekte düşme sonrası gelişen subdural efüzyon ve intrakraniyal kanama nedeniyle iki ay entübe edilerek takip edilmiş ve sonrasında mezenkimal kök hücre tedavisi amacıyla merkezimize sevk edilmiştir. Ekstübasyon sonrası non-invaziv solunum desteği ihtiyacı devam eden hastada, bifazik stridor etiyolojisini aydınlatmak amacıyla FFB yapıldı. Üst havayolunda patoloji saptanmazken, trakea distalinde sağ ana bronş girişine doğru trakeobronkomegali benzeri poş yapısı ve trakeal kıkırdak defektine bağlı kas tabakasında gevşeklik izlendi. Sağlıklı dönemde stridor veya tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu öyküsü olmaması nedeniyle olgu, zor entübasyona ikincil iatrojenik trakeobronkomegali olarak değerlendirildi. İpratropium bromür tedavisi sonrası non-invaziv solunum desteği ihtiyacı ortadan kalktı ve hasta oda havasında stabil izlendi. **Sonuç:** Trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn sendromu) literatürde oldukça nadir görülen konjenital veya akkiz olarak havayollarında belirgin dilatasyon ile karakterize bir sendromdur. Trakeobronkomegali Mounier-Kuhn sendromu dışında tek başına tanımlanmış bir antite olmamakla beraber, trakeomalazi kliniği ile bulgu vermektedir. Vakamızda zor entübasyon öyküsü olması, ekstübasyon sonrası gelişen bifazik stridor ve noninvaziv solunum destek ihtiyacının olması nedeniyle yapılan FFB'de trakea ve sağ ana bronş girişinde belirgin bir genişlemenin olması sonucu zor entübasyona ikincil gelişen trakeobronkomegali tanısı konmuştur. Zor entübasyon öyküsü olan, ekstübasyon sonrası solunum destek ihtiyacı devam eden hastalarda, ekstübasyon sonrası stridor geliştiğinde oldukça nadir bir trakeomalazi nedeni olan edinsel trakeobronkomegali de akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Stridor, Trakeomalazi, Trakeobronkomegali



Görsel 1. Toraks BT 3 boyutlu trakeobronkomegali görüntüsü



Görsel 2. Toraks BT trakeomegali görüntüsü

P-07 Çalışan Çocukta Yeni Tehlike: Meslek Hastalıklarında Akciğer Tutulumu

Aylin Bağcı¹, Özge Yılmaz², Hasan Yüksel¹, Meriç Esen Şimşek Mullaoğlu¹

1 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

2 Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji Kliniği

Amaç: Meslek hastalıkları, iş kaynaklı fiziksel, kimyasal ya da biyolojik etkenlerle gelişen hastalıklardır. Erişkinlerde göğüs hastalıkları pratiğinde önemli bir yer tutmasına karşın çocuklarda çıraklık eğitimi ile birlikte gündeme gelmeye başlamıştır. Bu bildiride çıraklık eğitimi sırasında mesleksen maruziyetlere bağlı akciğer patolojisi ortaya çıkan iki olgu sunulmuş ve çocukluk çağında mesleksen maruziyetlere bağlı akciğer hastalıkları tartışılmıştır. **Olgular:** İlk olgu, üç gündür süren öksürük ve kanlı balgam yakınması ile başvuran 14 yaşındaki erkek hastaydı. Hastanın son on günde dokuz kilogram kaybı olduğu öğrenildi. Bir yıldır aralıklı nargile ve elektronik sigara kullanımı tarifledi. Meslek okulunun iklimlendirme bölümünde okuduğu ve klima montajı yaptığı belirtildi. Fizik bakısında patoloji saptanmayan olgunun Toraks AnjioBT görüntülerinde sağ akciğer üst lob posterior ve sol akciğer alt lobda tüm segmentlerde buzlu cam alanları yanında en büyüğü 3 mm birkaç adet nodül görüldü. Balgam kültüründe üreme olmayan, Tüberküloza yönelik yapılan tetkiklerde özellik saptanmayan olgunun fleksibl bronkoskopisinde hava yolu mukozasının ödemli olduğu ve sekresyon artışı izlendi. Olgunun bulguları çalışma ortamında uzaklaştırıldıktan sonra yinelemedi. İkinci olgu ise üç yıldır eforla nefes darlığı ve kuru öksürük tarif eden 17 yaşında erkek hastaydı. Olgunun dört yıldır kaynakçılık yaptığı ve üç yıldır sigara içtiği belirlendi. Fizik bakısı olan olgunun toraks BT görüntülerinde her iki akciğerde alt lob bazal kesimlerde silik buzlu cam alanları gözlemlendi. Sigara maruziyeti ve mesleksen maruziyetlerinden uzaklaştırıldıktan sonra yakınmaları geriledi. **Tartışma:** Mesleksen maruziyetlere bağlı hastalıklar çıraklık eğitimi ile birlikte çocuklarda da gözlenmeye başlamıştır ve solunum sistemi bunlardan etkilenenlerin başında gelmektedir. Bu bildiride, solunum yakınmaları ile başvuran çocuklarda, mesleksen ve tütün maruziyeti sorgulamasının önemi vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Meslek hastalığı, Akciğer, Çocuk

**P-08 Class 1 Cftr Mutasyonuna Sahip Kistik Fibrozis Olgusunda
Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor Tedavi Deneyimi**

Erdi Çağrı Dağdelen¹, Melih Hangül¹

1 Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Kistik fibrozis (KF), CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) genindeki patojenik varyantlara bağlı gelişen, otozomal resesif kalıtılan ve çoklu organ tutulumuyla seyreden bir hastalıktır. CFTR mutasyonlarının fonksiyonel etkilerine göre geliştirilen modülatör tedaviler, hastalığın doğal seyrini değiştiren önemli bir tedavi seçeneği sunmaktadır. Bununla birlikte mevcut kılavuzlara göre elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI) kombinasyon tedavisi yalnızca belirli mutasyonlara sahip hastalarda endikedir. Bu olgu sunumunda, Class 1 mutasyonu olup klinik olarak hızlı progresyon gösteren, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve hemoptizileri olan bir KF hastasında başlanan ETI tedavisine verilen klinik yanıtın değerlendirilmesi ve literatüre katkı sağlanması amaçlanmıştır. **OLGU:** On bir yaşında kız hasta, bir aylıkken KF tanısı aldı (ter testi kondüktivite: 138 mmol/L). Genetik analizde homozigot Q353X (c.1057C>T) mutasyonu saptandı. İzleminde pankreatik yetmezlik, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, kronik *Pseudomonas aeruginosa* kolonizasyonu ve yaygın bronşektazi gelişti. Hasta standart KF destek tedavileri ile takip edildi. Son bir yıl içerisinde tekrarlayan pulmoner alevlenmeler ve hemoptizi atakları nedeniyle üç kez hastaneye yatırışı oldu. Son hemoptizi atağında girişimsel radyoloji tarafından konvansiyonel anjiyografi eşliğinde bronşiyal arter embolizasyonu uygulandı. Hastalığın son dönemde hızlı progresyon göstermesi nedeni ile aile isteği üzerine onamları alınarak ETI tedavisi başlandı. İki ay süreyle uygun dozda ve düzenli tedavi uygulanmasına rağmen klinik bulgular, ter klor düzeylerinde (tedavi öncesi 79 mmol/L, tedavi sonrası 83 mmol/L) ve solunum fonksiyon testlerinde (SFT) anlamlı iyileşme gözlenmedi. Bu nedenle modülatör tedavi kesilerek mevcut destek tedavilerine devam edildi. **TARTIŞMA VE SONUÇ:** Hastamızda saptanan homozigot Q353X mutasyonu, CFTR protein sentezinin gerçekleşmediği Class I (null) mutasyon grubundadır. Literatürde Class I mutasyonlara sahip bazı hastalarda modülatör tedavilere sınırlı yanıt bildirilmiş ve bu olgulara rezidüel protein sentezi gösterilmiştir. Ancak Q353X mutasyonuna sahip hastalarda ETI tedavi yanıtını değerlendiren bir çalışma bulunmamaktadır. Olgumuzda hastalığın hızlı progresyonu nedeniyle aile onamı alınarak ETI tedavisi başlanmış, ancak izlemde klinik bulgular, ter klor düzeyi ve solunum fonksiyon testlerinde anlamlı iyileşme gözlenmemiştir. Olgumuzdaki bu bulgular, Class I null mutasyonlarda modülatör tedavilerin etkinliğinin sınırlı olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, CFTR, Q353X, SFT, ter testi

P-09 Elektronik Sigara Kullanımı ile İlişkili Akciğer Hasarı (Evali) Gelişen Bir Olgu

Erdi Çağrı Dağdelen¹, Melih Hangül¹, Ahmet Yöntem¹, Mahmut Çiçek¹

¹ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Elektronik sigara ve vaping ürünlerinin özellikle adölesanlar arasında yaygınlaşması, bu ürünlere bağlı akciğer hasarı sendromunun (EVALI) daha sık görülmesine neden olmuştur. Genellikle öksürük, nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri görülmektedir. Bazı olgularda ise kusma, karın ağrısı gibi gastrointestinal yakınmalar görülebilir. EVALI bir dışlama tanısı olup başta enfeksiyöz nedenler olmak üzere diğer etiyolojilerin ekarte edilmesi gerekmektedir. Bu çalışmada, elektronik sigara kullanımı öyküsü olup EVALI tanısı konulan bir olgunun klinik, radyolojik ve laboratuvar bulguları ile tedavi yanıtı sunularak ve özellikle adölesanlarda artan elektronik sigara kullanımı farkındalığının artırılması amaçlanmıştır. **OLGU:** 14 yaşında, kız hasta öksürük, nefes darlığı ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Ateşi yoktu. Son iki aydır elektronik sigara kullandığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Miad doğum olup yenidoğan yoğun bakım ihtiyacı olmamış. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenede bilateral krepitan raller mevcuttu, sağ alt zonda solunum sesleri azalmıştı. Oksijen satürasyonu %85'ti. Laboratuvar incelemelerinde lökositoz ve akut faz reaktanlarında yükseklik saptandı. Toraks BT'de sağda daha belirgin olmak üzere bilateral plevral effüzyon, yaygın buzlu cam opasitleri ve konsolidasyon alanları izlendi. (Resim-1) Hastaya yüksek akışlı nazal oksijen ve ampirik antibiyoterapi başlandı. Ancak klinik yanıt alınamadı. Enfeksiyöz, romatolojik ve kardiyak nedenler dışlandıktan sonra EVALI düşünüldü. Metil-prednizolon (MPZ) tedavisi başlandı. Tedavi ile oksijen ihtiyacı hızlıca geriledi ve radyolojik bulgularda belirgin düzelme görüldü. (Resim-2) İki haftalık tedavi sonrası hasta şifa ile taburcu edildi. **TARTIŞMA VE SONUÇ:** EVALI özellikle adölesanlarda elektronik sigara kullanımının yaygınlaşması ile artan sıklıkla görülen bir klinik tablodur. Patogeneizde özellikle tetrahidrokanabinol (THC) içeren ürünlerde bulunan vitamin E asetat suçlanmaktadır. Tanıda diğer nedenlerin dışlanması gereklidir. Klinik ve radyolojik bulgular nonspesifiktir. Çocuk hastalarda kullanımın gizlenmesi tanıyı güçleştirebilir. Tedavide en önemli basamak elektronik sigara kullanımının kesilmesi olup ağır vakalarda sistemik kortikosteroid ile hızlı yanıt alınabilmektedir. Bizim olgumuzda da MPZ ile düzelme olması literatür ile uyumludur. Sonuç olarak açıklanamayan solunumsal ve sistemik bulguları olan adölesan hastalarda elektronik sigara kullanımı mutlaka sorgulanmalı ve EVALI akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: elektronik sigara, vaping, EVALI, pnömoni, kortikosteroid

P-10 Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalığında Nadir Bir Neden: Plcb3 Mutasyonu

Erdi Çağrı Dağdelen¹, Melih Hangül¹

¹ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD) nadir görülür ve altta yatan genetik nedenler giderek daha fazla tanımlanmaktadır. Bu olgu sunumu ile interstisyel akciğer hastalığı ile izlenen bir hastada saptanan nadir bir genetik varyant olan PLCB3 mutasyonunun klinik öneminin vurgulanması amaçlanmıştır. **OLGU:** 6 yaş, erkek hasta solunum sıkıntısı nedeni ile acil servise başvurdu. Benzer şikayetlerle iki yaşından itibaren tekrarlayan hastane yatışları olduğu öğrenildi. Fizik muayenede siyanoz, ral, ronküs, takipne ile interkostal ve subkostal retraksiyonlar mevcuttu. Clubbing ve pectus carinatum dikkat çekmekteydi. Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) her iki akciğerde yaygın buzlu cam dansite artışları, yer yer havalanma artışları, bilateral alt lob bazal segmentlerde daha belirgin olmak üzere asimetrik plevral kalınlaşmalar ve yaygın fibrotik-skatrisyel değişiklikler izlendi. (Resim-1) Miadında doğum olup yenidoğan yoğun bakım öyküsü yoktu. Anne-baba arasında akrabalık mevcuttu. Yapılan romatolojik, hematolojik ve immünolojik incelemelerde patoloji saptanmadı. Ekokardiyografik değerlendirme normaldi. Tüm ekzon sekanslamada PLCB3 geninde c.2328G>A homozigot mutasyon saptandı. Tanı amaçlı yapılan akciğer biyopsisinde yaygın interstisyel fibrozis ve alveolar dolum paterni (pulmoner alveolar proteinozis paterni) olarak değerlendirildi. Bu bulguların PAP veya PLCB3 mutasyonu ile ilişkili olabileceği belirtildi. Bronkoskopik değerlendirmede ve bronkoalveolar lavaj incelemesinde pulmoner alveolar proteinozis ile uyumlu bulgu saptanmadı. Klinik tablo PLCB3 mutasyonuna bağlı interstisyel akciğer hastalığı olarak değerlendirildi. Tedavide başlangıçta yüksek doz metil-prednizolon ve hidrksiklorokin uygulandı. Ancak takipte hastalık progresyonu devam etmesi üzerine hidrksiklorokin kesilip endikasyon dışı kullanım onayı alınarak nintedanib başlandı. Sonrasında akciğer nakil merkezine yönlendirildi; düşük vücut ağırlığı nedeni ile nakil merkezi tarafından transplantasyona uygun görülmedi. Yaklaşık 1.5 yıllık izlemde solunum yetmezliği ilerledi. İzlemde pulmoner hipertansiyonu gelişti, oksijen tedavisine yeterli yanıt alınamaması üzerine iloprost başlandı ancak gelişen pulmoner hipertansif kriz sonucu hasta kaybedildi. **TARTIŞMA VE SONUÇ:** PLCB3 mutasyonu oldukça nadir olup genotip-fenotip ilişkisi netleşmemiştir. Literatürde immün disregülasyon, korneal distrofi ve iskelet displazi olguları bildirilmiş olmakla birlikte henüz interstisyel akciğer hastalığı ile ilişkisi gösterilmemiştir. Ancak PLCB3 geninin alveolar döşeyici epitel ile akciğer fibroblastlarının çekirdeğinde görüldüğü ve immün disregülasyonla ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bu olgu, PLCB3 mutasyonunun chILD’ın nadir genetik nedenlerinden biri olabileceğini düşündürmekte ve bu bağlamda literatüre katkı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: chILD, PLCB3, interstisyel akciğer hastalığı, nintedanib, pulmoner hipertansiyon

P-11 Çocuklarda Nadir Bir İnterstisel Akciğer Hastalığı Nedeni: Pleuroparankimal Fibroelastozis

Erdi Çağrı Dağdelen¹, Melih Hangül¹

1 Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Kemik iliği transplantasyonu (KİT) sonrası gelişen solunumsal semptomlar sıklıkla enfeksiyonlar, ilaç toksisitesi veya greft ilişkili komplikasyonlardan kaynaklanır. Transplantasyon ilişkili interstisyel akciğer hastalıkları ise daha nadir görülür. Bu olgu sunumu ile KİT öyküsü olup interstisyel akciğer hastalığı gelişen çocuk hastalarda nadir bir neden olan pleuroparankimal fibroelastozise (PPFE) klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgular eşliğinde dikkat çekilmesi amaçlanmıştır. **OLGU:** 15 yaşında, erkek hasta eforla artan nefes darlığı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenede bilateral üst zonlarda ince raller duyulmakta olup sağ alt zonda ise akciğer seslerinde azalma mevcuttu. Hastanın kaşektik görünümü ve göğüs ön-arka çapında azalma dikkat çekmekteydi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral akciğer üst lob apikal düzeylerde skatrisyel atelektatik değişiklikler, subplevral alanlarda retiküler dansite artışı ile interstisyel septal kalınlaşma mevcuttu ve sağ hemidiafragma evantre olarak görüldü. (Resim-1) Hasta hodgkin lenfoma tanısı ile dış merkezde takip edilmiş, tarafımıza başvurmadan 2 ay önce otolog KİT yapılmış. Nefes darlığının KİT sonrası dönemde başladığı öğrenildi. KİT öncesi dönemde lomustin, etoposid, citozin arabinozid, melfalan içeren kemoterapi protokolü aldığı ve abdomene yönelik radyoterapi uygulandığı öğrenildi. Bronkoskopik incelemede spesifik bulgu saptanmadı. Radyolojik olarak PPFE açısından şüpheli görünümde olması sebebi ile akciğer biyopsisi planlandı ve histopatolojik incelemesi PPFE ile uyumlu sonuçlandı. Solunum fonksiyon testlerinde belirgin restriktif patern saptanan hasta akciğer transplantasyonu açısından değerlendirilmek üzere nakil merkezine yönlendirildi. **TARTIŞMA VE SONUÇ:** PPFE, özellikle üst loblarda belirgin plevral kalınlaşma ve subplevral fibrozis ile seyreder ve klinik olarak progresif dispne, kuru öksürük ve restriktif solunum paterni ile karakterizedir. Kronik enfeksiyonlara, otoimmün hastalıklara sekonder olarak veya kemik iliği ve akciğer transplantasyonu sonrası dönemde gelişebilir. Toraks BT’de üst lob ağırlıklı plevral kalınlaşma ve volüm kaybı gibi tipik bulguların gösterilmesi tanıda önemlidir. Histopatolojik olarak subplevral elastozis ve yoğun fibrozis izlenir. PPFE genellikle progresif seyirli olup, spontan pnömotoraks gibi komplikasyonlar gelişebilir. İleri evre olgularda akciğer transplantasyonu tek küratif tedavi seçeneğidir. Bu olgu, KİT sonrasında gelişen solunumsal semptomların değerlendirmesinde nadir ancak önemli bir neden olan PPFE akılda tutulması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: pleuroparankimal fibroelastozis, interstisyel akciğer hastalığı, kemik iliği transplantasyonu, akciğer transplantasyonu

**P-12 Double Aortik Ark Anomalisine Bağlı Trakeomalazide Hava Yolu Stent Uygulaması:
Ventilatör Bağımlı Solunum Yetmezliği ile Seyreden Bir Olgu**

Erdi Çağrı Dağdelen¹, Melih Hangül¹, İlknur Banlı Cesur¹, Gökmen Kurt¹, Zerrin Özçelik¹, Semire Serin Ezer¹, Tansel Günendi¹, Cemal Parlakgümüş¹

1 Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Double aortik ark (DAA), en sık görülen vasküler ring anomalilerinden biridir. DAA, trakea ve özofagusu dıştan tamamen sararak trakea ve özofagus kompresyonuna neden olabilir. Klinik olarak stridor, wheezing, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ve disfaji ile prezente olabilir. Kronik basıya bağlı trakeomalazi ve ağır olgularda ventilatör bağımlı solunum yetmezliği gelişebilir. **AMAÇ:** Bu olgu sunumu ile ventilatör bağımlı solunum yetmezliği gelişen trakeomalazili hastaların tedavisinde hava yolu stent uygulamalarının önemini vurgulanması amaçlandı. **OLGU:** 2 yaşında, kız hasta beslenme sırasında ani gelişen solunum sıkıntısı ve ardından solunum arresti gelişmesi sebebi ile 112 ile acil servise getirildi. Entübasyon ve kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı. Yoğun bakım ünitesine entübe olarak kabul edildi. Yaklaşık bir ay önce DAA anomalisi sebebi ile opere olduğu öğrenildi. Bronkoskopik değerlendirmede yabancı cisim saptanmadı, ancak trakea distal bölümü dıştan basıya bağlı malazik görünümdeydi. Kalp damar cerrahisi tarafından tekrar opere edilerek, cerrahi sonrası gelişen yapışıklar açıldı. İzlemede ağır trakeomalazi kaynaklı başarısız ekstübasyon denemeleri nedeni ile trakeostomi ve trakeal stent seçenekleri hakkında aile bilgilendirildi. Aile onayı ile nitinol stent uygulamasına karar verildi, çocuk cerrahisi ile beraber stent yerleştirildi. (Resim-1) İşlem sonrası üçüncü günde hasta başarı ile ekstübe edildi. Akciğer grafipleri ile takip edildi. (Resim-2) Stent migrasyonu ve diğer komplikasyonlar gözlenmedi. Tekrar entübasyon ihtiyacı olmadı. Solunum fizyoterapisi uygulanan hasta yatışının 59. gününde taburcu edildi. Kontrol bronkoskopik değerlendirmede stent distal uçta minimal granülasyon dokusu ve izlendi (Resim-3) ve ihtiyaç halinde tekrar yerleştirilmek üzere stentin birinci yılın sonunda eksterne edilmesi planlandı. **TARTIŞMA VE SONUÇ:** DAA anomalisi nadir görülür ancak hayatı tehdit eden klinik tablolara sebep olabilir. Tanı ve tedavinin gecikmesi halinde uzun süreli basıya bağlı trakeomalazi gelişebilir. Ağır olgularda ventilatör bağımlı solunum yetmezliği gelişebilir. Deneyimli merkezlerde, uygulanan hava yolu stentleri, trakeostomi ve cerrahi ihtiyacını azaltarak yaşam kalitesini belirgin olarak arttırabilir.

Anahtar Kelimeler: Double aortik ark, trakeomalazi, hava yolu stent uygulaması, bronkoskopi

P-13 Antibiyotiğe Yanıtsız Pnömoninin Ardında: Dört Pediatrik Organize Pnömoni Olgusunda Etiyolojik Çeşitlilik ve Yönetim

Kübra Özkaya¹, Gökçen Kartal Öztürk¹, Hazal Gacemer¹, Figen Gülen¹

¹ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Organize pnömoni (OP), alveoller ve terminal bronşiyollerde fibroblastik proliferasyonla karakterize, enfeksiyöz pnömoniyi klinik ve radyolojik olarak taklit edebilen bir akciğer hastalığıdır. Pediatrik yaş grubunda tanı gecikmesi sık görülmekte; etiolojinin belirlenmesi tedavi ve prognoz açısından belirleyici olmaktadır. Bu seride dört farklı etiyolojiye bağlı pediatrik OP vakası sunularak tanısal yaklaşım ve yönetimdeki farklılıklar tartışılmaktadır. Olgular Vaka 1 17 yaşında erkek, miks germ hücreli tümör nedeniyle bleomisin içeren kemoterapi (BEP) almış. Kemoterapi bitiminden 3 ay sonra asemptomatik dönemde HRCT'de bilateral subplevral konsolidasyon ve ters halo işareti saptandı. BAL kültürleri negatifti. Radyolojik ilerleme üzerine biyopsi yapıldı; histopatoloji BOOP paternini doğruladı. Prednizolon ve azitromisin ile tedavinin 5. ayında radyolojik ve semptomatik düzelme sağlandı. Vaka 2 B-ALL nedeniyle allojenik KİT yapılan 7 yaşında erkek hasta, transplantın 96. gününde efor dispnesi ile başvurdu. SFT'de ağır restriktif-obstrüktif tablo, BAL'da negatif kültür, bronkoskopiyle malazi ve obliterasyon saptandı. Pulmoner GVHD ile ilişkili OP tanısıyla yüksek doz steroid başlandı; süreçte gelişen *Aspergillus fumigatus* süperenfeksiyonu antifungal tedavinin eklenmesini gerektirdi. FAM protokolü (flutikazon, azitromisin, montelukast) tedaviye eklendi. Vaka 3 Relaps Ewing sarkomu nedeniyle T5-7 vertebra düzeyine RT uygulanan 12 yaşında kız hasta, 2 ay sonra kuru öksürük ve dispne ile başvurdu. BT'de RT alanına komşu paravertebral konsolidasyon alanları varlığı, BAL kültürleri negatif olması radyasyon sonrası OP ile uyumlu kabul edildi. Pulse steroid ile semptomlar geriledi. Vaka 4 17 yaşında kız hasta, 2 aydır kuru öksürük, kilo kaybı, gece terlemesi ve ağır dispneyle başvurdu; rezervuarlı oksijen ihtiyacı mevcuttu. Romatolojik belirteçler, mikrobiyolojik ve otoinflamatuvar tetkikler negatifti. Akciğer biyopsisinde BOOP paterni saptandı; kriptojenik OP tanısı konuldu. Pulse steroid (10 mg/kg/gün) ile belirgin iyileşme sağlandı. Tartışma Dört vakada da radyolojik tablo (subplevral konsolidasyon, buzlu cam, ters halo işareti) ve BAL kültürlerinin negatifliği ortaktı. Bununla birlikte etiyoloji, klinik ağırlık ve yönetim belirgin biçimde farklılaştı. İlaç-indüklü OP (bleomisin) asemptomatik seyredebilir ve tanı için biyopsi gerektirebilir. GVHD ile ilişkili OP, kompleks immünoşüpresif tedavi değişikliği ve süperenfeksiyon yönetimi gerektirmektedir. Radyoterapi sonrası OP, RT alanının anatomik komşuluğu tanıyı yönlendiren temel ipucudur. Kriptojenik OP ise eksizyonel biyopsi ile doğrulanmakta, pulse steroid ile dramatik yanıt alınabilmektedir. Tüm vakalarda steroid ana tedavi olmakla birlikte; doz, süre ve ek tedaviler etiyolojiye göre farklılaşmıştır.

Anahtar Kelimeler: Cryptogenic Organizing Pneumonia, Bronchiolitis Obliterans Organizing Pneumonia, Drug-Induced Lung Injury, Radiation Pneumonitis