



ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI KONGRESİ

6 - 8 Ekim 2023

Adana HiltonSA
Yüreğir - Adana



100. YIL



PROGRAM VE ÖZET KİTABI

www.2023cocukgogus.org



ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI 7. KONGRESİ

www.2023cocukgogus.org

6 - 8 Ekim 2023
Adana HiltonSA / Yüreğir - Adana



SS-42

ÇOCUKLUK ÇAĞI İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI KAYIT SİSTEMİNDE YER ALAN BRONŞİYOLİTİS OBLİTERANS HASTALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Nilgün Kula¹, Ayşe Tana Aslan¹, Handan Kekeç¹, Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu¹, Ece Ocak², Figen Gülen², Halime Nayır Büyükaşahin³, Birce Sunman³, Fazılcan Zirek⁴, Merve Nur Tekin⁴, Ali Ersoy⁵, Mehmet Köse⁵, Abdurrahman Erdem Başaran⁶, Ayşen Bingöl⁶, Aslı İmran Yılmaz⁷, Dilber Ademhan Tural⁸, Gülay Bilgin⁹, Melih Hangül¹⁰, Beste Özsezen¹¹, Azer Kılıç Başkan¹², Erkan Çakır¹³, Tuğba Ramaslı Gürsoy¹⁴, Sevgi Pekcan⁷, Nagehan Emiralioğlu Ordukaya³, Elmas Ebru Yalçın³, Nazan Çobanoğlu⁴, Güzin Cinel⁸, Saniye Girit⁹, Ayşe Ayzıt Kılınç¹², Yasemin Gökdemir¹⁵, Diclehan Orhan¹⁶, Berna Oğuz¹⁷, Emine Nural Kiper³

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

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

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

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

⁵Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri

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

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

⁸Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

⁹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹⁰Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Gaziantep

¹¹Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa

¹²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹⁴Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

¹⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹⁶Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

¹⁷Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Bronşiyolitıs obliterans (BO), enfeksiyöz ve enfeksiyöz olmayan nedenlerden kaynaklanabilen, kronik ve geri dönüşümsüz obstrüktif bir akciğer hastalığıdır. Çalışmamızda çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları kayıt sisteminde (chILD Türkiye) yer alan BO'lu hastaların klinik ve radyolojik özellikleri, tanısal çalışmaları, tedavileri ve prognozunu değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇLER VE YÖNTEM: 2022-2023 yıllarında chILD Türkiye veritabanından hastaların yaş, cinsiyet, şikayet, şikayetlerin başlama yaşı, başvuru yaşı, bilinen sistemik hastalık, fizik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, radyolojik bulguları, yapılan tanısal testler ve tedaviler kaydedildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya 104 hasta alındı, %53,8'ü erkekti. Hastaların ortalama güncel yaşı 103,12 (8-236), şikayetlerin başlama yaşı 25,12 (0-161), hastaneye başvuru yaşı 47,84 (1-162) aydı. Hastaların %19,2'sinde yenidoğan yatış öyküsü, %9,6'sında yenidoğan döneminde mekanik ventilatör (MV) öyküsü vardı. En sık semptom öksürükdü (%79,8). Hastaların %16,2'sinde büyüme geriliği, %7,6'sında konjenital kalp hastalığı vardı (Tablo1). Hastaların %12,5'inde oksijen kullanım öyküsü, %2,9'u noninvaziv MV kullanım öyküsü vardı. Hastaların ortalama oksijen kullanım süresi 6,48 (0,25-60), MV süresi 21,83 (0,5-60) aydı. En sık fizik muayene bulgusu ronküstü (%69,2) (Tablo2). Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) en sık bulgu mozaik perfüzyon patterniydi (%100) (Tablo3). Ortalama FEV1, FVC ve MEF25-75 değerleri sırasıyla %61,5±19,71, %66,93±22,86 ve %49,46±24,95 idi. En sık enfeksiyöz etken adenovirüstü (%9,6) (Tablo4). Hastaların %80,8'inde postenfeksiyöz BO (PİBO), %11,5'inde PİBO ve gastroözefagial

reflü birlikteliği, %5,8'inde hematopoietik kök hücre nakli sonrası BO, %1'inde juvenil idiyopatik artrit ve %1'inde Stevens-Johnson sendromuna bağlı BO vardı. Hastaların % 40,4'ü inhaler steroid, %26,9'u oral steroid, %21,2'si pulse steroid, %5,8'i azitromisin tedavisi almıştı. Bir hasta kaybedildi.

TARTIŞMA: Türkiye chILD veri tabanındaki PİBO hastalarımızda en sık etken adenovirüstü. Mozaik perfüzyon patterninden sonra en sık BT bulgusu havalanma artışıydı. Solunum fonksiyon testlerinde ciddi obstrüksiyon bulguları ve solunum destek ihtiyacı görülmektedir. Literatürde BO etiyojisi, kliniği, tedavisi, takibi hakkında geniş hasta serilerini içeren veriler sınırlıdır. Türkiye chILD kayıt sistemine hasta girişleri arttıkça BO'lu hastalarımızın özellikleriyle ilgili bilgilerimiz artacaktır.

Anahtar Kelimeler: Bronşiyolit obliterans, interstisyel akciğer hastalıkları, Türkiye chILD kayıt sistemi

Tablo 1. Hastaların semptomları ve sistemik hastalıkları

Semptomlar [n(%)]	Öksürük	84 (79,8)
	Hırıltı	68 (65,4)
	Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu	58 (55,8)
	Hızlı nefes alma	49 (47,1)
	Dispne	45 (43,3)
	Beslenme bozukluğu	10 (9,6)
	Morarma	9 (8,7)
	Ateş	9 (8,7)
	Gastrointestinal sistem yakınması	8 (7,7)
	Göğüs ağrısı	2 (1,9)
	Aspirasyon öyküsü	2 (1,9)
	Tekrarlayan kulak enfeksiyonu	1 (1)
Şikayetlerin başlama şekli [n(%)]	Alt solunum yolu enfeksiyonu sonrası	53 (51)
	Sinsi başlangıçlı	27 (26)
	Ani	17 (16,3)
	Büyüme geriliği [n(%)]	17 (16,3)
	Gastroözefagial reflü öyküsü [n(%)]	12 (11,5)
	Konjenital kalp hastalığı [n(%)]	8 (7,6)
	Nörolojik hastalık [n(%)]	6 (5,7)
	İmmün yetmezlik [n(%)]	5 (4,8)
	Hematolojik hastalık [n(%)]	5 (4,8)
	Endokrinolojik hastalık [n(%)]	3 (2,8)
	Otoimmün hastalık [n(%)]	2 (1,9)
	Metabolik hastalıklar [n(%)]	2 (1,9)
	Nefrolojik Hastalık [n(%)]	1 (1)

Tablo 2. Hastaların fizik muayene bulguları

	n (%)
Ronküs	72 (69,2)
Ral	54 (51,9)
Vizing	48 (46,2)
Retraksiyon	32 (30,8)
Solunum selerinde azalma	22 (21,2)
Göğüs deformitesi	11 (10,6)
Burun kanadı solunumu	8 (7,7)
Çomak parmak	7 (6,7)
Üfürüm	6 (5,8)
Lenfadenopati	2 (1,9)

Tablo 3. Hastaların toraks bilgisayarlı tomografi bulguları

	n (%)
Mozaik pattern	104 (100)
Havalanma artışı	48 (46,1)
Bronş duvarında kalınlaşma	43 (41,3)
Buzlu cam	39 (37,5)
Fokal konsolidasyon	30 (28,8)
Linear veya retikuler opasiteler	28 (26,9)
Bronşektazi	19 (18,2)
Nodüller veya nodüler opasiteler	13 (12,5)
Bal peteği görünümü	11 (10,5)
Mediastinal lenfadenopati	10 (9,6)
Amfizem	9 (8,6)
İnterseptal kalınlaşma	7 (6,7)
Fibrozis	6 (5,7)
Kistik lezyon	4 (3,8)

Tablo 4. PİBO'lu hastaların enfeksiyöz etkenleri

	n (%)
Adenovirüs	10 (9,6)
Adenovirüs/influenza virüs	3 (2,9)
RSV	3 (2,9)
Adenovirüs/RSV	3 (2,9)
İnfluenza virüs	1 (1)
Parainfluenza virüs	1 (1)
Mycoplasma pneumoniae	1 (1)
CMV	1 (1)

RSV, Respiratuvar sinsityal virus; CMV, Sitomegalovirüs;
PİBO, postenfeksiyöz bronşiyolitits obliterans



ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI KONGRESİ

6 - 8 Ekim 2023

Adana HiltonSA
Yüreğir - Adana



100. YIL



PROGRAM VE ÖZET KİTABI

www.2023cocukgogus.org

SS-40

ÇOCUKLUK ÇAĞI İNTERSTİSİYEL AKCİĞER HASTALIĞI ETYOLOJİSİNDE İMMÜN YETMEZLİKLER: TÜRKİYE CHILD KAYIT SİSTEMİ'NDEN İLK VERİLER

Tuğba Sismanlar Eyuboglu¹, Melih Hangül², Gökçen Kartal Öztürk³, Figen Gülen⁴, Gökçen Dilşa Tuğcu⁵, Ayça Kıyıkım⁶, Sinem Can Oksay⁷, İsmail Güzelkaş⁸, Fazılcan Zirek⁹, Beste Özsezen¹⁰, Ela Erdem Eralp¹¹, Aslı İmran Yılmaz¹², Füsün Ünal¹³, Güzin Cinel⁵, Ayşe Ayzıt Kılınç⁶, Saniye Girit⁷, Nagehan Emiralioğlu⁸, Ebru Güneş Yalçın⁸, Nazan Çobanoğlu⁹, Yasemin Gökdemir¹¹, Diclehan Orhan¹⁴, Berna Oğuz¹⁵, Nural Kiper⁸

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

²Gaziantep Şehit Cengiz Gökçek Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Gaziantep

³S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

⁵Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara

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

⁷İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

⁸Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

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

¹⁰Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Şanlıurfa

¹¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

¹³Medipol Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

¹⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Patoloji Bilim Dalı, Ankara

¹⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Çocukluk çağı interstisiyel akciğer hastalıkları (chILD) nadir görülen, değişik klinik bulgularla ortaya çıkan, yaklaşık 200 hastalığı içeren heterojen bir hastalık grubudur. İmmün yetmezliklerin değişik chILD paternleri ile ilişkisi olduğu bilinmektedir ancak bu alanda veriler kısıtlıdır. Ülkemizde chILD tanısı ile takipli immün yetmezlik hastalarının tanıları, akciğer bulguları ve klinik özelliklerinin ortaya konulması amaçlanmıştır.

METHOD: 2023 yılında Çocukluk Çağı İnterstisiyel Akciğer Hastalıkları Türkiye Kayıt Sistemi'nde (chILD-TR) kayıtlı olan immün yetmezlik tanılı (Tanı kodu:B3) hastaların başvuru yaşı, tanı yaşı, izlem süresi, immün yetmezlik tanısı, klinik bulguları, laboratuvar bulguları, radyolojik görüntüleri, son klinik durumları not edilecektir.

SONUÇLAR: chILD-TR sisteminde immün yetmezlik tanısı olan 44 (%8,2) hasta kayıtlıydı, 20'si erkekti, ortalama güncel yaşları 12,8±5,8 yıldı. Hastaların 39'u (%88) solunum şikayeti ile başvurdu. Şikayetlerin başlama yaşı ortalama 4,8±4,5 yaşı. Akrabalık 17 hastada (%38) mevcuttu. 23 hastada kemik iliği nakli sonrası bronşiolitis obliterans, 4 LRBA defekti, 4 kronik granülomatöz hastalık, 3 DOCK8 eksikliği, 3 ağır kombine immün yetmezlik, 2 STAT3 eksikliği, 1 ataksi telenjektazi, 1 artemis defekti 1 ZNF1 mutasyonu saptanmıştı, 2 hastada immün yetmezlik tanısı net değildi. Tomografilerde en sık buzlu cam görünümü, mozaik perfüzyon paterni, bronş duvarı kalınlaşması ve bronşektazi saptandı. Ortanca FEV1 %43 (16-89), FVC %43 (17-87) saptandı. İzlemde 2 hasta öldü.

TARTIŞMA: İmmün yetmezlikler önemli bir chILD alt grubu olup farklı klinik ve radyolojik bulgularla prezente olurlar. Kayıt sistemimizin yeni olması, primer immün yetmezlik tanılı hasta sayısının az olması ve çoğunda nakil sonrası bronşiolitis obliterans saptanması nedeni ile bulgularımız literatürdeki serilerden farklıdır. İmmün yetmezlik tanılı hasta sayısı arttıkça akciğer tutulumuna yönelik bilgilerimiz artacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, interstisiyel akciğer hastalığı, İmmün yetmezlik