ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI DERNEĞİ

8. ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI KONGRESİ

18-20 Ekim 2024

Wyndham Garden Otel, Diyarbakır

PROGRAM VE ÖZET KİTABI

www.2024cocukgogus.org

SS-18

TÜRKİYE'DE ÇOCUKLUK ÇAĞI İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARINDA METABOLİK NEDENLERİN SIKLIĞI, TANI VE TEDAVİ YÖNTEMLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: ULUSAL KAYIT SİSTEMİ VERİLERİNİN ANALİZİ

Merve Selçuk Balcı[1], Fazılcan Zirek[2], Handan Kekeç[3], Melih Hangül[4], Gökçen Kartal Öztürk[5], Burcu Çapraz Yavuz[6], Gülay Bilgin[7], Beste Özsezen[8], Ayşen Bingöl[9], Mina Gharibzadeh Hızal[10], Azer Kılıç Başkan[11], Ali Özdemir[12], Tuğba Ramaslı Gürsoy[13], Nazan Çobanoğlu[2], Tuğba Şişmanlar Eyüpoğlu[3], Nagehan Emiralioğlu[6], Ahmet Cevdet Ceylan[14], Berna Oğuz[15], Diclehan Orhan[16], Ayşe Ayzıt Kılınç[11], Saniye Girit[7], Sevgi Pekcan[17], Güzin Cinel[18], Ebru Yalçın[6], Nural Kiper[6], Yasemin Gökdemir[1]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[4]Cengiz Gökçek Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[5]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[6]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[7]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[8]Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[9]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[10]Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[11]Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[12]Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[13]Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[14]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı
[15]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı
[16]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı
[17]Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[18]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

AMAÇ: Bu çalışmada Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları (chILD) kayıt sistemindeki veriler incelenerek, metabolik nedenlerin sıklığı, klinik ve laboratuvar özellikleri ile uygulanan tedavi yöntemlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ağustos 2024'e kadar kayıt sistemine dahil edilen, metabolik hastalık tanısı konmuş çocuk hastalar retrospektif olarak incelenmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya 31 hasta dahil edilmiştir, tüm olgular içinde sıklık % 4,2 olarak belirlenmiştir. Hastaların %58,1'i (n=18) erkek olup, ortanca yaş 8,0 (5,2-15,2) yıldı (Tablo 1). En sık ILD'ye neden olan sınıf lizozomal depo hastalıklarıydı (LDH) (n=24, %77,4) en sık alt tip Nieman Pick'ti (n=15, %48,3) (Tablo 2). Sitokrom- c oksidaz eksikliği tanısı olan bir hasta solunum yetmezliği tanısı ile yaşamını yitirmişti. Solunum bulgularının başlama yaşı 2,4 (0,6-6,8)' yıl idi. En sık başvuru şikayeti öksürüktü (%48,3, n=15). 27 hastaya akciğer bilgisayarlı tomografisi çekildi, en sık patolojik bulgu interseptal kalınlaşmalardı (%66, 6, n=18). Sekiz hastaya tanısal flexible bronkoskopi (FOB) yapılmıştı. LDH bulunan 4 hastada lipid yüklü makrofajlar tespit edilmişti (Tablo 1). Tedavide, bir Gaucher hastasına akut alevlenme döneminde pulse steroid tedavisi uygulanmış, 4 hasta inhale kortikosteroid ve 4 hasta enzim replasman tedavisi (ERT) almıştı. İki hasta sürekli oksijen, 2 hasta noninvaziv mekanik ventilasyon ve 3 hasta invaziv mekanik ventilasyon desteği alıyordu. ERT alan hastaların hiçbiri solunum desteği almamıştı.

SONUÇ: Metabolik hastalıklar sık akciğer enfeksiyonundan ILD' ye kadar geniş bir yelpazede solunum sistemi tutulumu yapabilmektedir. Çoğunlukla semptom ve bulgular nonspesifik olsa da LDH'lerde bronkoskopik incelemeler ile spesifik depo hücrelerinin görülmesi tanıya yardımcıdır. ERT, metabolik hastalık ilişkili akciğer tutulumunu azaltarak mortalite ve morbiditeyi azaltmada etkili bir tedavi yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: metabolik hastalıklar, intertisyel akciğer hastalığı, Nieman Pick, çocuk, Lizozomal depo hastalıkları

Tablo 1: Hastaların demografik, klinik ve laboratuvar bulguları

Hasta sayısı	31 (% 100)
Ölüm, n (%)	1 (% 3,2)
Cinsiyet, erkek, n (%)	18 (58,1)
Yaş, ortanca (25.-75. persantil)	8,0 (5,2-15,2)
Şikayet başlama yaşı, ortanca (25.-75. persantil)	2,4 (0,6-6,8)
En sık solunum sistemi şikayeti, öksürük	15 (%48,3)
Özgeçmiş	
Yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü, n(%)	5 (%16,1)
Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü, n(%)	11 (%35,5)
Tekrarlayan kulak enfeksiyonu, n(%)	1 (% 3,2)
Aspirasyon pnömonisi öyküsü, n(%)	3 (% 9,7)
Fizik muayene bulguları, n (%)	
Ağırlık, z skoru, ortalama (± SS)	-1,8 (±1,5)
Boy, z skoru, ortlama (± SS)	-3,5 (± 2,2)
Çomak parmak	2 (% 6,5)
Göğüs duvarı anomalisi, Pektus carinatum	6 (%19,4)
En sık bronkoskopi bulgusu, n=8	
Makroskopik bulgu	Normal, n= 4 (%50)
Bronkoalveoler lavaj, kültür	Normal, n= 4 (%50)
Bronkoalveoler lavaj, sitoloji	Lipid yüklü makrofaj, n= 4 (% 50)
Akciğer bilgisayarlı tomografi bulgusu (en sık), n=27	İnterseptal kalınlaşma, n=18 (%66, 6)
Pulmoner hipertansiyon, n (%)	1 (% 3,2)
Solunum destek tedavisi, n (%)	
Oksijen	2 (% 6,5)
Noninvaziv mekanik ventilasyon	2 (% 6,5)
İnvaziv mekanik ventilasyon	3 (9,7)
Solunum sistemine yönelik diğer tedaviler, n (%)	
Pulse steroid	1 (% 3,2)
İnhale steroid	4 (% 12,9)
Enzim replasman tedavisi, n (%)	4 (% 12,9)

Tablo 1: Hastaların demografik, klinik ve laboratuvar bulguları

Tablo 2

Tablo 2 : Ulusal Türkiye ILD Kayıt Listesinde Yer Alan Metabolik Hastalıkların Tanı Sıklıkları, Yaş Dağılımı ve Şikayet Başlangıç Yaşı

Tanı	Hasta sayısı, n (%)	Yaş, yıl Ortanca, (min.-max)	Şikayet başlangıç yaşı,yıl Ortanca, (min.-max)
Lizozomal Depo Hastalıkları	24 (% 77,4)	8,5 (5,8-14,3)	2,8 (1,0-6,9)
Nieman Pick	15 (% 48,3)	8,0 (3,2-16,6)	2,2 (0,1-10,0)
Tip A	1 (% 3,2)	16,6	0,5
Tip B	5 (% 16,1)	7,0 (3,2-15,5)	4,4 (0,2-10,0)
Tip A/B	5 (% 16,1)	8,0 (3,6-16,0)	2,0 (1,0-5,8)
Tip C	4 (% 12,9)	8,3 (3,2-15,5)	3,9(0,1-8,1)
Gaucher Hastalığı	7 (% 22,6)	10,0 (5,0-16,0)	5,4 (0,5-14,2)
Tip 1	3 (% 9,7)	15,2 (10,0-16,0)	7,2 (2,4-14,2)
Tip 3	3 (% 9,7)	5,8 (5,1-10,7)	5,4 (0,5-8,2)
Sınıflanmamış	1 (% 3,2)	5	1,3*
Mukopolisakkaridoz Tip 6	1 (%3,2)	6,7	3,0
Fukosidoz	1 (% 3,2)	11,8	3,5
Multiple Sulfataz Eksikliği	1 (% 3,2)	6*	0,6*
Aminoasit Metabolizması Bozukluğu	4 (% 12,9)	14,1 (3,0-16,3)	1,9 (0,5-14,1)
Lizinürik Protein İntoleransı	2 (% 6,5)	14,1 (12,1-16,3)	1,8 (0,6-3,1)
Pirolidaz Eksikliği	2 (% 6,5)	9,5 (3,0-16,0)	7,2 (0,5-14,1)
Vitamin Metabolizması Bozukluğu	1 (% 3,2)	4	0,1
Biyotinidaz Eksikliği			
Mitokondriyal Hastalık	1 (% 3,2)	3,2	0,1
Sitokrom C Eksikliği			

Not: * Hasta sayısı bir olan gruplarda ortanca ve ortalama değer hesaplanmamıştır.

Ulusal Türkiye ILD Kayıt Listesinde Yer Alan Metabolik Hastalıkların Tanı Sıklıkları, Yaş Dağılımı ve Şikayet Başlangıç Yaşı

SS-19

TÜRKİYE CHILD KAYIT SİSTEMİ'NDEKİ ÇOCUKLUK ÇAĞI DİFFÜZ ALVEOLAR HEMORAJİ HASTALARININ TANILARI KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE PROGRESLERİ

Atacan Öğütçü[1], Gökçen Kartal Öztürk[1], Figen Gülen[1], Dilber Ademhan Tural[2], Uğur Özçelik[3], Ela Erdem Eralp[4], Erkan Çakır[5], Fazılcan Zirek[6], Erdem Başaran[7], Handan Kekeç[8], Mehmet Köse[9], Yasemin Mocan Çağlar[10], Gizem Özcan[11], Gökçen Ünal[12], Çiğdem Korkmaz[13], Gökçen Dilşa Tuğcu[2], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[8], Ayşe Ayzıt Kılınç[13], Güzin Cinel[2], Nazan Çobanoğlu[6], Saniye Girit[10], Nagehan Emiralioğlu[3], Ebru Güneş Yalçın[3], Sevgi Pekcan[12], Yasemin Gökdemir[4], Diclehan Orhan[14], Berna Oğuz[15], Nural Kiper[3]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir
[2]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[4]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[5]İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[6]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[7]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya
[8]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[9]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri
[10]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[11]Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri
[12]Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya
[13]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[14]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Patoloji Bilim Dalı, Ankara
[15]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Diffüz alveolar hemoraji (DAH), hemoptizi ve öksürük ile kendini gösteren alveoller içerisinde kan birikimi ile karakterize heterojen bir hastalık grubudur. Etiyolojisinde immün ve non-immün nedenler sorumludur. Bu çalışmada, ülkemizde chILD tanısı ile takipli DAH hastalarının tanıları, akciğer bulguları ve klinik özelliklerinin ortaya konulması amaçlanmıştır.

METOD: 2023 yılında Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Türkiye Kayıt Sistemi'nde (chILD-TR) kayıtlı diffüz alveolar hemoraji olan hastaların demografik özellikleri (yaş, cinsiyet, başvuru yaşı, tanı yaşı), klinik ve laboratuvar bulguları, radyolojik görüntüleri, tanıları ve tedavileri incelenmiştir.

SONUÇLAR: chILD-TR sisteminde diffüz alveolar hemoraji nedeniyle takip edilen 32 (%4,8) hasta kayıtlıydı, 19'u erkekti, ortalama güncel yaşları 15±6,5 yıldı. Şikayetlerin başlama yaşı ortalama 9,1±6,4 yaştı. Yapılan tetkikler sonucunda 16 (%50) hasta İdiyopatik pulmoner hemosideroz (İPH), 4 (%12,5) hasta Wegener granülomatozis, 4 (%12,5) hasta idiyopatik veya enfeksiyon ilişkili, 2 (%6,25) hasta Behçet hastalığı, 1'er (%3,12) hasta Goodpasture hastalığı, vaskülite bağlı yaygın alveoler kanama, mesleki akciğer hastalıkları ve pnömokonyozlar, toksik inhalasyon, pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliğine bağlı DAH tanısı almıştı.Tedavide en sık kullanılan ilaçların; oral steroid 22 (%68) hasta, pulse steroid 9 (%28) hasta, azatiyopürin 6 (%19) hasta ve hidroksiklorokin 5 (%15) hasta olduğu görüldü. Hastaların 22'sinin mevcut tedavisi devam etmekteydi. İzlemde 5 (%15) hastada eksaserbasyon gelişmişti.

TARTIŞMA: Çocukluk çağında DAH nedeniyle takipli hastalar, chILD grubu içerisinde oranı düşük ancak oldukça geniş etiyolojiye sahiptir. Hastaların tanısının kesinleşmesi ve tedavi süreçlerinde, klinik seyri farklılık göstermektedir. Kayıt sistemimizdeki DAH nedeniyle takipli bu ilk hasta verilerinin, ilerleyen zamanda hasta sayısının artmasıyla daha da genişleyeceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Diffüz alveoler hemoraji, Hemoptizi, interstisyel akciğer hastalığı, İdiyopatik pulmoner hemosideroz

TABLO: Tanı ve tedavi

TANI	Oral Steroid	Pulse Steroid	İnhale Ste.	Hidroksiklorokin	Siklofosfamid	MMF	Azatiyoprin	Azitromisin	IVIG	Diğer	Tdv. Devam?
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓										
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓		✓	✓				✓			✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓						✓				✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓	✓					✓				✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓										
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓			✓			✓				✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓	✓									✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓										✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓										
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓			✓							✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓	✓									✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz		✓									✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz											
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓		✓								✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz	✓		✓	✓				✓		✓	✓
İdiyopatik pulmoner hemosideroz											
Wegener granülomatozis	✓										✓
Wegener granülomatozis		✓									
Wegener granülomatozis	✓						✓				✓
Wegener granülomatozis		✓									
Akc. kan., idiyopatik/enfeksiyona bağlı											✓
Akc. kan., idiyopatik/enfeksiyona bağlı	✓		✓								✓
Akc. kan., idiyopatik/enfeksiyona bağlı	✓										
Akc. kan., idiyopatik/enfeksiyona bağlı											
Behçet hastalığı	✓				✓		✓			✓	✓
Behçet hastalığı	✓				✓		✓				✓
Goodpasture hastalığı		✓			✓	✓					✓
Vaskülite bağlı yaygın alveoler kanama	✓	✓		✓		✓					✓
Mesleki akc. hastalıkları / pnömokonyozlar											
Toksik inh., oblit. bronşiolit ile birlikte/yok	✓	✓							✓	✓	✓
Akc. hipertansiyonu, primer veya sekonder										✓	✓
Kalp fonk. boz. bağlı konjestif değişiklikler	✓										✓
Toplam 32 hasta	**22**	**9**	**4**	**5**	**3**	**2**	**6**	**2**	**1**	**4**	**22**

SS-21

BEBEKLİK DÖNEMİ NÖROENDOKRİN HÜCRE HİPERPLAZİSİ: ULUSAL KAYIT SİSTEMİ SONUÇLARI, TÜRKİYE

Gökçen ünal[1], Hanife Tuğçe Çağlar[2], Fatih Ercan[2], Sevgi Pekcan[2], Ayse Tana Aslan[3], Tugba Sismanlar Eyuboglu[3], Fazılcan Zirek[4], Nazan Çobanoğlu[4], Deniz Dogru[5], Ebru Yalçın[5], Nagehan Emiralioglu[5], Nural Kiper[5], Berna Oğuz[5], Diclehan Orhan[5], Ahmet Cevdet Ceylan[12], Ela Erdem Eralp[6], Yasemin Gokdemir[6], Sanem Eryılmaz Polat[7], Güzin Cinel[7], Mehmet Köse[8], Halime Nayır Büyükşahin[9], Ayse Ayzit Kilinç[10], Saniye Girit[11]
[1]Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[2]Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim dalı
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[4]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[5]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs HAstalıkları Bilim Dalı
[6]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Biliöm Dalı
[7]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[8]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[9]Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[10]İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[11]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[12]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD) nadir görülen, heterojen ve diffüz akciğer hastalıklarıdır. Alveoler epitel ve mezenkimal anormal aktivasyon hastalığın temel patogenezini oluşturur. Bebeklik çağının nöroendokrin hücre hiperplazisi (NEHI) ise nadir görülen bir interstisyel akciğer hastalığıdır. Bebeklik döneminde tipik olarak hipoksemi, takipne ve solunum sıkıntısı ile ortaya çıkar. Çalışmamızda Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi'ne göre, NEHI tanısı alan hastaları değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: 2015-2024 yılları arasında NEHI tanısı alıp Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi'ne kaydedilen 14 hastanın verileri retrospektif olarak tarandı. Tanı yaşları, laboratuvar bulguları, solunum fonksiyon testleri, serolojik ve radyolojik bulguları, genetik değerlendirmeleri, bronkoalveoler lavaj ve akciğer biyopsi incelemeleri ile tedavide kullanılan ilaçların ve hastalığın uzun dönem prognozu hakkındaki bilgileri incelendi.

SONUÇLAR: Türkiye Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kayıt Sistemi'ne kaydedilen 687 hastanın 14'ü (%2'si) NEHI tanısı ile takip edilmektedir. 14 hastanın dokuzu (% 64,2) erkek, beşi (% 35,8) kızdı. Tanı alma yaş ortalaması 15,8 ay idi. Üçü birinci derece kuzen olmak üzere toplam beş hastamızın anne ve babası arasında akrabalık vardı. Tüm hastalar tomografi sonuçlarına göre tanı almıştır. Tablo 1'de başvuru şikayetleri, Tablo 2'de tomografi bulguları ve Tablo 3'te vücut ağırlığı ve boy SDS'leri, bronkoskopi ve genetik sonuçları sunulmuştur.

TARTIŞMA: Bebeklik döneminde NEHI tanısı alan hastaların uzun dönem prognozunu bildiren az sayıda çalışma bulunmaktadır. Birinci basamakta ve akut bakım ortamlarında nispeten yeni ve nadir görülen bu hastalık hakkında farkındalık eksikliği, tanının gecikmesine ve gereksiz antibiyotik kullanımına yol açmaktadır. Çalışmamız NEHI tanısı koymanın zorluklarına ve önemine dikkat çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: difüz akciğer hastalığı, infant, takipne

Başvuru şikayetleri ve oksijen saturasyon değerleri (SpO)

Hasta No	Öksürük	Dispne	Takipne	Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu	Ateş	Hırıltı	Morarma	Beslenme Bozukluğu	SPO2
1	+	-	+	-	-	-	-	-	90
2	-	-	+	+	-	-	-	-	78
3	-	-	+	+	-	-	-	-	95
4	-	-	+	-	-	-	-	+	97
5	-	+	+	-	-	-	-	-	84
6	-	-	+	-	-	-	-	-	92
7	+	+	-	+	-	-	+	+	80
8	+	-	-	+	-	+	-	-	98
9	-	-	+	-	-	-	-	-	98
10	-	+	+	+	-	-	-	+	88
11	+	+	+	-	-	-	-	-	90
12	+	-	+	-	-	-	+	-	83
13	+	-	+	-	-	-	-	-	92
14	+	-	+	-	-	-	-	-	96

Tomografi Bulguları

Hasta No:	Linear veya retiküler opasite	Nodul ya da noduler opasite	Buzlu cam opasitesi	Fokal konsolidasyon	Kistik lezyonlar	Balpeteği görünümü	Amfizem	Mozaik Perfüzyon	Havalanma Artışı
1	+	+	+	+	-	-	-	-	+
2	-	-	+	+	-	-	-	-	-
3	-	-	+	-	-	-	-	-	-
4	-	-	+	-	-	-	-	-	-
5	-	-	+	-	-	-	-	-	+
6	-	-	+	-	-	-	-	-	-
7	+	+	+	+	-	-	-	+	+
8	-	-	+	-	-	-	-	-	-
9	-	-	+	-	-	-	-	-	-
10	-	-	+	-	-	-	-	+	-
11	-	-	+	-	+	-	-	-	-
12	-	-	+	-	-	-	+	+	+
13	-	-	+	+	-	-	-	+	+
14	-	-	+	-	-	-	-	-	-

Vücut ağırlığı ve boy SDS değerleri, bronkoskopi ve genetik sonuçları

Hasta No	Tanıda Vücut ağırlığı (SDS)	Tanıda boy (SDS)	1.yıl sonunda vücut ağırlığı (SDS)	2.yıl sonunda boy (SDS)	Bronkoskopi	Genetik
1	+1,01	+1,36	-0,62	+0,56	Nonspesifik Bal yaymaları	-
2	-2,25	+1,48	-1,23	-0,1	Minimal lenfositik inflamasyon, CMV PCR:-3170kopya/L	Sanger Analizi: TTF-1, FOXP1 negatif
3	-0,7	+0,8	-0,3	+0,6	-	-
4	-2,44	-1,94	-2,25	-0,37	-	Sanger Analizi: Normal
5	-1,77	-1,34	+0,6	+0,52	Normal, PAS boyama negatif	Tüm ekzon analizi: Normal
6	-2,24	-0,7	-0,91	-0,12	-	ABCA3, SFTPB ve SFPTC, CSF2RB, CFS-2RA negatif
7	-1,68	-1,85	+0,33	-0,11	-	-
8	-0,81	-0,5	-1,58	-1,49	Normal	-
9	+0,15	-0,42	+0,63	+0,42	Normal	-
10	-0,51	+1,18	-0,51	+0,18	-	Tüm ekzon analizi: Normal
11	-1,52	-0,48	-1,22	+1,75	Normal	Sürfaktan paneli:Normal
12	-1,31	+0,54	-1,61	-0,96	-	-
13	-0,52	-0,1	-0,4	-0,1	-	-
14	-0,82	-0,2	-0,9	-1,01	-	NKX-1, SFTPC: Normal

SS-22

ÇOCUKLUK ÇAĞI İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARINDA BRONKOALVEOLAR LAVAJ BULGULARININ TANIDA ÖNEMİ VE RADYOLOJİK BULGULAR İLE İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TÜRKİYE CHILD ULUSAL KAYIT SİSTEMİ, KOHORT ÇALIŞMASI

Aslı İmran Yılmaz[1], Sevgi Pekcan[2], Nagehan Emiralioğlu[3], Ebru Yalçın[3], Nural Kiper[3], Ayşe Ayzıt Kılınç[4], Saniye Girit[5], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[6], Güzin Cinel[7], Yasemin Gökdemir[8], Berna Oğuz[9], Nazan Çobanoğlu[10], Dicle Orhan[11], Ela Erdem Eralp[8], Almula Pınar Ergenekon[8], Havva İpek Demir[3], Raziye Atan[3], Fazılcan Zirek[10], Merve Nur Tekin[10], Ayşe Tana Aslan[6], Handan Kekeç[6], Deniz Mavi Tortop[5], Yasemin Mocan Çağlar[5], Özge Ülgen[5], Abdurrahman Erdem Başaran[12], Azer Kılıç Başkan[4], Çiğdem Korkmaz[4], Berrak Öztosun[4]
[1]Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
[2]Necmettin Erbakan Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[4]İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[5]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[6]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
[7]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği,
[8]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[9]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Anabilim Dalı,
[10]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[11]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı
[12]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Alerji ve İmmünoloji Anabilim Dalı,

GİRİŞ: İnterstisyel akciğer hastalıkları (İAH)'da bronkoskopi hücre sayımlarının analizi, alveolar düzeyde meydana gelen immünolojik, inflamatuar, neoplastik ve enfeksiyöz süreçlere ilişkin bilgiler sağlar. Bilgisayarlı tomografi (Bt), İAH'yi karakterize etmek için altın standarttır. Bu çalışmanın amacı, Ulusal Kayıt Sistemi'nde bulunan İAH hastalarının Bronkoalveolar lavaj (Bal) bulgularının tanıda önemi ve radyolojik bulgular ile ilişkisinin değerlendirilmesidir.

MATERYAL-METOD: 2022-2023 yılı Ulusal Kayıt Sistemi'nde bulunan hastaların verileri retrospektif incelenmiştir. Hastalık alt grupları, tanı yaşları, klinik, laboratuvar bulguları, serolojik, radyolojik bulguları ve Bal bulguları değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Toplam kayıtlı 599 hastadan bronkoskopi yapılan ve Toraks Bt'si olan hasta 255 idi. Erkek/kız:130/125. Hastaların ortalama tanı yaşı 6,49±4,6 ay, hastalarda en sık görülen klinik bulgu 165 (%74.3) öksürük idi. Hastalık tanıları alt kategorilere ayrıldığında en sık 70 (%27.4) B2 (bağışıklığı sağlam olduğu varsayılan konakta IAH), en sık Bt bulgusu buzlu cam opasitesi 151 (%61.4) idi. BAL bulgularında %42.1'de nötrofil, %15.8 eozinofil ve %25.5'inde lenfosit hakimiyeti saptanmıştır. Hastalar 6 (%2.4) PAS + olması ile pulmoner alveolar proteinozis (%83'ü sürfaktan protein eksikliği), 5 (%2.0) hemosiderin yüklü makrofaj ile pulmoner hemosiderozis, 3(15.8%) eozinofil hakimiyeti ile hipereozinofilik sendrom, Cd1a+ olan 4(%1.8) LHH tanısı almıştır. Hastalar Bal bulguları ve radyolojik bulguları arasındaki ilişki açısından değerlendirildiğinde interseptal kalınlaşma ve mediastinal lenfadenopati ile yüksek hemosiderin yüklü makrofaj düzeyi arasında anlamlı ilişki görüldü($p<0,05$). İnterseptal kalınlaşma ile PAS + hastalarda ve fokal konsolidasyonlar ile nötrofil hakimiyeti olan hastalarda anlamlı ilişki görüldü ($p=0,02$, $p=0,04$).

SONUÇ: Bal'ın sitolojik değerlendirmesi, Toraks Bt ile kullanıldığında, İAH'da tanısal değerlendirme için yararlı bilgiler sağlayabilir ve cerrahi akciğer biyopsisi gibi invazif prosedür ihtiyacını azaltabilir.

Anahtar Kelimeler: bilgisayarlı tomografi, bronkoskopi, bronkoalveolar lavaj, interstisyel akciğer hastalığı

SS-23

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA SİSTEMİK HASTALIKLARA BAĞLI İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI: TÜRKİYE CHILD ULUSAL KAYIT SİSTEMİ VERİLERİ

Çiğdem Korkmaz[1], Berrak Öztosun[1], Azer Kılıç Başkan[1], Fazılcan Zirek[2], Gülay Bilgin[3], Meltem Akgül Erdal[4], Fatma Nur Ayman[5], Handan Kekeç[6], Sanem Eryılmaz Polat[7], Beste Özsezen[11], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[1], Yasemin Gökdemir[10], Güzin Cinel[7], Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu[6], Sevgi Pekcan[5], Berna Oğuz[8], Diclehan Orhan[9], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[4], Elmas Ebru Yalçın[4], Nazan Çobanoğlu[2], Saniye Girit[3], Emine Nural Kiper[4]
[1]IUC-Cerrahpaşa Tıp FaKültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[3]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[4]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[5]Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya
[6]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[7]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara
[8]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara
[9]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı
[10]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[11]Şanlıurfa Eyyübiye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü, Şanlıurfa

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları (chILD), çocuklarda nadir görülen, yüksek morbidite ve mortalite oranlarına sahip, geniş ve heterojen bir hastalık grubudur. Bu hastalıklar, bağ dokusu hastalıkları ve depo hastalıkları gibi çeşitli sistemik hastalık süreçlerine bağlı olarak gelişebilir. Bu çalışma, Türkiye chILD.
Kayıt Sistemiindeki hastalarda, sistemik hastalıklara bağlı ILD olgularını incelemeyi amaçlamaktadır. 2022-2023 yıllarında Türkiye chILD Kayıt Sistemi'ne B-1 Tanı Kodu (Sistemik Hastalıklara Bağlı Olarak Gelişen Diffüz Parankimal Akciğer Hastalığı) ile kayıtlı 27 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Bu hastaların demografik bilgileri, klinik, laboratuvar, radyoloji, bronkoskopi, patoloji bulguları, genetik analizler, uygulanan tedaviler istatiksel açıdan analiz edilmiştir.

27 hastanın %59,2'si kız, ortalama şikayet başlangıç yaşı 6 yaş 6 ay idi. En sık görülen başvuru semptomları öksürük (%40,7, 11 hasta), hızlı nefes alma (%29,6, 8 hasta) ve dispne (%25,9, 7 hasta) olmuştur. Radyolojik incelemelerde en sık görülen bulgular buzlu cam opasiteleri (%55,5, 15 hasta), nodüler görünüm (%48,1, 13 hasta) ve interseptal kalınlaşmaydı (%48,1, 13 hasta). Tetkik sürecinde hastaların 8'ine (%29,6) bronkoskopi, 14'üne (%51,8) genetik analiz yapılmış ve 6'sı (%22,2) akciğer biyopsisi ile tanı almıştır. Hastaların kesin tanıları değerlendirildiğinde en sık görülen alt tanı gruplarının Depo Hastalıkları İlişkili chILD (%25,9), Kollajen Vasküler Hastalıklar (%11,1) ve Sarkoidoz (%11,1) olduğu görülmüştür. Tedavi seçenekleri incelendiğinde, 18 hastaya (%66,7) oral veya pulse steroid tedavisi, 2 hastaya (%7,4) biyolojik tedavi, 12 hastaya ise (%44,4) diğer immünsupresif ajanların uygulandığı gözlenmiştir.

Sistemik hastalıklara bağlı ILD, çocuklukta nadir görülmekle birlikte, hastalığın seyrinde önemli etkiye sahiptir. Bu çalışma, bu hasta grubunda görülen ILD alt tiplerinin klinik ve radyolojik özelliklerini tanımlayarak, tedavi sürecinin yönetiminde önemli katkılar sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: bağ dokusu hastalığı, buzlu cam opasitesi, depo hastalığı, interstisyel akciğer hastalığı, sistemik hastalık