

Poster Bildiriler

Abstract:0320

[P-001]

FİSETİN, HESPERETİN VE VİTEKSİN'İN KRONİK MYELOİD LÖSEMİ HÜCRELERİ ÜZERİNE ETKİLERİ.

Aysun Adan Gökbulut, Yusuf Baran. İzmir Yüksek Teknoloji Enstitüsü, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, İzmir

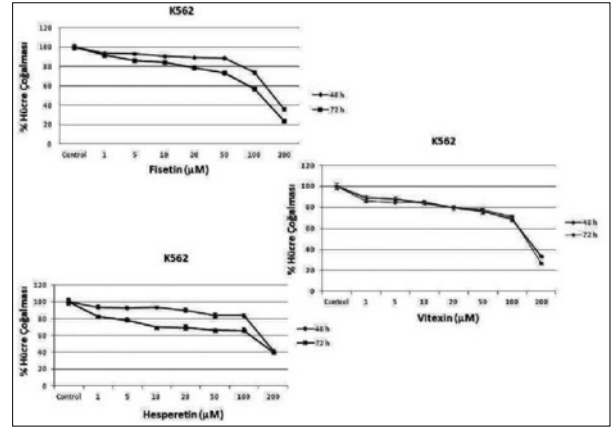
Giriş: Kronik myeloid lösemi BCR-ABL1 oncoproteinini kodlayan Philadelphia kromozomu ile karakterizedir. Tirozin kinaz inhibitörleri hastalıkla mücadelede önemli sonuçlar vermesine rağmen, direnç gelişimi ve oluşan yan etkiler tedavide en önemli engel olarak görünmektedir. Dolayısıyla, tedavide kullanılma potansiyeli olabilecek yeni ajanlar geliştirilmesi önemlidir. Fisetin, hesperetin ve viteksin bitkisel kökenli flavonoidlerdir ve birçok sebze ve meyvede yaygın olarak bulunmaktadır. Bu flavonoidlerin etki mekanizmaları bir çok kanser türünde gösterilmesine rağmen, K562 KML hücreleri üzerindeki etkilerini gösteren herhangi bir çalışma bulunmamaktadır.

Amaç: Bu çalışmamızda, fisetin, hesperetin ve viteksin'in KML hücreleri üzerindeki sitotoksik, apoptotik ve sitostatik etkilerinin belirlenmesi amaçlanmaktadır.

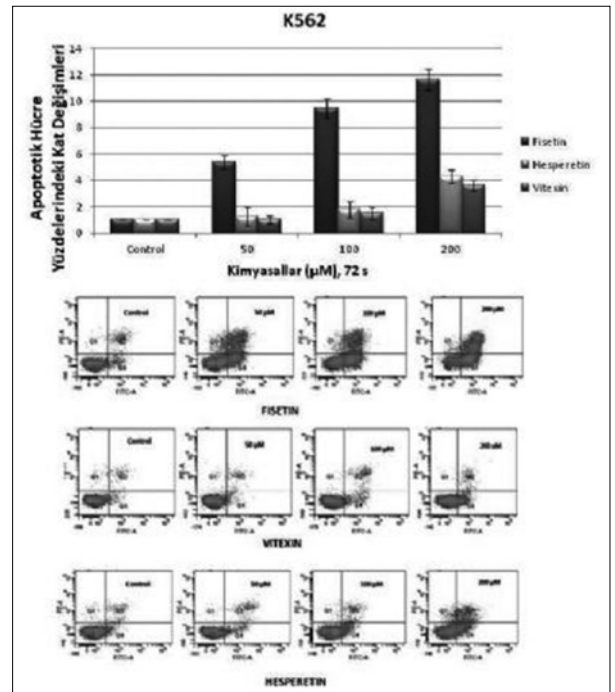
Gereç ve Yöntemler: K562 hücreleri fisetin, hesperetin ve viteksin'e (1-200 µM) maruz bırakılmış ve hücreler üzerindeki sitotoksik etkileri MTT hücre proliferasyon testi ile belirlenmiştir. K562 hücrelerinin kaspaz-3 enzim aktivitesinde meydana gelen değişimler kaspaz-3 kolorimetrik testi kullanılarak belirlenmiştir. Mitokondri zar potansiyelindeki (MMP) değişimler JC-1 mitokondri zar potansiyeli belirleme kiti ile belirlenmiştir. Apoptotik hücre ölümü Annexin V/ propidyum iyodit ikili boyama yöntemi ile belirlenmiştir. K562 hücrelerinin hücre döngüsü profilleri propidyum iyodide ile boyanarak akım sitometresinde incelenmiştir.

Bulgular ve Sonuç: Fisetin, hesperetin ve viteksin'in K562 hücrelerinin çoğalmasında doza ve zamana bağımlı olarak azalttığı gösterilmiştir. Fisetin'in 48 ve 72 saatlerdeki IC50 değeri sırasıyla 163 ve 120; hesperetin'in 179 ve 162 µM; viteksin'in ise 153 ve 147 µM olarak hesaplanmıştır. Artan dozlarda (50-, 100- ve 200 µM) fisetin ile muamele edilen K562 hücrelerinde apoptotik hücre popülasyonunda sırasıyla 5.4-, 9.5- ve 11.6 kat artışlar tespit edilmiştir. Aynı dozlarda hesperetin muamelesi sonucu 1.27-, 1.8- ve 4.3 kat artış saptanırken viteksin muamelesi sonucu 1.02-, 1.5- ve 3.6-kat artışlar saptanmıştır. 50-, 100-, ve 200 µM fisetin ile muamele edilen K562 hücrelerinin MMP'inde sırasıyla 1.03-, 1.25- ve 80-kat artış saptanmıştır. Aynı dozlarda hesperetin 1.7-, 2.4- ve 2.5 kat artışa sebep olurken viteksin 2.2-, 2.6- ve 2.8 kat artışa neden olmaktadır. 50-, 100-, ve 200 µM fisetin ile muamele edilen hücrelerde kaspaz-3 enzim aktivitesinde sırasıyla 1.3-, 1.6- ve 1.8- kat artışlar tespit edilmiştir. Hesperetin ve viteksin muamelesi sadece en yüksek dozda sırasıyla 2.8- ve 1.4- katlık bir artışa neden olmuştur. Fisetin ve viteksin muamelesi doza bağlı olarak G0/G1 fazında bir tutulmaya sebep olmuştur. Sonuç olarak, in vivo çalışmalarla desteklenmesi durumunda fisetin, hesperetin ve viteksin'in terapötik potansiyelleri olabileceği düşünülmektedir.

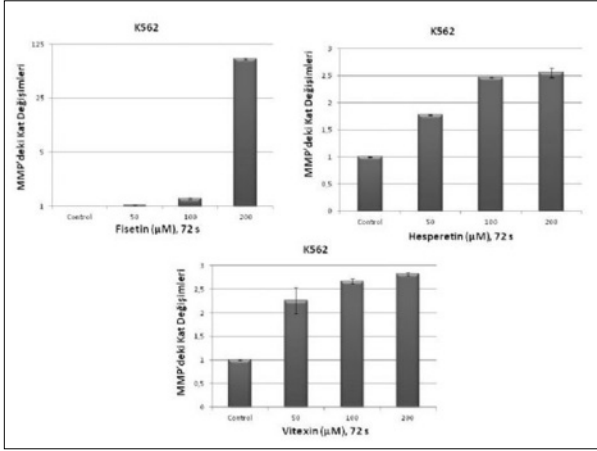
Anahtar kelimeler: Fisetin, kronik myeloid lösemi, viteksin



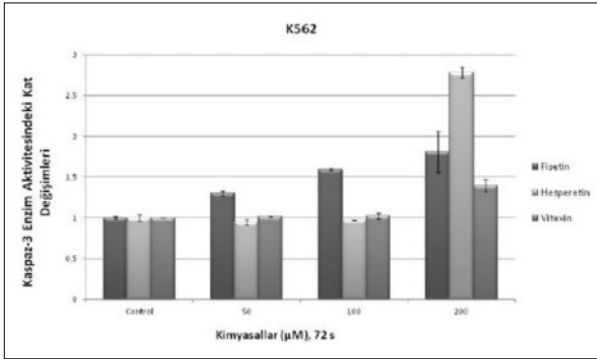
Şekil 1. Fisetin, hesperetin ve viteksin'in K562 hücrelerinin çoğalması üzerine etkisinin zamana ve doza bağlı değişimi.



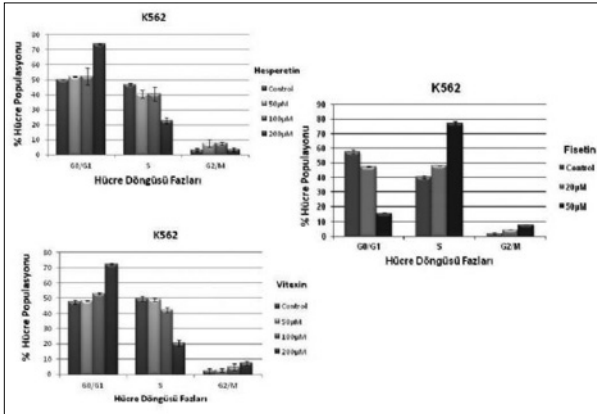
Şekil 2. Fisetin, hesperetin ve viteksin'in K562 hücreleri üzerine apoptotik etkilerinin doza bağlı değişiminin akım sitometrisi ile saptanması.



Şekil 3. Fisetin, hesperetin ve viteskin ile muamele edilmiş K562 hücrelerinin mitokondri zar potansiyelindeki değişimler.



Şekil 4. Fisetin, hesperetin ve viteskin'in K562 hücrelerinin kaspaz-3 enzim aktivitesi üzerindeki etkisinin doza bağlı olarak değişimi.



Şekil 5. Fisetin, hesperetin ve viteskin ile muamele edilmiş K562 hücrelerinin hücre döngüsü profillerinin akım sitometrik analizi.

Abstract:0321

[P-002]

FİSETİN, HESPERETİN VE VİTEKSİN'İN AKUT PREMYELOİTİK LÖSEMİ HÜCRELERİ ÜZERİNE SİTOTOKSİK VE APOPTOTİK ETKİLERİ. Aysun Adan Gökbulut, Yusuf Baran. İzmir Yüksek Teknoloji Enstitüsü, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, İzmir

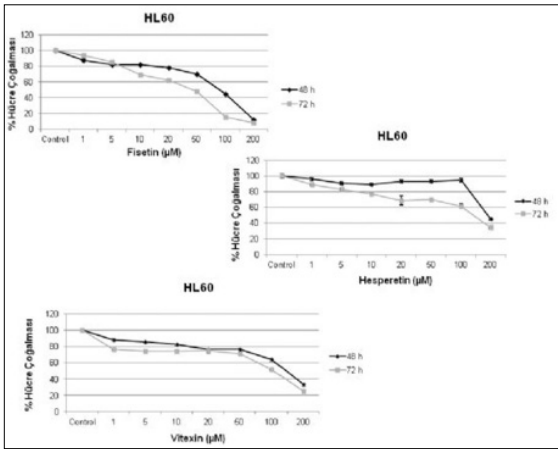
Giriş: Akut premyelositik lösemi olgunlaşmamış granülositlerin kemik iliği ve kanda anormal birikmesiyle karakterize edilir. Bu hastalığın tedavisinde; heterojen yapıları, biyolojik karakterleri ve ilaç direncinin gelişmesi nedeniyle birtakım problemler mevcuttur. Fisetin, hesperetin ve viteskin birçok sebze ve meyvede bulunan flavonoidlerdir. Bu ajanların antikanser ve antimetastatik gibi bazı terapötik özellikleri ve etki mekanizmaları kolon kanseri, prostat kanseri, pankreas kanseri ve multiple myelom gibi bir çok kanser türünde gösterilmesine rağmen, HL60 APL lösemi hücreleri üzerindeki etkilerini gösteren herhangi bir çalışma bulunmamaktadır.

Amaç: Bu çalışmamızda, fisetin, hesperetin ve viteskin'in APL hücreleri üzerindeki sitotoksik, apoptotik ve sitostatik etkileri belirlenecektir.

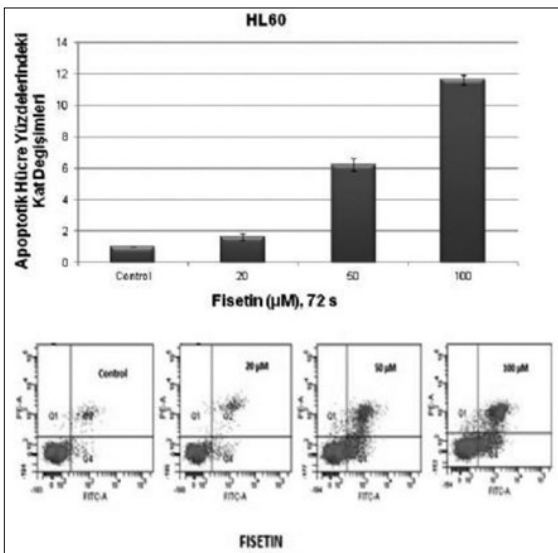
Gereç ve Yöntemler: HL60 hücreleri artan dozlarda (1-200 µM) fisetin, hesperetin ve viteskin'e maruz bırakılmış ve bu ajanların hücreler üzerindeki sitotoksik etkileri MTT hücre proliferasyon testi ile belirlenmiştir. Artan dozlarda fisetin, hesperetin ve viteskin uygulanan HL60 hücrelerinin kaspaz-3 enzim aktivitesinde meydana gelen değişimler kaspaz-3 kolorimetrik testi kullanılarak belirlenmiştir. Mitokondri zar potansiyelindeki (MMP) değişimler JC-1 mitokondri zar potansiyeli belirleme kiti ile belirlenmiştir. Apoptotik hücre ölümleri Annexin V/propidyum iyodit ikili boyama yöntemi ile belirlenmiştir. HL60 hücrelerinin hücre döngüsü profilleri propidyum iyodide ile boyanarak akım sitometresinde incelenmiştir.

Bulgular ve Sonuç: 48 ve 72 saat boyunca artan dozlarda fisetin, hesperetin ve viteskin uygulanan HL60 hücrelerinin çoğalmaları doza ve zamana bağlı olarak azalmıştır. Fisetin'in 48 ve 72 saatlerdeki IC50 değeri sırasıyla 82 ve 45 µM; hesperetin'in 190 ve 162 µM; viteskin'in ise 145 ve 106 µM olarak hesaplanmıştır. Artan dozlarda (20-, 50- ve 100 µM) fisetin ile muamele edilen HL60 hücrelerinde apoptotik hücre ölümlerinde 1.6-, 6.2- ve 11.6 kat artış saptanırken hesperetin in artan dozları (50- 100- ve 200 µM) 1.2-, 2.1- ve 3.3 kat artışlara neden olmuştur. Viteskin ise (50- 100- ve 200 µM) 1.3-, 1.5- ve 2.0 kat artışlar oluşturmuştur. HL60 hücrelerinde fisetin (20-, 50- ve 100 µM) muamelesi sonucu MMP de 1.01-, 1.15- ve 1.37 kat artışlar olduğu gözlenmiştir. 50- 100- ve 200 µM hesperetin ve viteskin ile muamele edilen HL60 hücrelerinde ise sırasıyla 1.9-, 2.4-, 5.4 ve 1.1-, 1.5-, 1.6 kat artışlar saptanmıştır. Fisetin kaspaz-3 enzim aktivitesinde sırasıyla 1.05-, 2.0- ve 2.2- kat, hesperetin ise 1.08-, 1.1- ve 2.8- kat artışlara neden olurken viteskinin önemli bir etkisi saptanmamıştır. Fisetin, hesperetin ve viteskin G2/M fazında bir tutulmaya sebep olmaktadır. İleri düzey in vivo çalışmalar ile kanıtlanması durumunda bu ajanların APL tedavisinde terapötik potansiyelleri olabilecektir.

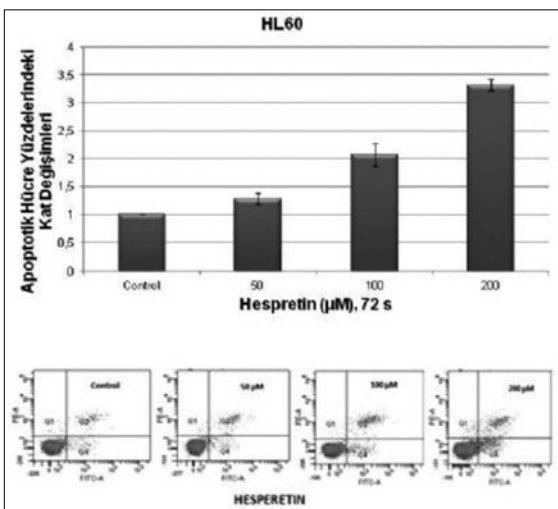
Anahtar kelimeler: Akut premyelositik lösemi, fisetin, hesperetin



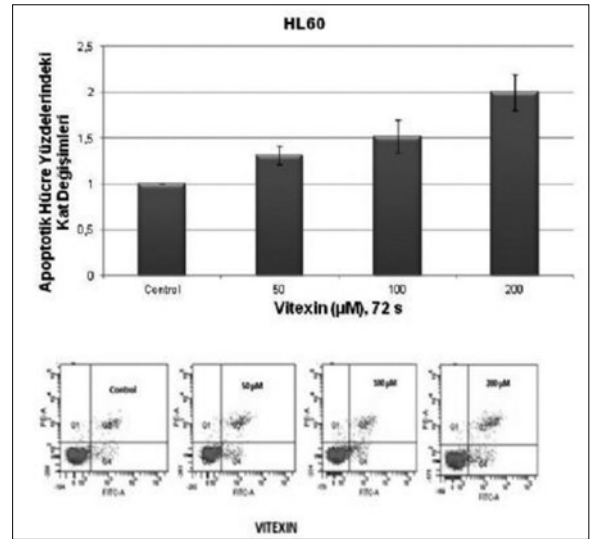
Şekil 1. Fisetin, hesperetin ve vitexin'in HL60 hücrelerinin çoğalması üzerine etkisinin zamana ve doza bağlı değişimi.



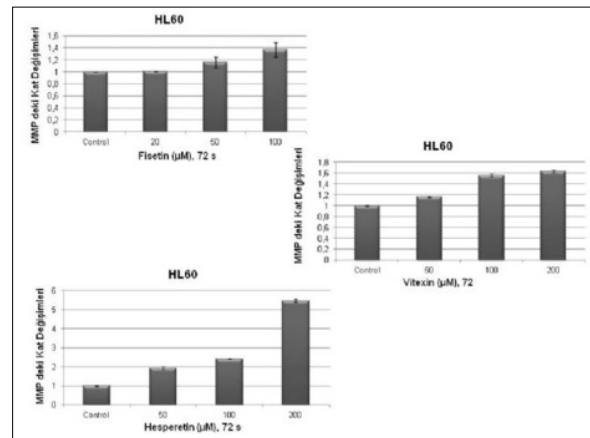
Şekil 2. Fisetin'in HL60 hücreleri üzerine apoptotik etkilerinin doza bağlı değişimini akım sitometrisi ile saptanması.



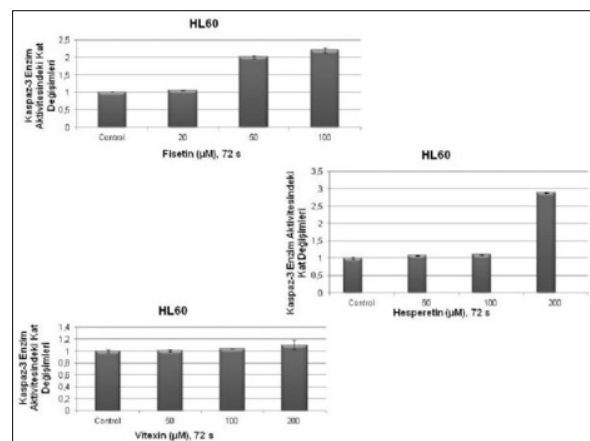
Şekil 3. Hesperetin'in HL60 hücreleri üzerine apoptotik etkilerinin doza bağlı değişimini akım sitometrisi ile saptanması.



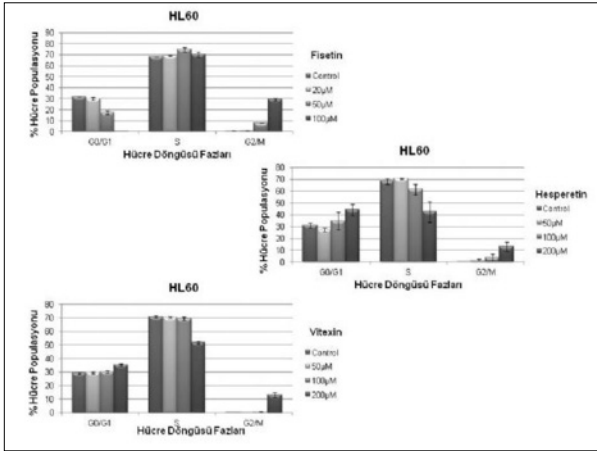
Şekil 4. Vitexin'in HL60 hücreleri üzerine apoptotik etkilerinin doza bağlı değişimini akım sitometrisi ile saptanması.



Şekil 5. Fisetin, hesperetin ve vitexin ile muamele edilmiş HL60 hücrelerinin mitokondri zar potansiyelindeki değişimler.



Şekil 6. Fisetin, hesperetin ve vitexin'in HL60 hücrelerinin kaspaz-3 enzim aktivitesi üzerindeki etkisinin doza bağlı olarak değişimi.



Şekil 7. Fisetin, hesperetin ve vitexsin ile muamele edilmiş HL60 hücrelerinin hücre siklusu profillerinin akım sitometrik analizi.

Abstract:0337

[P-003]

GOSİPOL'ÜN MULTIPL MYELOM HÜCRELERİ ÜZERİNE SİTOTOKSİK VE APOPTOTİK ETKİLERİNİN MOLEKÜLER DÜZEYDE BELİRLENMESİ. Güniz İskender, Yusuf Baran. İzmir Yüksek Teknoloji Enstitüsü, Fen Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, İzmir

Giriş: Multipl myelom (MM), lenfositlerden meydana gelen ve bağışıklık sisteminde rol oynayan plazma hücrelerinin kontrolsüz çoğalması ile ortaya çıkar. Vücuda mikrop girdiğinde lenfositler plazma hücrelerine dönüşüp antikor üretirler. Dolayısıyla, MM aşırı antikor üretimi ile karakterize bir hastalıktır. Lenfomadan sonra en sık görülen hematolojik kanser çeşididir. Erken evredeki hastalar herhangi bir tedavi uygulanmadan takip edilir. Kemoterapi ve radyoterapi en sık tercih edilen tedavi yöntemleridir. MM hastalarının bağışıklık sistemi zayıf olduğu için gerektiği takdirde antibiyotik ve ağrı kesici destek tedavi olarak uygulanır. Gosipol (2,2-bis(8-formyl-1,6,7-trihidroxy-5-isopropyl-3-methylnapthalene, C₃₀H₃₀O₈), pamuğun çekirdeği ve kök kısımlarından elde edilen anti-kanser özelliklere sahip bir kimyasal ajandır.

Amaç: Bu çalışmada, bitkisel polifenolik bir bileşik olan gosipol'ün ARH77 multiple myelom hücreleri üzerine olası sitotoksik ve apoptotik etkilerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

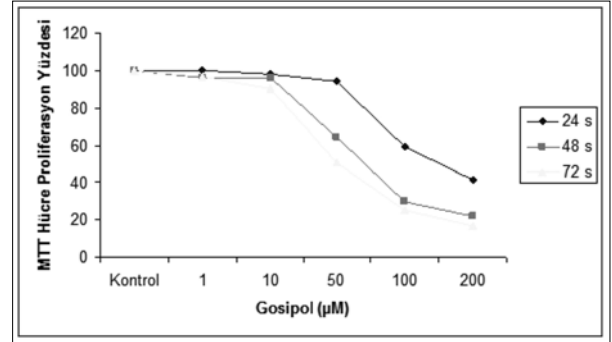
Gereç-Yöntem: Artan konsantrasyonlarda ve farklı inkübasyon sürelerinde, gosipol'ün ARH77 MM hücrelerinde antiproliferatif etkileri MTT hücre çoğalma testi ile belirlenirken; ajanın apoptotik etkileri, Annexin-V FITC hücre ölümü analiz yöntemi ve mitokondri zar potansiyelindeki değişimler ile saptanmıştır.

Bulgular-Sonuç: MTT analizleri, gosipol'ün ARH77 MM hücrelerinin çoğalmasını doza ve zamana bağımlı olarak azalttığını göstermiştir. ARH77 MM hücrelerinin proliferasyonundaki baskılanmanın 48 ve 72 saatte, 24 saate oranla daha yüksek düzeyde olduğu gözlenmiştir. Gosipol'ün 24, 48 ve 72 saatte IC50 değerleri (hücre proliferasyonunu %50 seviyede baskılayan ilaç konsantrasyonu) sırasıyla 150-, 70- ve 50 µM olarak hesaplanmıştır. AnnexinV-FITC hücre ölümü analizleri, 48 saatte 100 ve 200 µM gosipol uygulanan ARH77 hücre gruplarındaki apoptotik hücre sayısı kontrole oranla sırasıyla, 2 ve 3 kat artarken, 72 saatte bu artışların 1.5 ve 2.6 kat olduğu belirtilmiştir. Apoptozun bir göstergesi olan mitokondri zar potansiyelindeki azalmalar incelendiğinde, 200 µM

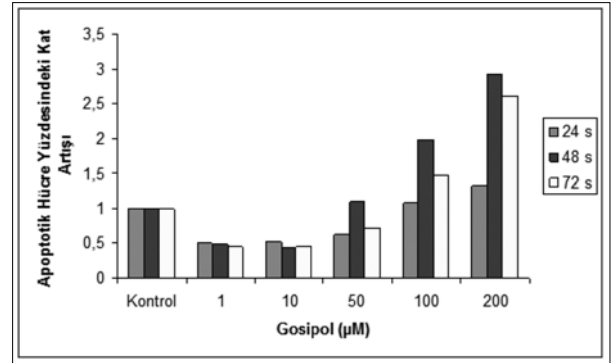
gosipol uygulanan ARH77 hücrelerinde, 24 ve 48 saatte kontrol grubuna oranla sırasıyla, 20 ve 33 kat azalma gözlenirken, bu değer 72 saatte 80 kata çıkmıştır. 100 µM gosipol uygulanan ARH77 hücrelerinde ise 72 saatte mitokondri zar potansiyelindeki azalma kontrol grubuna oranla 15 kat artmıştır.

Sonuç olarak, gosipol'ün yüksek dozlarda ARH77 multipl myelom hücreleri üzerinde antiproliferatif ve apoptotik etkileri olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmalar *in vivo* çalışmalar ile desteklendiği takdirde, bitkisel kaynaklı anti-kanser özelliklere sahip gosipol'ün multipl myelom tedavisinde kullanılabileceği düşünülmektedir.

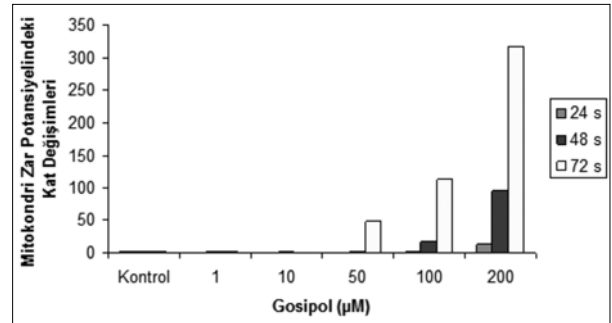
Anahtar kelimeler: Multipl Myelom, Gosipol, Apoptoz



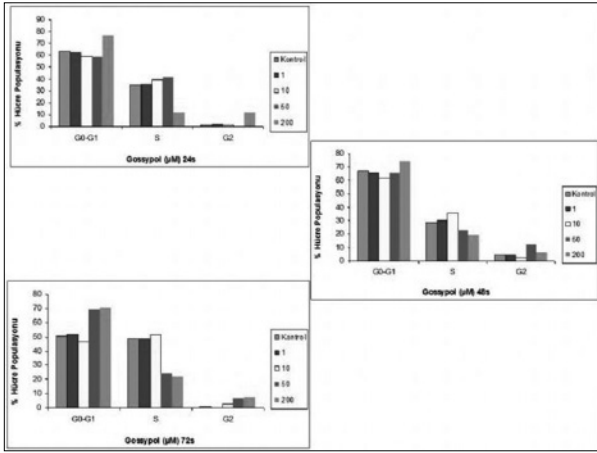
Şekil 1. Gosipol'ün ARH77 hücreleri üzerindeki sitotoksik etkisinin doza ve zamana bağlı değişimi



Şekil 2. Gosipol'ün ARH77 hücreleri üzerine apoptotik etkisinin doza ve zamana bağlı değişimi



Şekil 3. Gosipol ile muamele edilmiş ARH77 hücrelerinin mitokondri zar potansiyelindeki değişimleri



Şekil 4. Gosiopol ile inkübe edilen ARH77 hücrelerinin hücre döngüsü profilleri

Abstract:0380

[P-004]

EPİGALLOKATEŞİN-3-GALLAT KRONİK MYELOİD LÖSEMİ HÜCRELERİNDE CDKN2A GEN İFADESİNDE ARTIŞ İLE APOPTOZU İNDÜKLEMEKTEDİR. Cansu Çalışkan¹, Sunde Yılmaz Süslüer¹, Bakiye Göker¹, Tuğçe Balcı¹, Çağla Kayabaşı¹, Burcu Erbaykent Tepedelen², Besra Özmen Yelken¹, Cumhuri Gundüz¹, Güray Saydam³, Çıgır Biray Avcı¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, İzmir, ²Avrasya Üniversitesi Fen-Edebiyat Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, Trabzon, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Kronik myeloid lösemi (KML) t(9;22)(q34;q11) translokasyonu nedeniyle meydana gelen bir hematopetik kök hücre hastalığıdır. KML'de hastalık teşhisine yarayan genetik değişiklik, temel olarak aktif tirozin kinaz üreten BCR-ABL1 füzyon geni oluşumudur. KML vakalarının %90'ından fazlasında Philadelphia (Ph) kromozomu mevcuttur. Epigallokateşin-3-gallat (EGCG), yeşil çayda bulunan önemli bir kateşindir ve çeşitli insan kanser türlerine karşı dikkate değer bir tedavi edici potansiyele sahiptir. Kateşinler, polifenolik bileşiklerdir ve potansiyel anti-tümör etkilere sahiptirler. Şimdiye kadar EGCG'nin, çoğu durumda kaspaz aktivasyonu yoluyla birkaç tümör hücre hattında tipik apoptoza yol açtığı gösterilmiştir. Bu çalışmada, K562 hücrelerinde hücre döngüsü ve regülasyonu ile ilişkili genlerin ifadesi üzerinde EGCG' nin etkisi değerlendirilmiştir. Ayrıca K562 hücrelerine karşı EGCG' nin sitotoksik ve apoptotik etkisi araştırılmıştır.

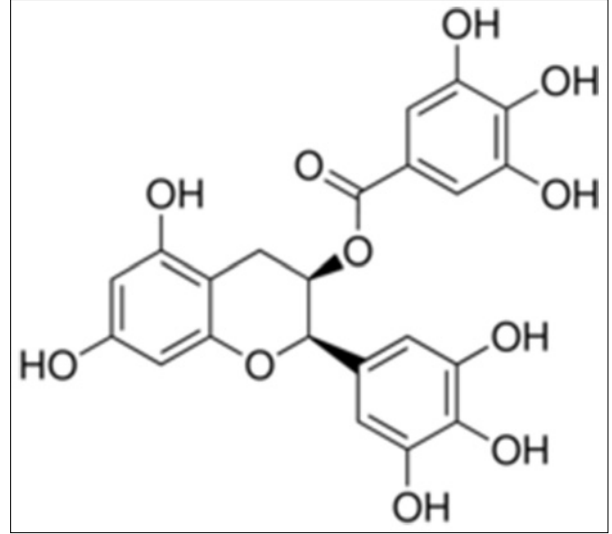
Gereç-Yöntem: K562 hücreleri hücre kültüründe 24, 48, 72 saat boyunca uygun doz aralıklarında (50µM-300µM) EGCG ile muamele edildi ve sitotoksitesi WST-1 testi ile değerlendirildi. Etken maddenin IC50 dozunun apoptoz üzerine etkisi ApoDIRECT In Situ DNA Fragmentation Assay Kit ile, gen ekspresyonu üzerine etkisi RT-qPCR (LightCycler480 Sistem) kullanılarak gerçekleştirildi.

Bulgular – Sonuç: Epigallokateşin-3-gallatın zamana ve doza bağlı IC50 dozu (24.saat) 50 µM olarak belirlendi. Sonuçlar; EGCG verilmemiş kontrol hücreleri ile karşılaştırıldığında, EGCG' nin IC50 dozunun 1.54 kat apoptoza neden olduğunu gösterdi. Ayrıca RT-qPCR sonuçlarına göre, CDKN2A (siklin-bağımlı kinaz inhibitör 2A) tümör

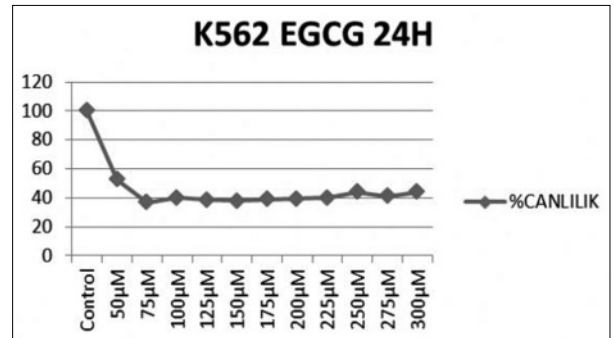
baskılayıcı geninin ifadesinin kontrol hücrelerine göre 24,29 kat artış gösterdiği tespit edildi.

Bu yeni bulgular EGCG'nin KML prognozunda önemli olduğunu göstermiştir ve KML tedavisinde öncü bir hedef madde olarak kullanılabilirliğinin ileri deneylerle sorgulanması gerekliliği sonucuna varılmıştır.

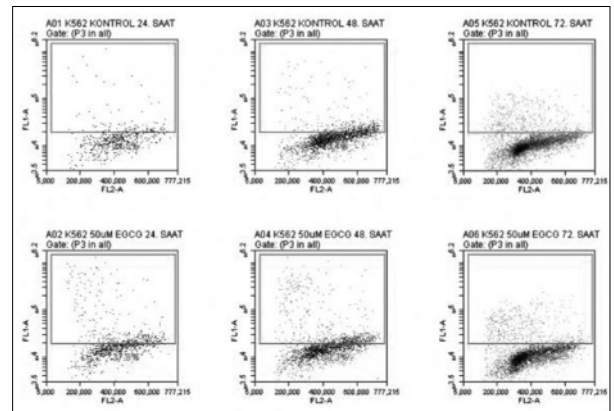
Anahtar kelimeler: Epigallokateşin-3-gallat, hücre döngüsü ve regülasyonu, kronik myeloid lösemi



Şekil 1. Epigallokateşin-3-gallat'ın moleküler yapısı



Şekil 2. EGCG' nin zamana ve doza bağlı IC50 değeri



Şekil 3. EGCG'nin zamana ve doza bağlı apoptotik etkisi

Abstract:0410

[P-005]

YETİŞKİN YAŞA ULAŞAN TRİSOMY 10 OLGUSU. Alparslan Merdin. Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları, Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Trisomy 10 olgu sayısı literatürde 50 vakadan daha az bildirilmiştir. Trisomi 10 olgularında ağır psikomotor ve mental retardasyon ile birlikte ağır gelişim geriliği mevcuttur. Belirleyici kraniofasial anomaliler de blunur. Bu vakaların büyük bölümü çocukluk döneminde kaybedilir. Pedersen B. Et al ortalama yaşam süresini 122 ay olarak bildirmişlerdir. Biz bu sunumda yetişkin yaşa erişmiş bir trisomi 10 olgusunu bildirdik.

Olgu Sunumu: 18 yaşında erkek hasta ateş ve genel durum bozukluğu nedeni ile Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde hepatosplenomegalisi ve periferik lenfadenopatisi yoktu. Hastanın belirgin kaşektik görünümde idi. Kas dokuları atrofik görünümde idi. Sendromik bir yüzümü görünümü mevcuttu. (Şekil 1) Vücut sıcaklığı 39 Celcius derece idi. Hastanın bilinci açıktı, orientasyon ve koopereasyonu yoktu, iletişim kurulamamakta idi.

Hastanın laboratuvar bulguları ise hemoglobin: 14.8 g/dL, WBC(Total Beyaz Küre): 38.060, PMNL(Nötrofil):31.160, CRP(C- Reactive Protein): 1mg/dL, LDH: 555 U/L, retikülosit: 4.5 %, creatin: 0.44 mg/dL, platelet: 194.000 olarak geldi. Hastanın periferik yaymasında atipik hücre ve blast yoktu. Hastanın diğer laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Hastanın aspirasyon pnömonisini dışlamak için çekilen ön-arka akciğer filmi(PAAG) sinde infiltrasyon ve pnömoni ile ilgili görünüm yoktu ve normal sınırlarda idi. Hastanın idrar yolu enfeksiyonunu dışlamak için bakılan tam idrar tetkikinde normal bulgular mevcuttu. Hastaya enfeksiyon hastalıkları önerisi ile alfacid 4*500 mg. İv dozunda başlandı. Takiplerinde hastanın WBC: 5.940, CRP: 0.18 mg/dL ve PMNL: 2.970 düzeyine geldi. Hastanın klinik durumunda belirgin düzelme görüldü. Kan ve idrar kültüründe üreme olmayan hasta poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

Tartışma: Trisomi 10' lu hastalarda AML, ALL ve MDS çok sık görülür. Literatürdeki lösemik olguların bildiğimiz kadarı ile tamamında CD 7 positifiği bildirilmiştir ve immunofenotipik olduğu düşünülmektedir. Literatürde Trisomi 10' lu olguların sıklıkla lösemilerden ve solunum problemlerinden kaybedildiği bildirilmiştir. Olgularda mevcut olan psikomotor retardasyon ve kas hipotonisi nedeni ile aspirasyon pnömonisi de görülebilmektedir. Bizim hastamız da da başlangıçtaki yüksek lökosit düzeyi ve ateş olması nedeni ile bakılan periferik yaymasında atipik hücre ve blast görülmedi ve hastanın beyaz küre düzeyleri antibiyotik tedavisi ile normal düzeylere geldi. Hastanın PAAG normal olması ve fizik muayenede dinlemekle akciğer seslerinin normal olması aspirasyon pnömonisini ayırıcı tanılardan çıkarmamızı sağladı.

Anahtar kelimeler: Trizomi 10, yetişkin yaş, ateş



Şekil 1. Trizomi 10 sendromik yüz görünümü

Erişkin Akut Lösemiler

Abstract:0568

[P-006]

NADİR BİR VAKA OLARAK BLASTİK PLAZMASİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ LÖSEMİ. Mehmet Gündüz¹, Banu Çağlar², Mehmet Özen¹, Erden Atilla¹, Işın Kuzu³, Osman İlhan¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, ³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Blastik plazmositoid dendritik hücreli lösemi (BPDHL) çok nadir görülen bir hastalıktır. Burada yalnız deri bulguları ile tanı konulan bir blastik plazmositoid dendritik hücreli tümör olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 58 yaşında erkek hastanın yaklaşık 6 ay önce sağ uyluk arkasında kızarıklık şeklinde başlayan ve sonrasında nodüler hale dönen kızarıklık şikayeti mevcuttu. Son bir ay içerisinde gövde boyun ve yüzde de benzer lezyonlar tariflemekteydi. Hastanın dermatolojik muayenesinde gövde ön ve arka yüzde (Şekil 1) çok sayıda pembe mor renkli maküller, en büyüğü 10 cm çapında sağ uyluk arkasında (Şekil 2) diğerleri yüzde göğüs ön yüzde, boyunda ve saçlı deride mor renkli nodüller mevcuttu. Hastanın sağ uyluk arka yüzdeki lezyondan biyopsinin histopatolojik değerlendirmesi sonucunda BPDHL ile uyumlu infiltrasyon olarak sonuçlandı.

Hastanın tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Hastada yalnızca sedimentasyon 42 mm/saat ve CRP 36,8 mg/L yüksekliği gözlemlendi. Kemik iliği aspirasyonu yapılan hastanın akım sitometri değerlendirmesinde; çekirdekli hücrelerin %17'si lenfoid, %1'i monositer, %40'ı granülositer, %15'i eritroid seri hücresi, %28'i agranüler atipik hücrelerden oluşmaktaydı. Granülositer seri hücrelerin ışık saçılım özellikleri, granülasyonun hafifçe azalmış olduğunu desteklemekteydi. Bu hücrelerin CD13-CD16 ifadelerinin dağılımı olgundan gence doğru sırasıyla %34, %24, %42 oranlarında 3 hücre grubunun varlığını destekledi. Örnekteki atipik olan agranüler hücrelerde CD45 zayıf+, HLA DR+, CD19-, CD79a-, CD33-/zayıf+, CD13-, CD117-/+, MPO-, CD15-, CD2+, CD4+, CD7+, CD5-, CD8-, TCR alfa/beta-, TCR gama/delta-, cCD3-, CD3-, CD16-, CD56-/+, CD57-, CD36-, CD14-, CD64-, CD71+, CD34-, CD24-, CD11b-,

CD123+, tdt+, CD43+ olarak tespit edildi. Bulgular öncelikle blastik plazmositoid dendritik hücreli bir neoplazi olarak yorumlandı. Bu bulgular eşliğinde hastaya BPDHL tanısı konuldu.

Hasta bu bulgularla hematoloji konseyimize sunuldu olup tedavi planı oluşturularak, hasta B hücreli ALL gibi tedavi edildi. Hasta uygun verici taramaları bittikten sonra allojenik nakle alınacaktır.

Hastaya 1.kür hyper-CVAD A ve B kolu verildikten sonraki hastanın sağ uyluktaki deri bulguları Şekil 3'te gösterilmiştir.

Tartışma: BPDHL son WHO sınıflandırmasına göre AML ve ilişkili neoplaziler grubunda yer almaktadır. Agresif seyir göstermesine karşın şiddetli kutanöz tutulum ile birlikte görülen olgularda prognozun daha iyi olduğu öne sürülmektedir ancak bunun tersinin de savunulduğu yayınlar mevcuttur. Bu hastalık AML veya ALL gibi tedavi edilebilir. Nitekim tarafımızca ALL gibi tedavi edilmiştir. BPDHL vakalarında allojenik kök hücre naklinin yapılması önerilmektedir. Hasta tanı sonrası 4. Ayda halen bu tedavi altında yaşamaktadır.

Anahtar kelimeler: Blastik Plazmasitoid Dendritik Hücreli Lösemi, treatment



Şekil 1. Sağ uyluk arkasında yaklaşık 10 cm çaplı eritemli mor renkli nodüler lezyon



Şekil 2. Sırtta yaygın eritemli maküller



Şekil 3. Sağ uyluk arkasındaki nodüler lezyonun tedavi sonrasındaki görünümü

Abstract:0427

[P-007]

RELAPS/REFRAKTER AKUT MİYELOİD LÖSEMİDE KLOFARABİN/ARA-C DENEYİYİMİZ. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Ali Üzel², Beşir Kaya², Mehmet Recai Akdoğan², Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Relaps/refrakter akut miyeloblastik lösemi (AML) hastalarında kurtarma tedavilerine yanıt %10-30 oranlarında değişmektedir ve prognoz oldukça kötüdür. Klofarabin yeni bir pürin nükleotid analogudur. Ribonükleotid redüktaz inhibitörüdür. Klofarabinin kurtarma tedavisinde kullanıldığı kemoterapi protokolleri ile elde edilen genel yanıt oranları %30-40 civarındadır. Relaps akut miyeloid lösemi olgularında yeni kullanılmaya başlanan bir ilaçtır. Burada klofarabin tedavisi uyguladığımız üç hastamızı sunduk.

Olgu 1: Kırküç yaşında erkek hasta, Mayıs 2012 tarihinde AML M 2 tanısı konuldu. Remisyon tedavisi olarak standart sitarabin 100 mg/m²/gün (7 gün), idarubusin 12 mg/m²/gün (3 gün) tedavisi verildi. Remisyona girmeyen hastaya re-indüksiyon tedavisi olarak aynı tedavi uygulandı ve remisyon elde edilemedi. Hastaya refrakter akut miyeloid lösemi tanısıyla FLAG-İDA(fludarabin, sitarabin, idarubisin) kemoterapisi verildi. Remisyon elde edilemeyen hastaya klofarabin 40 mg/m²/gün ve sitozin arabinosid 1000 mg/ m²/gün dozundan 5 gün verildi. Tedavinin 18.günü invaziv aspergilloma nedeniyle kaybedildi.

Olgu 2: Yirmialtı yaşında erkek hasta mart 2012 tarihinde AML M 2 tanısı konuldu. Remisyon tedavisi olarak standart sitarabin 100 mg/m²/gün (7 gün), idarubusin

12 mg/m²/gün (3 gün)tedavisi verildi. Bir ay sonunda remisyon tespit edilen hastaya HDAC konsolidasyon tedavisi başlandı. 2. HDAC tedavisinden sonra hepatosplenik kandidiyazis gelişen hastada kısa süre zarfında relaps saptandı. Hastaya relaps akut myeloid lösemi tanısıyla FLAG-İDA kemoterapisi verildi. Remisyon elde edilemeyen hastaya klofarabin 40 mg/m²/gün ve sitozin arabinosid 1000 mg/ m²/gün dozundan 5 gün verildi. Tedavinin 45. günü akut iskemik inme, tiflitis ve hepatosplenik kandidiyazis nedeniyle kaybedildi.

Olgu 3: Yirmibir yaşında kadın hasta Eylül 2012 tarihinde AML M 4 tanısı konulan hastaya remisyon tedavisi olarak standart sitarabin (7 gün), idarubusin (3 gün)tedavisi verildi. Bir ay sonunda remisyon sağlanamayan hastaya FLAG-İDA kemoterapisi verildi. Hastanın uygun vericisi olmadığından kemik iliği nakli yapılamadı. Hastaya konsolidasyon amaçlı 4 kür HDAC tedavisi uygulandı. Nisan 2013 tarihinde relaps tespit edilen hastaya MEC (mitoksantron, sitarabin, etoposid) tedavisi verildi. Remisyon sağlanamayan hastaya klofarabin 40 mg/m²/gün ve sitozin arabinosid 1000 mg/ m²/gün dozundan 5 gün verildi. Tedavi sonrası hasta invaziv aspergilloma, tiflitis nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Relaps/refrakter akut myeloblastik lösemi (AML) hastalarında kurtarma tedavilerine yanıt düşük ve prognoz oldukça kötüdür. Hastalarımızın üçüde aplazik dönemde enfeksiyon nedeniyle kaybedildi. Kullandığımız klofarabin dozunun yüksek oluşu (40 mg/m²) ve sitarabin ile kombinasyonun nedeniyle uzun süreli kemik iliği aplazisi geliştiği düşünüldü. Relaps veya refrakter AML hastalarında sitarabin ile kullanılacaksa klofarabin dozu düşürülebilir veya 40 mg/m² dozunda tek başına kullanılabilir

Anahtar kelimeler: AML, relaps, klofarabin

Abstract:0547

[P-008]

FARKLI ALT TİPTE RELAPS OLAN AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ OLGUSU. Aysun Halacıoğlu¹, Sema Karakuş¹, Ebru Koca¹, Selami Koçak Toprak¹, Eylem Akar Özkan². ¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

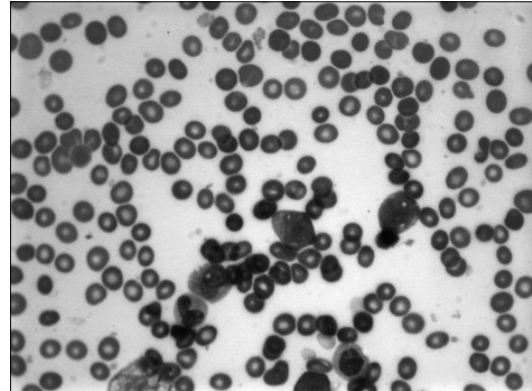
Giriş: Akut promyelositik lösemi(APL), akut myeloid lösemi (AML)'nin biyolojik ve klinik özellikleri farklı olan, yüksek oranda tedavi edilebilir bir alt tipidir. Hastalar çoğunlukla genç yaş grubundadır, genellikle lökopeni ve hayatı tehdit edici kanamalar ile başvururlar. Hemen hemen tüm hastalarda kromozom 15 ve 17 arasında ki bir translokasyon, promyelosit (PML) ve retinoik asit reseptör- α (RAR- α)'yı birleştiren füzyon transkripti üretimine yol açar. APL'de kür oranı yaklaşık %80-90'dır. APL idame tedavisi alırken AML-M1 ile relaps gelişen bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 35 yaşında kadın hasta Mart 2012'de, vücudunda yaygın morluklar ve diş eti kanaması ile polikliniğimize başvurdu. Bilinen sistemik hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde karın cildinde, her iki kol ve bacakta en büyüğü 2x2 cm olan ekimozlar saptandı. Hemogloblin:9,4 g/dl, lökosit:17800/ μ L, nötrofil:1400/ μ L, trombosit:35700/ μ L, MCV:77 fl, fibrinojen:96 mg/dl, d-dimer:20 μ g/ml, APTT:26 sn, PTZ:16,7 sn idi. Periferik yaymada multipl Auer rod içeren, azurofilik granüllü blastlar görüldü ve hastaya APL tanısı ile all-trans retinoik asit (ATRA) tedavisi başlandı. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde AML-M3 ile uyumlu diffüz blastik infiltrasyon saptandı. Akım sitometri analizinde CD13, CD33, CD45 pozitifliği ve CD14, CD15, CD117, HLA-DR negatifliği saptanarak

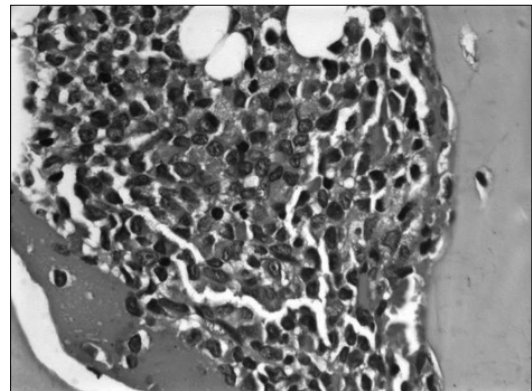
AML-M3 tanısı desteklendi. Kemik iliği kromozom analizinde; t(15;17) pozitifti. Trombositopeni ve lökositozu olan hasta yüksek riskli olarak değerlendirildi. ATRA ve idarubisin ile verilen indüksiyon tedavisi sonrasında remisyon elde edilen hastaya 3 kür konsolidasyon tedavisi verildi. Eylül 2012'de methotreksat ve purinet-hol ile idame tedavisi başlanan hasta ATRA tedavisini de düzenli olarak kullanmaya devam etti. Bu süreçte 3 ayda bir bakılan t(15;17) sonuçları negatifti. Temmuz 2013 kontrolünde hemoglobin:11,7 g/dl, lökosit:3480/ μ L, nötrofil:265/ μ L, trombosit:33700/ μ L, MCV:92 fl, fibrinojen:261 mg/dl, d-dimer:2,8 μ g/ml, APTT:32 sn, PTZ:13,7 sn idi. Periferik yaymada Auer rod içermeyen blastik hücreler görüldü. Kemik iliği akım sitometri analizinde CD33, CD34, CD45, CD117, HLA-DR pozitifliği ve CD13, CD14, CD15 negatifliği saptanarak AML-M1 tanısı desteklendi. Kemik iliği aspirasyonu APL dışı AML relapsı olarak değerlendirildi. t(15;17), t(8;21), inv(16) ve FLT3 de pozitiflik saptanmadı. Bunun üzerine karşılaştırmalı genomik hibridizasyon(aCGH) yöntemi ile genomun daha detaylı incelenmesi planlandı. Hastaya idarubisin ve ARA-C ile 3+7 indüksiyon tedavisi verildi. Diğer taraftan idame amaçlı almakta olduğu ATRA tedavisine devam edildi. Hastanın remisyon indüksiyonu ardından kemik iliği transplantasyonu açısından doku grupları çalışıldı.

Tartışma: Literatür incelendiğinde APL'nin farklı bir AML alt tipi ile relapsına rastlanmadı. APL yüksek oranda kür şansı olan bir AML alt tipi olmasına karşın, hastaların kür şansı daha az olan farklı bir AML alt tipi ile relaps olma ihtimali de akılda tutulmalıdır.

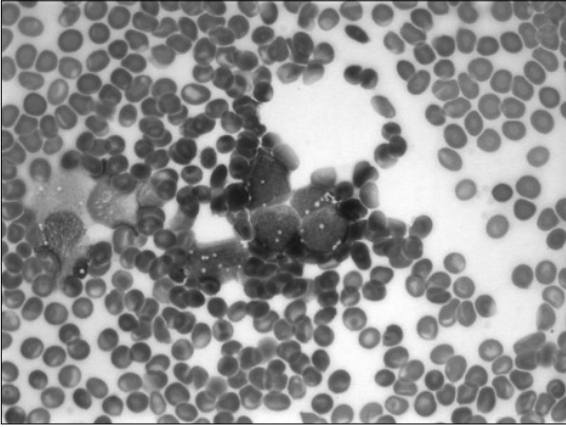
Anahtar kelimeler: Akut promyelositik lösemi, all-trans retinoik asit



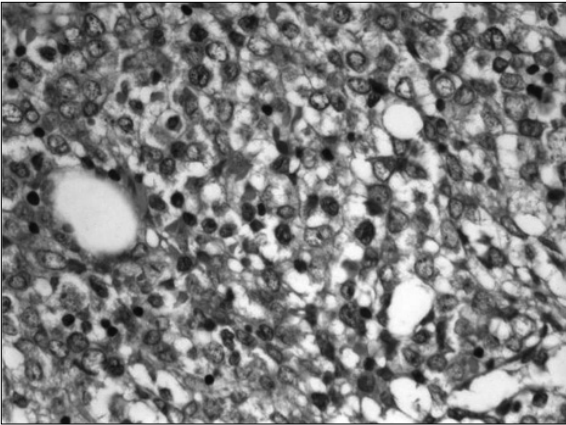
Şekil 1. Tanıda periferik yayma



Şekil 2. Tanıda kemik iliği biyopsisi



Şekil 3. Relapsta periferik yayma



Şekil 4. Relapsta kemik iliği biyopsisi

Abstract:0180

[P-009]

RETİNOİK ASİT SENDROMUNUN FARKLI BİR PREZENTASYONU: HİPERSALİVASYON. Beyhan Yılmaz¹, Nilay Ermantaş², Hasan Mücahit Özbaş², Şule Yüzbaşıoğlu², Mehmet Sönmez². ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Akut promiyelositer lösemi (APL) 17. kromozomdaki retinoik asit reseptör alfa (RAR α) genini etkileyen kromozomal translokasyonlar sonucu gelişen bir akut myeloid lösemi tipidir. Vakaların %95'inde 17. kromozomdaki RAR α geni ile 15. kromozomdaki promiyelositik lösemi geni (PML) translokasyonu [t(15;17)(q22;q21)] izlenir. Geri kalanlarda ise promiyelositik lösemi zinc finger (PLZF), nükleofosmin (NPM), nuclear matrix associated (NUMA) ve signal transducer and activator of transcription 5b (STAT5B) genleri ile translokasyonlar mevcuttur. Translokasyon sonucu oluşan gen tarafından kodlanan protein hücre DNA'sına bağlanarak miyelositer seri hücrelerinin farklılaşmasını engeller. PLZF/RAR α translokasyonu hariç hastalar A vitamini derivativesi olan all trans retinoik asit (ATRA) ile tedavi edilebilmektedir. Retinoik asit reseptörlerinden nüklear co-repressor (NCOR) ve histon deasetilaz (HDAC) kompleksini ayırarak etki gösteren ATRA'nın en önemli yan etkisi retinoik asit sendromu (RAS) gelişmesidir. RAS gelişiminin etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte matür hale gelen

hücrelerden salınan sitokinlerin kapiller kaçıya yol açabileceği düşünülmektedir. Ateş, nefes darlığı, kilo artışı, ödem gibi bulgular izlenen RAS, ATRA tedavisinin sonlandırılması ve deksametazon tedavisi ile düzelebilmektedir. Bazı küçük vaka serilerinde hastalığın başlangıcındaki yüksek lökosit sayısının RAS gelişimini etkileyebileceği belirtilmektedir. Bu vaka takdiminde, literatürde ilk olarak APL'li bir hastada ATRA tedavisi ile RAS'ın ön bulgusu olarak hipersalivasyon gelişimi sunuldu.

28 yaşında bayan hasta, iştahsızlık, halsizlik, bacaklarda morarma ve aşırı adet kanaması şikayetiyle başvurdu. Hastanın hemoglobini 10.8 gr/dl, beyaz küresi $3.1 \times 10^9/L$, trombosit $197 \times 10^9/L$ olup, PT 19.3 sn, aPTT 31.5 sn, fibrinojen 95 mg/dL, d-dimer 14.96 ng/mL idi. Periferik yaymada %5 oranında blast mevcuttu. Yapılan kemik iliği incelemesinde %31 myeloblast, %33 promiyelosit izlendi. Akım sitometrik incelemede CD13, CD33, CD117 ve MPO (+), HLA DR (-) olarak saptandı. Sitogenetik analizde t(15;17) ve moleküler olarak bcr-2 varlığı mevcuttu. APL tanısı konulan hastaya ATRA-idarubisin (ATRA 45mg/m²/gün, idarubisin 12mg/m² 2-4-6-8. günler) remisyon indüksiyon tedavisi başlandı. Hastada tedavinin 20. gününde semptomatik hipersalivasyon gelişti. Hastanın tedavisine devam edilirken 5 gün sonra ödem gelişen hastaya ATRA tedavisi kesilip, günde iki defa 10 mg deksametazon başlandı. Tedavinin 2. gününde ödemleri ve hipersalivasyonu düzeldi. Bu vaka dolayısıyla ATRA tedavisi alan hastalarda gelişen hipersalivasyonun RAS'ın bir ön bulgusu olduğu ve tedaviye başlanmanın uygun olacağı kanaatine varıldı.

Anahtar kelimeler: Retinoik asit sendromu, Hipersalivasyon



Şekil 1

Abstract:0432

[P-010]

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU İLE GELEN RELAPS AKUT PROMİYELOSİTER LÖSEMİ TEDAVİSİNDE ARSENİK TİROKSİTE BAĞLI CİDDİ NÖROPATİ OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Mehmet Güven², Mehmet Emin Büyükbayram², Mehmet Önder Ekmen², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Akut promiyelositer lösemi (APL) yaygın damar içi pıhtılaşma ve kanama ile gelen sıklıkla lökopeni ve

trombositopeninin eşlik ettiği t(15;17) pozitif tespit edildiği hematolojik hastalıktır.

Yöntemler: Biz burada 2 yıl önce APL tanısı almış ve idame tedavisi sırasında gebe kalan ve tedavisini kestikten sonra santral sinir sistemi tutulumu ile nüks tanısı konulan APL vakasında arsenik tirosit tedavisi sonrası gelişen ciddi nöropati gelişen olguyu sunmayı amaçladık.

Sonuçlar: Yirmialtı yaşında kadın hasta 2 yıl önce APL tanısı konularak PETHEMA protokolu başlanmış. Hastanın 2.konsolidasyondan sonra t(15;17) negatif saptanmış. İdame tedavisi olarak ATRA, pürinethol ve metotreksat tedavilerini 18 ay düzenli almış. Takiplerinde t(15;17) negatif saptanmış. İdame tedavisinin son 6 ayında gebe kaldığını öğrenen hasta ATRA, pürinethol ve metotreksat tedavilerini kesmiş. Gebeliğinin 3. ayında yapılan tetkilerinde WBC:30.000/mm³, Hb:11 gr/dl, PLT:60.000/mm³ tespit edilerek sevk edilmiş. Hematoloji kliniğine yatırılan hastanın baş ağrısı ve bulanık görme şikayetleri mevcuttu. Periferik kandan t(15;17) pozitif saptandı ve gebeliği sonlandırıldı. Göz dibi muayenesinde papil stazi tespit edildi. BOS yaymasında blastik hücre görülmesi üzerine santral sinir sistemi tutulumu lehine değerlendirildi. Kranial MR ve MR venografi normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda %80 oranında hipergranüler promiyelositler görüldü. Relaps APL tanısıyla 0.15 mg/kg Arsenik tirosit, ATRA 45mg/m²/gün ve intratekal metotreksat,deksametazon,sitarabin tedavileri başlandı. Tedavinin 10.gününde nefes darlığı, yüksek ateş ve hipoksemi gelişen hastada retinoik asit sendromu tanısı konularak ATRA tedavisi kesildi ve deksametazon 2x10 mg tedavisi başlandı. Arsenik tirosit tedavisi altında düzenli olarak K, Mg ve EKG QTc takibleri yapıldı. Arsenik tirosit tedavisinin 34.gününde her iki alt ekstremitede kuvvet kaybı, gaita ve idrar inkontinansı gelişen hastanın yapılan EMG'sinde polinöropati ile uyumu bulgular saptandı.Hastanın mevcut bulguları arsenik tirosite bağlı geliştiği düşünülerek arsenik tirosit tedavisi kesildi ve tekrar ATRA 45 mg/m²/gün başlandı.Nöropatik ağrı açısından gabapentin ve amitriptilin tedavileri başlandı. ATRA tedavisi 60 güne tamamlandı. Arsenik tirosit kesildikten 1 ay sonra hastanın polinöropatisi tamamen düzeldi. Kemik iliğinden real time PCR t(15;17) negatif saptandı. Hastaya dış merkezde otolog kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Hasta remisyonda takip edilmektedir.

Tartışma: Relaps APL vakalarında arsenik tirosit tedavisi büyük öneme sahiptir. Yan etkileri arasında QTc uzamasına bağlı aritmiler, K ve Mg bozuklukları, hiperglisemi, parastezi görülebilir. Grade 3-4 periferik nöropati nadir olmakla beraber çok ciddi bir yan etkidir ve tedavinin kesilmesi gerekmektedir. Arsenik tirosit kullanımında nöropati unutulmaması gereken ciddi yan etkilerden biridir.

Anahtar kelimeler: APL, arsenik, nöropati

Abstract:0440

[P-011]

AKUT LENFOSİTER LÖSEMİ OLGUSUNDA ÖLÜMCÜL TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZİS. Erman Öztürk¹, Melek Özdemir², Burçe Can Kuru³. ¹SB Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, İstanbul, ²SB Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye, İstanbul, ³SB Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji, İstanbul

Toksik epidermal nekrolizis (TEN) tip 3 hipersensitivite reaksiyonu ile oluştuğu düşünülen ani başlangıçlı deri nekrozu ve sistemik tutulumla giden ölümcül bir hastalıktır. TEN risk faktörleri arasında infeksiyon, aşı, ilaçlar ve sistemik hastalıklar bulunmaktadır. 100'den fazla ilaçla bildirilmiş olgu sunumları bulunmaktadır. Akut lenfositler lösemi tedavisinde kemoterapi kullanımına bağlı TEN olgusu sunmaktayız.

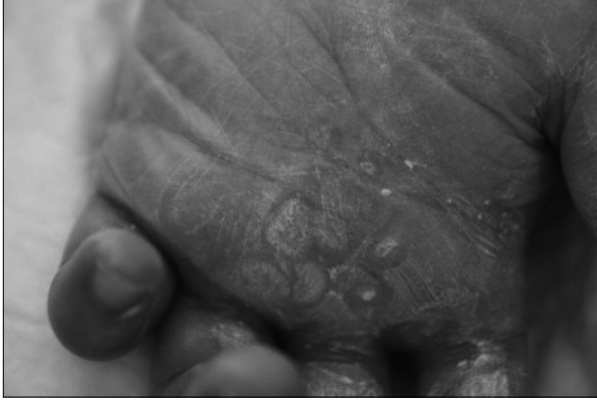
18 yaşında erkek pro B akut lenfositler lösemi tanısı ile hematoloji kliniğinde Dana Farber protokolü (Metil prednisolon 2x20 mg 0-28 günler, Doxorubisin 30mg/m² 0-1. günler, Vinkristin 1.4 mg/m² 0, 7, 14, 21. günler, Methotrexat 4gr/m² 2. gün, Leukovorin kurtarması, Asparaginaz 25.000 IU/m² 4. gün) indüksiyon tedavisini aldı. Yüksek doz metotreksat uygulaması ile yüksek ateş, bulantı, kusma gibi yakınmaları olan hastanın bir gün sonrasında avuç ve ayak tabanından başlayan ekstremitelere doğru yayılan ağrılı makülopapüler döküntüleri gelişti. Lezyonlar beş gün boyunca yayıldı ve büllöz lezyonlara dönüştü. Lezyonların oluşması ile hastanın kemoterapisi sonlandırıldı ve Methotrexat toksisitesi düşünülerek Leukovorin tedavisine devam edildi. Vesikülobüllöz lezyonlar ve erozyonlar tüm vücuda yayıldı. Büllöz lezyonlarda Nikolsky belirtisi saptandı. Tüm mukozalarda grade 4 mukozit ve gözde konjonktivit izlendi. Hastadan alınan cilt biyopsisinde epidermal-dermal ayrışma, diskeratoz ve dermiste keratonositler arasında fokal nekroz saptandı. Hastanın kliniği ve biyopsi bulguları ile TEN tanısı kondu. Tedavide steroid, Metotreksat sonrası Leukovorin uygulamasının uzatılması ve semptomatik tedavi (total paraneural beslenme, analjezikler, pentoksifilin) uygulandı. Hastanın tüm vücutta deri bütünlüğü kayboldu. Hastanın TEN derecelendirilmesinde kullanılan SCORTEN skoru 5 puan olarak hesaplandı. Hastada febril nötropeni ve multi organ yetersizliği gelişti. Kan ve kateter kültürlerinde metisiline dirençli Staphylococcus aureus üremesi oldu. Febril nötropeni tedavisinde meropenem ve vankomisin tedavisi uygulanan hastada remisyon sağlanamadı ve takibinin 32. gününde sepsisten kaybedildi.

Bu olguda hastanın TEN etyolojisi lezyonların zamanlamasına bakılınca Methotrexata bağlı olduğu düşünülmüştür fakat Doxorubisin ve Asparaginaz ile de TEN oluştuğu bilinmektedir. Tedavisinde sebep olan ilacın kesilmesi, yanık bakım ünitelerinde hastanın takibi, destek tedavisi ve IVIG denenebilir. Methotrexatın mukozit ve deri lezyonlarını TEN'den ayırt etmek güçtür ve tedavileri birbirinden farklılıklar gösterebilir. TEN'e neden olan ilaç bir daha tedavide kullanılmaması gerekmektedir. Bu nedenle hastaların büllöz deri lezyonlarının TEN'den ayrımı için dikkatli bir dermatolojik değerlendirme ve deri biyopsisi önem taşır. Hematolojik malinitelerde sıklıkla kullanılan kemoterapötiklerin TEN etyolojisinde rol almaları (Tablo 1) nedeniyle deri lezyonlarının tanınması, kullanılan ilacın erken kesilmesi hayati önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: Nekrolizis, TEN

Tablo 1. Toksik epidermal nekrolizeye yol açan kemoterapötikler

Asparaginaz	Bortezomib	Cladribin	Cytarabin	Doxorubisin	İmatinib
Methotrexat	Thalidomid	Lenalidomid	Rituximab	Bleomisin	Siklofosfamid



Şekil 1. Avuç içinde bullöz lezyon



Şekil 2

hasta akut olarak alt ekstremitelerde uyuşma, güçsüzlük ve yürüyememe yakınmaları ile başvurdu. Yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü yoktu. Nörolojik muayenede bilateral alt ekstremitelerde proksimalinde 4/5 parezi, bilateral babinski pozitifliği, alt ekstremitelerde DTR kaybı, alt ekstremitelerde distalinde vibrasyon duyusunda azalma ve ataksik geniş tabanlı yürüyüş saptandı. Klinik olarak ayırıcı tanıda ALL santral sinir sistemi tutulumu, vinkristin nöropatisi ve GBS yönünden araştırılan hastanın kranial ve spinal görüntülemeleri normal olarak raporlandı. Lumbal ponksiyonda beyin-omurilik sıvısı (BOS) açılış basıncı ve protein düzeyi normal bulundu, ayrıca Sitopatolojik ve immünofenotipik (akış sitometri) incelemede blast izlenmedi. Elektromiyografi (EMG) bilateral H refleksi elde edilememesi dışında normal olarak değerlendirildi. Takibinde alt ekstremitelerde motor güç kaybında belirgin artış izlendi. En son vinkristin içeren protokolün 2 ay önce uygulanması ve yakınmaların akut olarak gelişmesi nedeni ile GBS ayırıcı tanıda ağırlıklı olarak düşünüldü. Nörolojik tablosunda progresyon gözlenen hastaya GBS klinik tanısı ile yüksek doz IVIG (0.4 gr/kg/gün, 5 gün) tedavisi uygulandı. Klinik olarak IVIG tedavisi sonrası 2 hafta içinde nörolojik tablosu tamamen düzelen hasta asemptomatik ve ALL yönünden remisyonda takip edilmektedir. Halen ALL idame tedavisi almaktadır.

Tartışma: Nörolojik Bozukluklar ve Felç Ulusal Enstitüsü kriterlerine ("NINDS") göre simetrik olarak alt ekstremitelerde progresif güçsüzlük ve derin tendon refleksi kaybı ile birlikte progresif nörolojik bulguların varlığı ve sonrasında uygun tedavi ile 2 hafta içinde iyileşme gözlenmesi gibi destekleyici bulgulara ek olarak başvuru yüksek ateş olmaması ve BOS hücre sayısının artmaması ile GBS tanısı konuldu. ALL hastalarında nörolojik bulgular geliştiğinde akla ilk SSS tutulumu gelmeli ve bu yönde araştırma yapılmalıdır. Ancak olgumuzun da gösterdiği gibi ayırıcı tanıda GBS da yer almalıdır. Tek olguya dayanarak neden-sonuç ilişkisi için bir yorum yapmak uygun olmayacaktır. Yayınlanan olgu sayısı arttıkça ve bu olguların klinik, laboratuvar ve genetik özellikleri bilindikçe bu sorunun yanıtı belki verilebilecektir.

Anahtar kelimeler: Guillain Barre Sendromu, akut lösemi

Abstract:0281

[P-012]

ERİŞKİN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA GUİLLAİN BARRE SENDROMU. Mine Nokay¹, Zehra Uysal Kocabaş², Nazan Şimşek Erdem², Orhan Kemal Yücel³, Ozan Salim³, Levent Ünder³. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Antalya, ³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya

Giriş: Guillain Barre Sendromu (GBS) simetrik şekilde ekstremiteleri tutan, derin tendon reflekslerinde kayıp ile giden progresif bir hastalıktır. Olguların %90'ı akut inflamatuvar demyelinizan polinöropati şeklinde olup parestezi en sık ve en erken bulgudur. Her ne kadar olguların çoğu viral bir enfeksiyonu izleyerek başvursa da, ender de olsa, gebelik, aşılama, cerrahi ya da travma sonrası, kemoterapi, kanser ve bağ doku hastalıkları ile birlikte bildirilmiş olgular vardır. Hematolojik maliniteler içerisinde en fazla Hodgkin Lenfoma ile birlikteliği bildirilmiştir. Akut lösemilere eşlik eden olgu sayısı ise çok azdır.

Olgu: Standart risk B-ALL tanılı 25 yaşında kadın hastaya Hyper-CVAD / Yüksek doz ARA-C-MTX siklusları uygulandı. Son siklus tamamlandıktan 1 ay sonra

Abstract:0394

[P-013]

ŞİZOFRENİ ATAĞINI TETİKLEYEN BİR FAKTÖR OLARAK DERİN ANEMİ: BİR AML OLGUSU. Abdulkadir Baştürk, Sema Akıncı, Tuba Hacıbekiroğlu, Tekin Güney, Şule Mine Bakanay Öztürk, İmdat Dilek. Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Anemi pek çok klinik bulgu ile karşımıza çıkabilir. Aneminin derecesi ve gelişme hızına bağlı olarak halsizlik ve yorgunluktan başlayıp, postural dengesizlik, letarji, senkop ve daha ciddi vakalarda persistan hipotansiyon, şok ve ölüme kadar geniş bir yelpazede semptomlar görülebilir. Şizofreni tanısı ile izlenen ve anemi tedavisi ile şizofrenik bulguları düzelen bir AML olgusu sunuldu.

Olgu: Daha önceden şizofreni tanısı alan ve uzun zamandır ilaç kullanmayan 42 yaşındaki erkek hasta son 1 aydır uykusuzluk, kendi kendine konuşma ve ajitasyonları nedeni ile takip edildiği psikiyatri polikliniğine başvurusu sırasında bayılması nedeniyle yönlendirildiği acil serviste değerlendirildi. Hastanın hemogramında hb: 2,1 g/dl, MCV:108 fL, PLT:1X10⁹/L, WBC: 8500 idi. Hastanın periferik yaymasında blastlar izlendi.

Eritrosit süspansiyonu ile hastanın hb'ni 8g/dl'ye çıkarıldı. Trombosit süspansiyonu desteği yapıldı. Çekilen beyin bt'sinde kanama bulgusu yoktu. Hastanın psikotik semptomları düzeldi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi ile akut myeloid lösemi tanısı konuldu. Hastaya 7+3 tedavisi başlandı. Klinikteki takipleri süresince hastanın herhangi bir psikotik semptomu olmadı. Hastaya antipsikotik tedavi önerilmedi. Hasta tedavinin 1. ayında halen tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Kronik hastalığı olan olgularda herhangi bir semptom geliştiğinde çoğunlukla bu semptomlar alttaki hastalığa bağlanır. Bu hastada olduğu gibi mevcut semptomlar alttaki psikotik hastalığa bağlanarak yeni bir hastalığın fark edilmesini maskeleyebilir. Nitekim bu akut lösemili olgunun hemoglobini 2.1 gr/dl'ye inmesine rağmen farkedilememiştir. Burada 2 şeyin vurgulanmasını istedik. Birincisi hastanın psikiyatrik hastalığı akut lösemi tanısını geciktirmiştir. İkincisi giderek derinleşen anemi hastanın psikotik atağını tetiklemiştir. Bu nedenle bilinen bir hastalığı olan olgularda yeni semptomlar geliştiğinde bulgular bilinen hastalığa atfedilmeden önce hastanın sistemik olarak değerlendirilmesi önemlidir. Sonuç olarak bu örnekte olduğu gibi anemi psikotik atağı tetikleyebileceği gibi derin aneminin kendisinin de psikotik semptomlara yol açabileceği akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: Anemi, Psikotik bulgular, AML

Abstract:0421

[P-014]

ATYPIC PRESENTATION OF HAIRY CELL LEUKEMIA: MARKED LYMPHOCYTOSIS AND NASOPHARYNGEAL INVOLVEMENT.

Esra Ermiş Turak¹, Leylegül Kaynar¹, Çiğdem Pala¹, Gülşah Akyol¹, Muzafer Keklik¹, Mustafa Çetin¹, Özlem Canöz², Sıraç Erten². ¹Erciyes University, Stem Cell Transplantation Hospital, Department of Hematology, Kayseri, ²Erciyes University, Department of Pathology, Kayseri

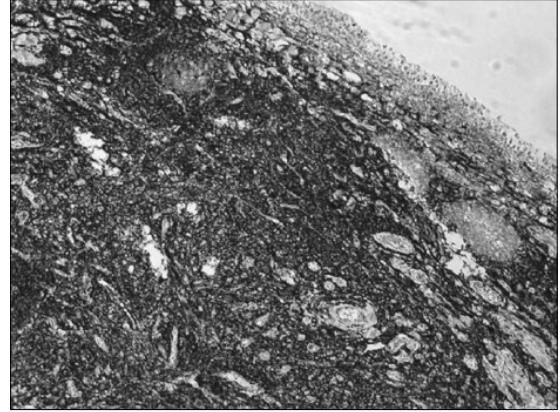
Aim: Hairy cell leukemia (HCL) is a rare indolent B-cell chronic lymphoproliferative disorder with few circulating neoplastic cells. HCL commonly presents with pancytopenia and splenomegaly. The leucemia cells have cytoplasmic projections and express the surface antijens; CD19, CD20, CD11c, CD25, CD103 and negative for CD5 and CD10 in flow citometry. In addition, Immunohistochemical stains is possitive for annexin A1. The most frequent symptoms are weakness and fatigue. In this case we present marked lymphocytosis and involvement nasopharynx of HCL which previously unreported.

Case: 74-year-old man presented with a 3-month history of fatigue and weight loss. Physical examination revealed massive splenomegaly and thrombocytopenia was detected in complete blood analys. We've ruled out other causes of splenomegaly (such as infectious, congestion ...e.g) The patient underwent splenectomy for therapeutic and diagnostic. Result of the pathological evaluation of surgical specimen was hairy cell leukemia (CD5 (-), CD20 (+), CD25 (+), CD103(+), and Annexin (+)). Three months after the operation, the patient presented with hoarseness. The laboratory findings that WBC: 60 X 10³ /µL, Hg: 13.2 g/dL and PLT: 248 x 10³ /µL. We detected soft submucosal mass in the midline of the nasopharynx extending into the lumen and computed tomographic Figure showed the thickness of the posterior superior wall of the nasopharynx. Immunohistochemical staining of mass biopsy was positive for CD20, CD25, Annexin A

and negative for CD5 and CD10 (Figure 1,2,3). Also bone marrow biopsy showed infiltration of HCL. The patient was treated with cladarabine as a single agent for seven days. After the treatment, he did not have any symptoms. He's monitored every 3 months with physical examination and complete blood cell count.

Discussion: HCL in different regions involvement and marked lymphocytosis is rare in the literature. Cutaneous and bone involvement has been previously published in the medical literature. This report is the first case marked lymphocytosis and nasopharyngeal involvement of HCL.

Anahtar kelimeler: Hairy cell leukemia, nasopharynx



Şekil 1. Diffuze Positive Staining for CD20 X 100



Şekil 2. Positive Stainig for Annexin x100



Şekil 3. Positive Staining for CD23 x 100

Abstract:0527

[P-015]

NADİR BİR OLGU: AKUT MİYELOİD LÖSEMİ VE OSTEOSARKOM BİRLİKTELİĞİ. Gökhan Özgür¹, Şükrü Özyayın², Murat Yıldırım¹, Nuri Karadurmuş², Nuri Yiğit³, Yüksel Yurttaş⁴, Oral Nevruz¹, Ferit Avcu¹, Ahmet Türker Çetin¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Dalı, Ankara, ³Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, ⁴Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Akut Myeloid Lösemi (AML) olgun hücre sel elemanlara olgunlaşma yeteneğini kaybetmiş miyeloid öncül hücrelerin hızlı klonal çoğalması ile, osteosarkom (OS) ise malign osteosit hücrelerinin osteoid ve olgunlaşmamış kemik üretimi ile seyreden kemiğin en sık primer tümörüdür. Literatürde AML tedavisi sonrası sekonder OS vakaları veya OS tedavisi sonrası gelişen sekonder AML vakaları rapor edilmesine rağmen her iki malignitenin aynı anda birlikteliği daha önce bildirilmemiştir. Bu sunumda eş zamanlı AML ve OS tanısı konulan bir olgu tartışılmıştır.

Olgu: 23 yaşında erkek hastada, son bir aydır var olan kalça ağrısı ve halsizlik şikayeti ile yapılan laboratuvar incelemelerinde Wbc:2400/mm², Hb:9.7 gr/dl, Plt:230000/mm², kalça grafisinde sağ iliak kanatta 10x5.8 cm ebatlarında kitle saptanmıştır. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi incelemesi sonucu AML tanısı konuldu. Sağ iliak kanattan alınan eksizyonel kemik biyopsisi kondroblastik OS olarak raporlandı. AML nedeniyle verilen remisyon indüksiyon tedavisi sonrası yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi incelemesi remisyonunda değerlendirildi. Olguya, konsolidasyon tedavileri verilmeden sisplatin, doksorubosin, ifosfamid içeren OS tedavi protokolü başlandı. Kemoterapi ve cerrahi tedavileri tamamlanan hastanın sağ kalça ağrısının tekrarlaması üzerine yapılan biyopsi sonucu Kondroblastik OS nüksü olarak değerlendirildi. Ancak bu dönemde tam kan parametreleri normal olan olgunun yapılan kemik iliği biyopsisi AML açısından remisyonunda olarak saptandı. Olgunun OS tedavisi halen devam etmektedir.

Sonuç: AML 2008 WHO sınıflamasına göre sınıflandırılmaktadır. Bu sınıflamada tekrarlayan genetik anormaller ile beraber olan AML varyantında t(8;21) (q22, q22); RUNX1-RUNX1T1 (CBF-alpha/ETO) genetik anomaliler gösterilmiştir. Osteosarkom patogenezinde NF1, P13KCA, p53, Rb, CDK4, YEATS4, HMGA2, SAS genlerinden kaynaklanan bazı mutasyonların sorumlu olduğu bilinmektedir. Son yıllarda, bu mutasyonlara ek olarak Runx2 proteininin de osteosarkom onkogenezinde önemli rol oynadığı gösterilmiştir. Runx proteinleri hematopoetik ve osteogenik soy farklılaşmasını kontrol eden doku-spesifik transkripsiyon faktörleridir (RUNX1/AML1, RUNX2/CBFA1 ve RUNX3 / PEBP2-C). Olguda, Runx proteinlerinin dağılımı araştırılmamış olsa da her iki malignitenin eş zamanlı birlikteliği hematopoetik ve osteogenik soy farklılaşmasından sorumlu Runx proteinlerinin bu birlikteliğin patogenezinde rol oynayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Akut Miyeloid Lösemi, Osteosarkom, RUNX

Abstract:0318

[P-016]

LEİMYOSARKOM TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN AKUT PROMYELOSİTER LÖSEMİ VAKASI. Güven Yılmaz¹, Arzu Develi², Zeynal Bozgün², Semih Keçici², Funda Çinkil Yılmaz². ¹T.C.Sağlık Bakanlığı Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, ²T.C.Sağlık Bakanlığı Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Hematolojik veya Non-Hematolojik kanserlerde Kemoterapi ve RT sonrası akut lösemi gelişimi literatüre bakıldığında oldukça sıktır.Bu grup lösemiler sekonder lösemiler olarak kötü prognozla ilişkilidir. Ancak KT veya RT sonrasında AML-M3 gelişimi oldukça nadirdir. Biz burada Leimiyosarkom tedavisi alan ve 2 yıl sonra Akut Promyelositer Lösemi (APL,AML-M3) gelişen bir vakayı paylaştık.

Vaka; H.D.44 yaş,kadın hasta.

2010 yılında leimiyosarkom tanısı konan ve cerrahi+radyoterapi (RT) tedavisi alan hastada 2012 ağustos ayında relaps nedeni ile tekrar RT uygulanmış. Hasta Ocak 2013'de pansitopeni nedeni ile hematolojiye başvurdu.Febril nötropeni nedeni ile yatışı yapılan hastada lökosit:1100 nötrofil:300 hg:8,9 platelet:63 000 PT:19,6 sn ve INR:1,8 idi. Hastanın yapılan periferik yaymasında mutlak nötropeni ve trombositopeni vardı. Blast görülmedi. Kemik iliği aspirasyonunda artmış promyelosit ve blastları mevcuttu. Biopsi sonucuda benzerdi. PCR ile t(15-17) pozitif gelen hastaya Akut Promyelositer Lösemi (AML-M3) tanısı kondu.Düşük riskli AML-M3 (Lökosit sayısı 10 000'den düşük) olarak sınıflandırılan hastaya ATRA+İdarubicine ile indüksiyon tedavisine başlandı. ATRA+İDA protokolünü Şubat-Mayıs 2013 tarihleri arasında sorunsuz olarak aldı. Haziran 2013 de yapılan kemik iliği aspirasyon ve Bx remisyonunda gelen hastanın t(15-17) negatif olarak geldi. Hastaya idame tedavisi başlandı. Halen sorunsuz olarak idame tedavisi devam etmektedir.

Kemoterapi ve RT sonrası akut lösemi gelişimi literatüre bakıldığında oldukça sıktır. Bu grup lösemilerde genel olarak Topoisomeraz I-II inhibitörü kullanımı ve bu tedaviye eklenen RT neden olarak saptanmıştır(1). Bizim vakamızda Topoizomeraz inhibitörü veya diğer bir kemoteropatik ilaç kullanımı mevcut değildir. Vakamızda cerrahi ve RT tedavisi almıştır. (Hasta dosyasından bakıldı). Sekonder lösemiler olarak kötü prognozla ilişkilidir. Ancak KT veya RT sonrasında AML-M3 gelişimi oldukça nadirdir. Bu nedenle bu hastaların prognozunun diğer sekonder lösemiler gibi kötü olduğu yönünde bir bilgi mevcut değildir. Remisyon ve kür oranlarının denovo AML-M3 de görülen oranlara yakındır.(%80) Ancak genel olarak tedavi yaklaşımı diğer AML-M3'lerden farklı değildir(2). Almış olduğu AML-M3 tedavisinin diğer malignensi üzerine olumlu ya da olumsuz etkileri olduğu yönünde birbilgi mevcut değildir(1,3). Bizim hastamızda da lösemi tedavisi öncesi ve sonrasında leimiyosarkom yönünden yapılan onkolojik değerlendirme de hastanın sarkom yönünden remisyonunda olduğu belirtildi.

Olgunun leimiyosarkom yönünden onkolojik takibi devam etmektedir.

Anahtar kelimeler: Sekonder Akut Promyelositer Lösemi, Topoizomeraz İnhibitörü, Radyoterapi

Abstract:0151

[P-017]

GRANÜLOSİTİK SARKOMLU İKİ OLGU. Gülsüm Akgün Çağlayan¹, Öykü Arslan¹, Oktay Bilgir¹, Emine Özyay².
¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Amaç ve Giriş: Granülositik sarkom, immatur myeloid hücrenin extramedüller olarak çoğalmasıyla oluşan tümörlerdir. Çoğunlukla akut myeloid lösemi (AML), myelodisplastik sendrom, kronik myeloproliferatif neoplazm ile birlikte görülebilmektedir. Granülositik sarkomlu 2 olgu sunuldu.

Olgu 1: 66 yaşında erkek hasta halsizlik ve ciltte peteşiler nedeniyle tarafımızda başvurdu. Yapılan fizik muayenede yaklaşık 1-2 cm boyutlarında çok sayıda servikal lenf nodu saptandı. Yapılan tetkiklerinde wbc:1100 nöt:100 hb:9.5 mcv:89 plt:14.000, periferik yaymada belirgin lökopeni, normokrom normositer eritrositler, trombosit sayısı yaklaşık 20 bin saptandı. Yapılan boyun usg'de en büyüğü 22x6 mm lik multipl lenf nodu bulundu. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda normoselüler kemik iliği, megakaryositler azalmış, %20 oranında myeloid karakterde blastik hücre izlendi. Kemik iliğinden gönderilen flowsitometride CD13%91, CD33:%57, CD64: %97, CD15:%99, CD11b:%98, CD38:%95, MPO:%99, CD45:%97 saptandı, mevcut bulgularla hastaya AML M5 tanısı koyuldu. Servikal bölgeden alınan ekzilyonel lenf nodu biyopsisi granülositik sarkom olarak raporlandı. Allojenik vericisi bulunmayan hastaya AML+extramedüller granülositik sarkom tanılarını ile remisyon induksiyon amaçlı 7/3 ARA-C/IDA, ardından konsolidasyon amaçlı 4 kür HD ARA-C tedavisi uygulandı. Kemoterapi sonrası 4 ay remisyonunda izlenen hastaya kemik iliğinde nüks nedeniyle kurtarma tedavisi olarak FLAG/IDA uygulandı. Hasta tanının yaklaşık 1. yılında kaybedildi.

Olgu 2: 35 yaşında erkek hasta karın ağrısı nedeniyle tarafımıza başvurdu. Hastanın 1 yıl önce ileus nedeniyle dış merkezde opere edildiği ve intestinal granülositik sarkom nedeniyle tedavisiz izlendiği öğrenildi. Hastanın daha önce radyoterapi öyküsü yoktu. Başvuru anında wbc:11000 nöt:7700 hb:14.9 mcv:87 plt:310.000 olan hastanın kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde normoselüler kemik iliği, megakaryositler yeterli, %2 blastik hücre saptandı. Çekilen PET BT de sağ alt yanda intestinal anslar arasında barsak duvarından kaynaklandığı düşünülen 4x3.5 cm lik fdg tutulumu gösteren yumuşak doku kitlesi saptandı. Hastanın tutulu alan radyoterapi açısından riskli olması nedeniyle öncelikle 7/3 remisyon-indüksiyon, ardından konsolidasyon amaçlı HD ARA-C protokolü planlandı. Hasta şuan 3.kür HD ARA-C tedavisini almıştır. Tedavi 4 küre tamamlandı, hastalık aktivitesi PET BT ve kemik iliği kontrolü ile değerlendirilecektir.

Tartışma: Granülositik sarkom en sık cilt, lenf nodları, toraks, abdomen, yumuşak doku, sinusler, genitouriner, gastrointestinal sistemde görülebilir. AML'nin başlangıç bulgusu olarak da görülebilmektedir. Akut lösemnin nüksü yada blastik dönüşüm bulguları olmadan sadece solid tümör şeklinde de gözlenebilmektedir. Granülositik sarkomlu hastalarda 8 gün ile 28 ay içinde (ortalama 7.4 ayda) AML geliştiği görülebilmektedir. AML'li hastalarda kötü prognoz göstergesidir. Tedaviye uygun hastalarda lokal radyoterapi ya da sistemik kemoterapi şeklinde olabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Granülositik Sarkom

Abstract:0409

[P-018]

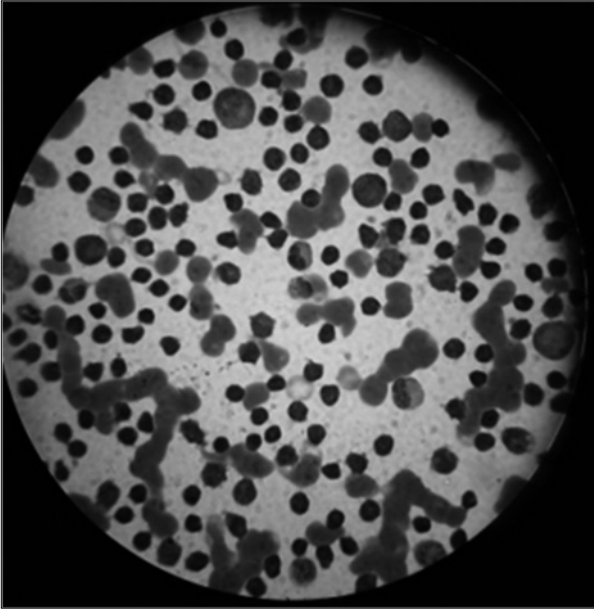
HİPEREZOZİNOFİLİK SENDROMU TAKİBEN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ GELİŞEN BİR OLGU. Anıl Tombak, Mehmet Ali Uçar, Aydan Akdeniz, Mahmut Koyuncu, Naci Tiftik. Mersin Üniversitesi İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Mersin

Giriş: Hipereozinofili, kan eozinofil düzeyinin, en az 1 ay aralıkla bakıldığında, her 2 ölçümde $>1,5 \times 10^9/L$ olması demektir. Hipereozinofilik sendrom (HES), hipereozinofili ile eozinofil ilişkili organ hasarı ve/veya fonksiyon bozukluğunun birlikteliği olarak tanımlanır. HES birincil, ikincil, idiyopatik olmak üzere 3'e ayrılır. Birincil HES'de altta yatan eozinofili, miyeloid veya eozinofilik neoplazi ile ilişkilidir ve klonal olduğu kabul edilir. İkincil HES poliklonaldır; parazitik enfeksiyonlar, solid tümörler, T hücreli lenfoma ile ilişkilidir. İdiyopatik HES'de sebep saptanamaz. Burada, HES nedeniyle takip edilen, takiplerinde pre-B akut lenfoblastik lösemi (ALL) gelişen bir vakayı sunuyoruz.

Vaka: 2006 yılında dış merkezde HES tanısı konulan, şu anda 52 yaşındaki erkek hastanın o dönem yapılan fizik muayenesinde hepatosplenomegali saptanmış, lökosit: $48.000/mm^3$, eozinofil: $33.600/mm^3$, Hb: 12 gr/dL, platelet: $129.000/mm^3$, t(9;22) (-) bulunmuş. Hidroksiüre, kortikosteroid, imatinib tedavileri verilmiş, ancak eozinofilisi düzelmeyince tedaviler sonlandırılmış. Kliniğimize ilk kez 2009'da halsizlik şikayetiyle başvuran hastanın muayenesinde hepatosplenomegali saptandı ve kan eozinofil düzeyi $12.000/mm^3$, lökosit: $17.000/mm^3$, Hb: 12,1 gr/dL, platelet: $177.000/mm^3$ idi. Periferik yaymasında hipereozinofili dışında anormallik yoktu. Ph kromozomu (-) bulundu, gaitada parazit saptanmadı. Kontrollere gelmeyen hasta, 07-2013 tarihinde karın ağrısı, ateş şikayetleriyle 07-2013 tarihinde tekrar kliniğimize başvurdu. Masif hepatosplenomegalisi olan hastanın lökosit: $776.000/mm^3$, Hb: 5,9 gr/dL, platelet: $59.000/mm^3$, LDH: 524 U/L olarak saptandı. Periferik yaymada silme lenfoblast görüldü (Şekil). Kemik iliğinin de lenfoblastlarla infiltre olduğu tespit edilen hastaya pre-B ALL teşhisi konuldu. Yeniden, RT-PCR ile Ph kromozomu analizi için kan örneği alındı ve sitogenetik inceleme başlatıldı (tetkikler henüz sonuçlanmadı). Lökoferez yapılan hastaya takiben, Larson kemoterapi kürü başlandı. Tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: HES, eozinofil artışı ile ilişkili doku tutulumu ve organ fonksiyon bozukluğu ile karakterize bir hastalıktır. Tanısı için ikincil eozinofili sebeplerinin dışlanması gerekir. Literatürde HES'nin, miyeloid (akut miyeloid lösemi, kronik miyeloid lösemi) veya T-hücreli malignitelerle (T-ALL, T hücreli Hodgkin dışı lenfoma) ilişkisi bildirilmekle beraber çok az sayıda vakada bizim vakamızdaki gibi B hücreli neoplazi geliştiği rapor edilmiştir ve bu vakalarda klonaliteyle ilişkili çalışmalara ihtiyaç vardır. HES'nin eozinofilik lösemi ile ilişkisi de tartışmalıdır. Birincil HES tanılı hastaların %50-60'ında FIP1L1-PDGFRalpha gen füzyonunun (+) olduğu ve bu vakalarda eozinofilik lösemi ya da miyeloproliferatif hastalık gelişebileceği bildirilmiştir. Birincil HES tanısı konulan hastalar takiplerinde, son organ hasarı gelişimi açısından dikkatle tetkik edilmeli, ayrıca bu hastalarda gelişebilecek ikincil maligniteler de akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: akut lenfoblastik lösemi, hipereozinofilik sendrom



Şekil 1. Periferik yaymada silme lenfoblast ve seyrek eozinofiller

Abstract:0425

[P-019]

KANSER TEDAVİSİ SONRASI İKİNCİL AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ GELİŞEBİLİR Mİ? Ali Hakan Kaya¹, Gökçe Kübra Taşkın¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Onur Eşbah², Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹.
¹Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği ve Kök Hücre Nakli Merkezi, Ankara.,
²Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, Ankara.

Giriş: Malignite tedavisine ikincil olarak gelişen kanserler genellikle akut miyeloid lösemi (AML) ve miyelodisplastik sendrom (MDS) olarak karşımıza çıkmaktadır. Nadirde olsa akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavi sonrasında geliştiği literatürde belirtilmiştir. Bu yazıda ileri evre epitelyal over kanseri tedavisinden 14 ay sonra Ph (+) ALL tanısı almış bir olgu ile, germ hücreli testis tümörü tedavisinden 33 ay sonra ph (-) ALL tanısı almış bir olgu sunulmuştur.

Hastalar: Vaka 1: 58 yaşında bayan hastaya mart 2011 tarihinde evre 4 malign epitelyal over kanseri (AC metastazi + peritonitis karsinomatoza) tanısı konulmuş. Hastaya hastanemiz Onkoloji bölümünde 6 kurs karboplatin paklitaksel tedavisi verilmiş. Tedavi sonrası kontrolünde tam remisyona elde edilmiştir. Takibinde mayıs 2012 tarihinde yapılan hemogramda wbc: 37,000 (103/ml), lym: 24,000 (103/ml), hgb: 12,1 (g/dl), plt: 214,000 (103/ml) saptanması üzerine hematoloji polikliniğimize yönlendirilen hasta değerlendirilmiş ve Ph(+) B ALL tanısı almıştır. Hastaya imatinib ve hyper-CVAD kemoterapi protokolü başlanmış, takipte baş ağrısı olması ve şüpheli kranial tutulum nedeni ile imatinib dasatinib ile değiştirilmiştir. AKHN istemeyen hastaya Hyper-CVAD / ARA-C-MTX tedavisi toplamda 8 kür olacak şekilde, intratekal tedavi eşliğinde verilmişti. Hasta halen dasatinib ile kombine olarak idame tedavisi almaktadır.

Vaka 2: 56 yaşında erkek hasta ağustos 2010 tarihinde testis tümörü - seminom evre 2 tanısı konulmuş. Toplam 4 kurs bleomisin, etoposid, cisplatin (BEP) kemoterapi rejimi ve sonrası radyoterapi uygulanmış.

Yapılan tedavi sonrası tam remisyonda takip edilen hasta mayıs 2013 tarihinde burun kanaması ile acile başvurmış. Yapılan hemogramda wbc: 730 (103/ml), lym: 460 (103/ml), hgb:10,7 (g/dl), plt: 22,000 (103/ml) saptanması üzerine tarafımızca acilde değerlendirildi. Hastaya B ALL tanısı konuldu, normal karyotip saptandı. Hastaya HyperCVAD kemoterapisi başlandı ancak hasta tedavi sırasında gram negatif sepsis ve tiftitis nedeni ile kaybedildi.

Tartışma: Solid veya hematolojik malignite sonrası kemoterapi almış olan hastalarda akut lenfoblastik lösemi gelişebildiği gözlenmektedir. Verilen kemoterapötiklerle ilişkisi AML vakalarındaki kadar açıkça gösterilememiş olmakla birlikte bu vakaların en sık 11q23 anomalileri ile birlikte gözlendiği izlenmiştir. Ancak bizim vakalarımızda olduğu gibi diğer Ph (+) ALL ve normal karyotip ile birlikte giden ALL vakaları oldukça nadirdir.

Anahtar kelimeler: ikincil ALL, philadelphia kromozom, kemoterapi

Abstract:0493

[P-020]

KEMİK İLİĞİ TUTULUMU OLMADAN İZOLE SANTRAL SİNİR SİSTEM TUTULUMU İLE PREZENTE BİR RELAPS AML VAKASI. Ömer Önder Savaş, Simten Dağdaş, Funda Ceran, Cenk Sunu, Hacer Berna Afacan Öztürk, Aysun Gönderen, Yasin Kalpakçı, Ahmet Kürşat Güneş, Gülsüm Özet. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

AML relapsı genelde kemik iliğinde görülmesine karşın nadir olarak izole veya kemik iliği ile beraber ekstramedüller (EM) relaps görülebilmektedir. EM relapslar daha çok yumuşak doku ve ciltte görülmeye yatkındır, santral sinir sistemi (SSS) relapsı oldukça nadirdir. Biz de AHKHN sonrası kemik iliği tutulumu olmaksızın izole SSS relapsı olan bir AML vakasını sunmayı planladık.

Vaka: 30 yaşında erkek hasta 2008 Nisan'da AML M5 tanısı konuldu. Hastaya ikinci relaps sonrası tam uyumlu kardeş donörden busulfan siklofosfamid hazırlama rejimi ile 2010 Şubat ayında allojenik kök hücre nakli yapıldı. Sitogenetik incelemede inv(16) pozitifliği saptanmış olan hastada nakil sonrası 7.ayda %95 kimerizm saptandı, nakil sonrası başlanan immünsüpresif tedavi kesildi. Hastada nakil sonrası 8.ayda yapılan beyin omurilik sıvısı yayma ve akım sitometri incelemesinin tutulumla uyumlu olduğu görüldü. Hastaya intratekal kemoterapi planlandı. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsi değerlendirmesinde hastalık tutulumu saptanmayan hasta yaklaşık 3 yıldır kemik iliği tutulumu olmaksızın izole SSS relapsı tanısı ile takip edilmektedir.

Tartışma: Literatüre bakıldığında AHKHN sonrası AML vakalarının %20-70 arası değişen oranlarda relaps olduğu gösterilmekle beraber lösemik hücre yükünün en ağır olduğu bölge olması açısından kemik iliği relapsı daha olasıdır. İzole EM relapsı genelde 1 yıl içinde kemik iliği relapsı izlemektedir ve bu durum izole EM relapsa oranla çok daha kötü bir prognostik faktör olarak karşımıza çıkar. Bizim hastamızda SSS relapsını takiben 3 sene geçmesine rağmen kemik iliği tutulumu saptanmamıştır. EM relaps ortaya çıkmasına zemin hazırlayan birtakım faktörler öne sürülmüştür. Bunlar arasında CD56 ekspresyonu, t(8,21), inv(16) varlığı ve hastanın AML M4 veya M5 olmasıdır. Bizim hastamızda da inv(16) varlığı saptanmıştır ve AML M5 tir. AHKHN sonrası relapsların değerlendirildiği bir çalışmada vakaların yaklaşık %10

unda izole EM relapsı saptanmıştır. Bu çalışmada EM relapsı gelişen hastalar kemik iliği relapsı olan hastalarla karşılaştırıldığında, kronik veya akut graft versus host hastalığı (GVHH) öyküsü olanların EM relapsı geliştirmeye daha yatkın olduğu gösterilmiştir. Ayrıca izole EM relapsı olan hastaların kemik iliği relapsı olan hastalara oranla daha iyi yaşam süresine sahip oldukları gösterilmiştir. Bizim hastamızda literatürden farklı olarak akut veya kronik GVHH öyküsü mevcut değildi fakat relaps sonrası 3 yıldır takibinin devam ettiği düşünüldüğünde yaşam süresinin kötü olmadığı ifade edilebilir. Başka bir çalışmada SSS relapsı için en önemli risk faktörünün kullanılan kemoterapi olduğu vurgulanmıştır. Sonuç olarak izole SSS relapsı çok nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. EM relapsı riskini değerlendirirken hastanın sitogenetik yapısı, FAB sınıflamasına göre alt tipi, uygulanan tedavi, GVHH öyküsü gibi faktörler değerlendirilebilir. İzole EM relapsı kemik iliği relapsı görülen vakalara göre daha iyi prognoza sahiptir.

Anahtar kelimeler: AML, Relaps

Abstract:0500

[P-021]

AKUT BATIN İLE SEYREDEN ATİPİK PREZENTASYONLU ATRA SENDROMU OLGUSU. Selda Kahraman, Serkan Ocakçı, Seçkin Çağırğan. İzmir Medicalpark Hastanesi Hematoloji Kliniği, İzmir

Retinoik asit sendromu (RAS) solunum sıkıntısı, ateş, pulmoner ödem, pulmoner infiltratlar, plevral ve perikardiyal effüzyon gelişimi, hipotansiyon, kilo alma ve böbrek yetersizliği ile karakterizedir. Klinik bulgulara dayanan tanı, alternatif sebeplerin olmadığı durumda bu bulgulardan en az üçünün varlığı ile konur. Sepsis, pnömoni, sıvı yüklenmesi, kan transfüzyonu reaksiyonları benzer bulgulara neden olabildiğinden ayırıcı tanıda güçlüklereden olmaktadır. Sıklığı %6 - 27 arasında değişmektedir. Başvuru anında yüksek beyaz küre sayısı, tedavi esnasında beyaz kürelerin hızlı yükselmesinin RAS gelişimi ile ilişkili olduğu belirtilmişse de bu durum bütün araştırmacılar tarafından doğrulanmamıştır. Sendromun patogenezi tam olarak anlaşılacakla birlikte kapiller kaçış sendromuna benzeyen bu tablodan vazoaktif sitokinlerin salınımı, adhezyon moleküllerinin miyeloid hücre yüzeyinde artmış ekspresyonu, malign promiyelositlerin migratuar kapasitelerinde artış sorumlu tutulmaktadır. Burada akut batın, akalkülöz kolesistit ve asit ile başlayıp akciğer bulgularının sonradan geliştiği bir akut promiyelositer lösemili olgu sunulacaktır.

33 yaşında bayan hasta Ağustos 2012'de pansitopeni nedeniyle yapılan tetkiklerinde dış merkezde AML tanısı alan hastanın periferik kandan bakılan t(15,17), t(8,21), inv16, NPM-1, FLT3 ITD (-) saptanmış. Başka bir merkezde ise kemik iliğinden PCR ve FISH ile bakılan t(15,17) pozitif değerlendirilmiş. t(15,17) pozitifliği kendi laboratuvarlarında doğrulanamayan hasta AML-M4 kabul edilmiş. 1 kür 7/3 Ara C-İda ile tam yanıt alınan hastaya ardından 3 kür HIDAC uygulanmış. Takibinin 6. ayında lökosit 3900-Hb. 11,5 g/dl, plt. 88000/mm³ olması üzerine yapılan kemik iliği asp. da %40 blastik natürde hücre saptanmış. Nüks sırasında hastanın kemik iliğinden gönderilen t(15,17) FISH ve PCR yöntemleri ile pozitif olarak değerlendirildi. AML -M3, 6. ayda erken relaps olarak değerlendirilen hastaya ATRA 25 mg/m²/günden başlandı. Tedavinin 4. gününde tedaviye İDA-FLAG kemoterapisi eklendi. Hastanın lökosit 2410-hb. 8,7 g/

dl, nötrofil 2180, plt. 50000/mm³ iken yaygın karın ağrısı, bulantı, kusma yakınması gelişti. Fizik bakışında tüm batında yaygın hassasiyet, defans ve rebound bulguları mevcuttu. Yapılan batın usg'sinde safra kesesi duvar kalınlığı diffüz artmış- en kalın yerinde 6 mm, perikolesistik serbest sıvı ve batın içinde yaygın asid tespit edildi. Hastanın oral alımı kesilerek imipenem ve metronidazol IV tedavileri başlandı. Çekilen PA akciğer grafisi (Şekil 1) ve Toraks HRCT' de bilateral plevral effüzyon ve her iki akciğerde yamasal infiltrasyon alanları saptandı. (Şekil 2) hasta RAS olarak değerlendirildi ve ATRA kesilerek tedavisine deksametazon 24 mg-gün eklendi. Tedavinin üçüncü gününde hastanın batın yakınmaları tamamen düzeldi. Beşinci günde yapılan batın usg si normal olarak saptandı. PA Akc grafisinde plevral effüzyon ve akciğer infiltrasyonları gerileyen hastanın halen takip ve tedavisi devam etmektedir.

Anahtar kelimeler: APL-RAS sendromu



Şekil 1. Tanı anı PA akciğer grafisi



Şekil 2. Tanı anı Toraks HRCT görüntüsü

Abstract:0509

[P-022]

RENAL İNFİLTRASYON İLE SEYREDEN AKUT LENFOLASTİK LENFOMA/LÖSEMİ OLGUMUZ. Serife Solmaz Medeni, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, Abdullah Katgı, İnci Alacacıoğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Akın, Fatih Demirkan, Hayri Güner Özsan. *Dokuz Eylül Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye*

25 yıl önce total abdominal histerektomi ve bilateral salpingo ooforektomi operasyonu öyüsü mevcut olan 65 yaşında kadın hastanın, 2013 Ocak ayında dış merkezde yapılan kontrollerde sol hidroureteronefroz saptanmış, üroloji tarafından nefrektomi planlanarak operasyon öncesi yapılan tetkiklerde anemisi, lökositozu saptanmış ve hematoloji polikliniğine yönlendirilen hastanın ocak 2013 dış merkez üniversite hastanesinde yapılan kemik iliği biyopsisinde B hücreli lenfoblastik lösemi/lenfoma tanısı almış. Dış merkezde eş zamanlı yapılmış olan sol radikal nefrektomi materyali biyopsi sonucu: Atrofik hidronefrotik böbek ve B hücreli lenfoblastik lenfoma/lösemi infiltrasyonu izlenmiş ve bu sonuçlar ile hastanemize başvuran olgunun başvurusunda Wbc: 40.4 10³/µL, Neu: 2.4 10³/µL, Lym: 34.3 10³/µL, Hb: 10.5 g/dL, Plt: 93 10³/µL, LDH:3148U/L, Cre: 1.39mg/dL, Sedim:80mm/h, Ürik asit: 11.8mg/dL olduğu saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %98 lenfoblast artışı saptanan hastanın kemik iliği aspirasyon örneğinden gönderilen sitogenetik incelemede Ph kromozomu negatif sonuçlandı. Akım sitometrisinde B hücreli ALL ile uyumlu gelen hastaya 02.2013 tarihinde Hyper-cvad 1. Kür 1.kol tedavisi başlandı. 03.2013 tarihinde 1.kür Hyper-cvad 2.kol öncesi kemik iliği aspirasyonu yapılarak remisyonda olduğu gözlenen hastaya 2.kol tedavisi ile devam edildi. Sonrasında 04.2013 tarihinde Hyper-cvad 2.kür 1.kol,05.2013 tarihinde Hyper-cvad 2.kür 2.kol tedavisi verilmiş olup en son 07.2013 tarihinde 3. Kür tedavisi tamamlanmış olup 4. Kür ile tedavisi devam etmektedir. Akut B hücreli lenfoblastik lenfoma/lösemi olgularında renal tulum çok rastlanmamakta olup daha çok tedavi sonrası renal yetmezlik gelişebilmektedir.Hastamızın akut lenfoblastik lenfoma/lösemi renal tutulumu olması nedeni ile literatüre katkıda bulunması amacı ile sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: akut lenfoblastik lenfoma/lösemi, renal hastalık

Abstract:0526

[P-023]

NAZAL KAVİTEDE GELİŞEN NADİR BİR İZOLE MİYELOİD SARKOMA OLGUSU. Gökhan Özgür¹, Ali Kılınç², Elvin Rustemov¹, Oral Nevruz¹, Ferit Avcu¹, Ahmet Türker Çetin¹. ¹*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*, ²*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Miyeloid sarkoma (MS) akut miyeloblastik löseminin (AML) nadir gelişen bir formudur. MS histopatolojik olarak immatür miyeloid hücrelerin ekstramedüller yapılarada görülmesidir. MS' lar AML tedavisi sonrası remisyonda iken kemik iliği dışı dokularda izole relaps şeklinde gözlenebilmektedir. Burada nazal kavitede gelişen ve şiddetli trigeminal nevraljiye sebep olan izole MS olgusu sunulmuştur.

Olgu: 25 yaşında erkek hasta; 10 yıl önce AML tanısı ile remisyon-indüksiyon, konsolidasyon

tedavileri uygulanmış olup remisyonda takip edilmekteydi. Müracaatından 2 ay önce özellikle frontal bölgede olan ve diş ağrısının da eşlik ettiği ağrı yakınması mevcutmuş. Bu yakınmalarla başvurduğu sağlık merkezinde sinüzit tanısı ile antibiyotik verilmiş. Ancak şikayetlerinde gerileme olmamış. Bu nedenle yapılan MR incelemesinde nazal kavitede polip teşhisi konularak KBB tarafından opere edilmiş. Hastanın şikayetlerinin devam etmesi ve daha önce polip operasyonu ile alınan kitlenin patoloji sonucu şüpheli gelmesi nedeniyle uygulanan PET-CT incelemesi sonucunda frontal sinüsün hemen alt kesiminden orta hattan başlayarak kaudale uzanım gösteren ve nazal kavitenin sağ yarısını tamamen doldurarak nazal pasajı obstrükte eden yumuşak doku dansitesi alanında artmış metabolik aktivite tutulumu (SUVmax:9.3) izlendi. Ayrıca sağ maksiller sinüste de belirgin artmış metabolik aktivite izlendi. Malignite şüphesi ile nazal kaviteden alınan biyopsi sonucu miyeloid natürde blastik hücrelerden oluşan tümör infiltrasyonu olarak rapor edildi. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerde yaygın miyeloperoksidaz ve CD117 pozitifliği saptandı. Hastanın kan yayması ve kemik iliği normal olarak değerlendirildi. Sonuç olarak izole MS tanısı konuldu ve hasta remisyona girdikten sonra 3 kür konsolidasyon tedavisi uygulandı.

Sonuç: İzole MS, AML tanısı ile tedavi edilen ve tam remisyon sağlanan hastalarda yıllar sonra ortaya çıkabilmektedir. Özellikle AML tedavisi sonrası tam remisyon ile takip edilen hastalarda lokalize persistan yakınmalar ve bulgular varsa ileri tetkik ile izole MS araştırılmalı, erken tanı ve tedavi açısından her zaman akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Miyeloid Sarkom, Akut Miyeloid Lösemi

Abstract:0128

[P-024]

PLEVRAL MAYİDE AKUT MİYELOİD LÖSEMİ TUTULUMUNUN FLOW SİTOMETRİ İLE TESPİTİ. Muzaffer Keklik¹, Leylagül Kaynar¹, Serdar Şıvgın¹, Çiğdem Pala¹, Sedat Tarık Fırat², Mustafa Yavuz Köker³, Demet Çamlıca⁴, Bülent Eser¹. ¹*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri*, ²*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri*, ³*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji Bilim Dalı, Kayseri*, ⁴*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Flow Sitometri laboratuvarı, Kayseri*

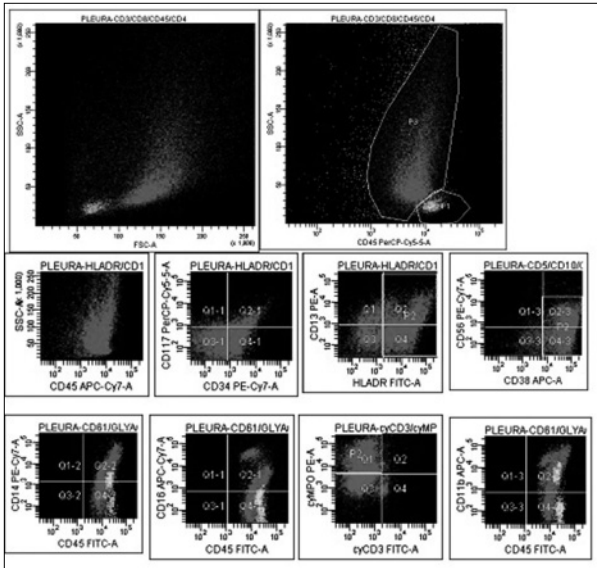
Giriş: ve **Amaç:** Akut myeloid lösemi (AML) ile lösemik plevral effüzyon birlikteliği nadirdir. Literatürde AML plevral mayi tutulumuna ait gerçek insidansın kesin olmadığı bildirilmektedir. Flow sitometri, diğer vücut sıvıları yanında plevral mayi tetkikinde de kolay uygulanabilirliği, erken sonuç vermesi ve tanıya katkısı nedeniyle önemli bir tetkik yöntemidir. Bu çalışmada; flow sitometrik inceleme ile plevra sıvısında AML tutulumunu tespit ettiğimiz bir olguyu, nadir görülmesi nedeniyle sunduk.

Olgu: 25 yaşında kadın hasta yüksek ateş, nefes darlığı şikayeti ile acil polikliniğine başvurduğunda; genel durumu orta, şuur açık idi, takipneik solunumu mevcuttu. Ateş: 38.5 derece, nabız:120/dk. TA: 100/70 mmHg idi. Fizik muayenede, solunum seslerinin akciğer bazallerinde alınmadığı fark edildi. Yapılan tetkiklerde; Hb: 10.3 g/dl. WBC: 69 x 10³/µL. Plt: 150 x 10³/µL idi. Periferik yaymada blastik hücreler görüldü. PA akciğer grafisinde plevral mayi görünümü tespit edildi. Takibinde çekilen toraks tomografisinde her iki hemitoraksta plevral

mayı izlendi. Hastaya torasentez yapıldı, serofibrinöz vasıfta olan sıvının protein değeri 6.1 g/dl. ve beyaz küre sayısı; $5.7 \times 10^3/\mu\text{L}$ idi. Plevral mayiden gönderilen flow sitometri tetkikinde; totalin %85'i oranında myelomonositik karakterli blastik hücre gurubu tespit edildi; CD 4(+), CD34(+), CD117(+), HLA DR(+), CD33(+), CD38(+), CD14(+), CD11b(+), MPO(+) bulunurken CD4/CD8 oranı: 40/56 idi. (Şekil 1). Bulgular, AML plevra tutulumu ile uyumlu olarak geldi. Plevral sıvıdan gönderilen galaktomannan, tüberküloz tetkikleri ile viral markerler negatif olarak sonuçlandı. Bakteriyel ve mikobakteriyel kültürlerde üreme olmadı. Hastaya boşaltıcı torasentez yapıldı ve sitarabin ile daunorobusinden oluşan indüksiyon kemoterapisi planlandı.

Tartışma: AML'de çeşitli sebepler plevral effüzyona yol açabilir (enfeksiyon, hipoalbuminemi, kalp yetmezliği, renal yetmezlik v.s), fakat plevral mayide lösemik infiltrasyon nadir bildirilmiştir. Flow sitometri, giderek artan kullanım alanları nedeniyle klinik pratikte potansiyel yararı azımsanmayacak bir yöntem olarak önem arz etmektedir. Bu olgu ile; nadir görülen AML plevral mayi tutulumunu ve flow sitometrinin önemini vurgulamayı amaçladık. Sonuç olarak; flow sitometri, plevral mayi tespit edilen hastalarda AML gibi malignitelerin tanısında önemli yeri olan, kolay uygulanabilen bir yöntemdir.

Anahtar kelimeler: akut myeloid lösemi, flow sitometri, plevral mayi



Şekil 1. Plevral mayi flow sitometrisi

Abstract:0448

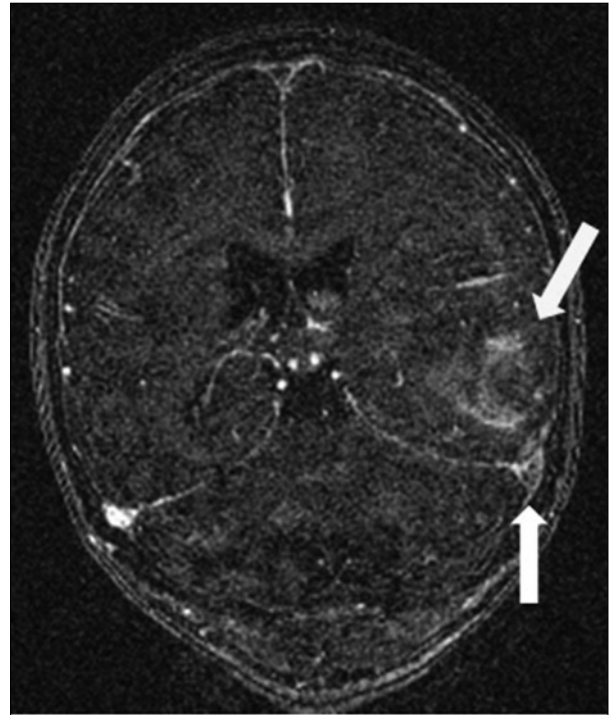
[P-025]

T-ALL TANILI HASTADA L-ASPARAJİNAZ TEDAVİSİ SEYRİNDE GELİŞEN SEREBRAL SİNÜS VEN TROMBOZU. Hatice Demet Kiper¹, Orhan Kır¹, Ülkü Ergene², Cenk Eraslan³, Mahmut Töbü¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, ²Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Venöz tromboz; hematolojik hastalıkların seyrinde sıklıkla karşılaşılabilen bir komplikasyon olup, hastalığın kendisine veya uygulanan tedaviye bağlı olarak

gelişebilir. Akut Lenfoblastik Lösemi'de (ALL) tromboz gelişimi nadir bir komplikasyon olmakla birlikte, indüksiyon kemoterapisi sırasında L-asparajinaz ve steroid tedavisinin birlikte kullanılması bu riski belirgin olarak arttırmaktadır. L-asparajinaz tedavisine bağlı serebral sinüs ven trombozu (SVT) insidansı %1-3 olarak bildirilmektedir. Burada L-asparajinaz tedavisi seyrinde gelişen SVT olgusu sunulmuştur.

Olgu: B.B., 19 yaşında erkek olgu halsizlik, çabuk yorulma yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde solukluk saptandı. Lenfadenopati, hepatosplenomegali ve nörolojik bulgusu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: $3240/\text{mm}^3$, Hemogloblin: 7,1 gr/dL, Trombosit: $125.000/\text{mm}^3$, PZ: 13 sn (INR: 1.1), APTZ: 30.4 sn (normal), karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, eritrosit sedimentasyon hızı 28 mm/saat saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda selülarite artmış, %95 lenfoblast karakterinde hücre egemenliği, akım sitometride CD2, CD5, CD7, CD 45 ve CD 34 pozitif. T-ALL tanısı alan olguya Hoelzer indüksiyon kemoterapisi başlandı. Ondört günlük L-asparajinaz ($6000 \text{ mg}/\text{m}^2/\text{gün}$) tedavisi tamamlandıktan sonraki üçüncü gün baş ağrısı, baş dönmesi ve bilinç bulanıklığı gelişen olguya çekilen kranial MR' da SVT ve buna bağlı hemorajik enfarkt saptandı (Şekil 1). Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) tedavisi başlandı. Takipte nörolojik yakınmaları gerileyen olgunun ek sorunu olmadı.



Şekil 1. serebral sinüs ven trombozu MR
Beyaz ok: Sağ transvers sinüs içerisinde kontrast geçişi izlenebilirken sol transvers sinüs içerisinde hipointens trombüs görülmekte. Sarı ok: Sol serebral hemisferde temporal lobda içerisinde hipointens hemorajik materyal izlenen, çevresinde hiperintens ödem sahası bulunan enfarkt alanı görülmekte.

Tartışma: L-asparajinaz'ın iyi bilinen bir yan etkisi tromboz veya kanama ile karakterize koagülopati olup, Antitrombin III, Protein C ve Protein S gibi anti-koagülan proteinlerin sentezinde azalma tromboz ile,

fibrinojen düzeyinde azalma ise kanama ile ilişkilidir. Asparajinaz'ın prednizolon yerine deksametazon ile kombine edilmesinin tromboz insidansını azalttığı gösterilmiştir. Lösemilere bağlı venöz trombozun tedavisinde güvenli ve pratik olması nedeniyle DMAH sık olarak kullanılır. L-asparajinaz içeren indüksiyon kemoterapisi alan ALL hastalarında akut gelişen nörolojik bulgular ve mental durum değişikliklerinde SVT açısından uyanık olunması ve erken dönemde tablonun tanınarak DMAH tedavisinin başlanması komplikasyonları önlemek açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: akut lenfoblastik lösemi, L-asparajinaz, serebral sinüs ven trombozu

Abstract:0467

[P-026]

AKUT LÖSEMİK APANDİSİT GELİŞEN BİR REFRAKTER AKUT LÖSEMİ VAKASI. Volkan Karakuş¹, Yasin Şahintürk², Erdal Kurtoglu¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya, ²Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, Antalya

Giriş: Akut myeloid lösemi (AML) orta yaşta erişkinlerde görülür. AML yumuşak dokuyu tutuyorsa granülositik sarkoma (GS) adını alır. GS gastrointestinal sistemde görülebilir fakat appendix yerleşimi nadirdir. Yapılan otopsilerde AML gastrointestinal sistem tutulumu %7-%20 olarak saptanmıştır. Bunun yanında appendiksin lösemik hücrelerle infiltrasyonu da relaps için nadir bir bölgedir (1). Bu vakada AML tanılı 50 yaşında erkek hastada gelişen akut apandisit ve cerrahi operasyon ile tedavi edilmesi anlatılacaktır.

Vaka: AML tanılı 50 yaşında erkek hasta idarubisin (12/m²/3 gün) ve sitozin arabinozid (100mg/m²/7 gün) ile tedavi edildi ve tedavinin 28. gününde yapılan kemik iliği biyopsisi sonucuna göre refrakter AML olarak kabul edildi. Tedavinin 29. gününde yapılan fizik muayenede hastada sağ alt kadranda ağrısı ve rebound saptandı. Beyaz küre düzeyi 21860/mm³ olan hastanın; %8 nötrofil, %6 lenfosit, %4 monosit, %0,1 bazofil, %0,1 eozinofil ve %80 immatür hücreler mevcuttu. Hemogloblin 9,2 g/dl, trombosit 172000 mm³ olarak saptandı. C-reaktif protein düzeyi 94 mg/dl olan hastanın yapılan batın ultrasonografisinde appendiks duvarında kalınlaşma, periappendiküler sıvı ve intraabdominal serbest sıvı saptandı. Akut apandisit tanısı alan hastaya apendektomi uygulandı. Yapılan histopatolojik incelemede CD34 ve myeloperoksidaz pozitif transmurall myeloblast infiltrasyonu saptandı. Lösemik hücrelerin infiltrasyonu sonucu akut apandisit geliştiği saptandı. Cerrahi yara iyileşmesi sağlandıktan sonra hastaya fludarabin (30 mg/m²/5 gün) ve sitozin arabinozid (2000mg /m²/5 gün) protokolü uygulandı. İkinci siklus tedavinin 30. günü yapılan kemik iliği örneklemesi remisyonunda AML olarak sonuçlandı

Tartışma: Yapılan otopsilerde AML gastrointestinal sistem tutulumu %7-%20 olarak saptanmıştır. Büyük çoğunlukla lösemik infiltratlar gastrointestinal sistemde nodül, plak yada ülseratif lezyonlar olarak prezente olurlar. Appendiks tutulumu ise nadir olmakla birlikte akut apandisit ile klinik prezentasyon çok daha azdır.

Sonuç olarak gastrointestinal sistem tutulumu akut apandisit ile prezente olan refrakter AML vakamızda cerrahi yara iyileşmesi gerçekleşti ve ikinci siklus tedavi ile hastada remisyon sağlandı.

Anahtar kelimeler: akut lösemi, apandisit

Abstract:0403

[P-027]

REMİSYONDA OLAN SEKONDERAKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ OLGUDA EKSTRAMEDÜLLER NÜKS OLARAK CİLT TUTULUMU. Tuba Ersal, Vildan Özkocaman, Fahir Özkalemkaş, Gönül Irmak, Hilmi Erdem Gözden, Rıdvan Ali. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Leukemia cutis (LC) tanısı, sıklıkla sistemik lösemi ile eş zamanlı olarak veya sistemik lösemi tanısından sonra konur. Akut miyeloid lösemide çok ve çeşitli dermatolojik bulgular olmasına rağmen bunlar çoğunlukla sitopenilere ve hemostaz bozukluklarına bağlı olup cilt tutulumu sık değildir.

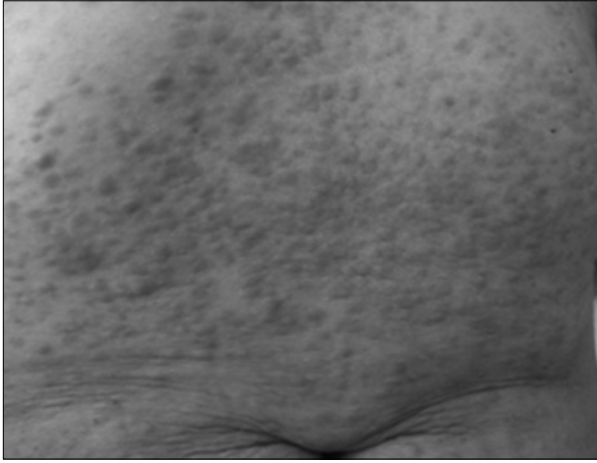
Olgu: Altmış yaşında kadın hasta, halsizlik, bulantı, kusma şikayeti ile acil serviste yapılan hemogramda lökosit: 49000/mm³, nötrofil: 35100/mm³, Hgb:10.00 g/dL, trombosit:138000/mm³ olarak tespit edildi. Fizik muayenesinde cilt soluk görünümündeydi. Organomegali, lenfadenopati saptanmadı. Periferik yaymasında %6 blast, %55 parçalı, %12 metamiyelosit, %16 miyelosit, %4 lenfosit, %2 çomak, %5 monosit gözlemlendi. Kemik iliği aspirasyonu kronik miyeloid lösemi ön tanılı olguda akselere faz olarak yorumlandı. Atipik kronik miyeloid lösemi (Ph kromozomu negatif) den transforme akut miyeloid lösemi tanısı ile hastaya 3/7 remisyon indüksiyon kemoterapisi başlandı. F1SH ile inv 16 negatif, t(15;17) negatif, PCR ile BCR/ABL - p210 füzyon gen transkripti negatif, JAK2 mutasyonu negatif olarak saptandı. Remisyon indüksiyon kemoterapisi (3/7) sonrası remisyon giren hastaya 1. konsolidasyon kemoterapisi verildi. Yatış hemogramı normaldi. Fizik muayenesinde genel durumu orta-iyi, ekstremitelerde ve karında ciltten daha kırmızı, kaşıntılı papüler lezyonları mevcuttu (Şekil 1). Bu lezyonlardan yapılan cilt biyopsisi blastik hücre infiltrasyonu gösteren deri dokusu (akut miyeloblastik lösemimin deri tutulumu ile uyumlu) olarak sonuçlandı. Kemoterapinin 21. günü nötropeniden çıkan hastanın kemoterapi ile cilt lezyonları geriledi fakat kaybolmadı (Şekil 2).

Kemoterapiden 5 hafta sonra lökosit:120000/mm³, nötrofil:12300/mm³, Hgb:9,3 g/dL, trombosit: 97000/mm³ ile başvurdu. Hastanın periferik yaymasında %80 kadar myeloblast hakimiyeti mevcuttu. Genel durumu iyi olan hastaya poliklinikten düşük doz sitozin arabinozid kemoterapisi başlandı. İki hafta sonra acil servise yüksek ateş ve kanama şikayeti ile başvuran hasta üst gastrointestinal sistem kanaması ve febril nötropeni ile yatırıldı. Genel durumu giderek kötüleşen hasta endotrakeal entübasyon yapılarak yoğun bakım ünitesine sevk edildi.

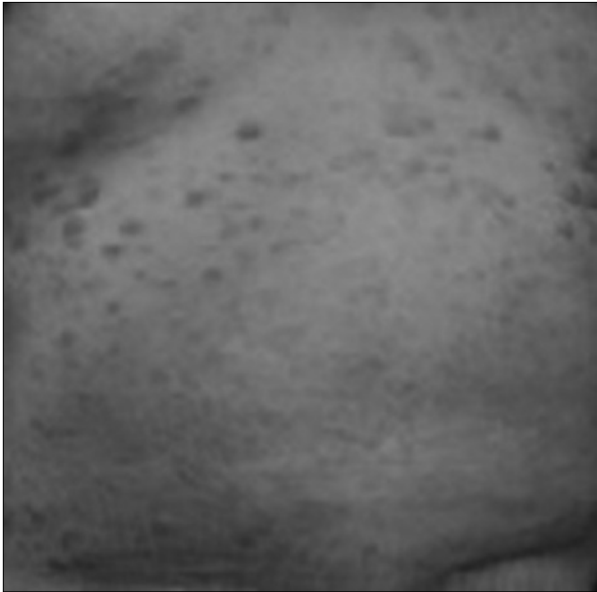
Tartışma: Akut lösemi ve trizomi 8 birlikteliğinde cilt tutulumlu olgular %6 oranında bildirilmektedir.

Ekstramedüller tutulumu olan AML hastalarında yüksek lökosit sayısı, CD56 ekspresyonu ve 11q23 ilişkisi bildirilmektedir. Ekstramedüller tutulumlu AML hastalarında indüksiyon kemoterapisine yanıt ve sağkalım oranları düşmektedir. Sonuç olarak; bizim olgumuzda atipik KML den transforme sekonder AML idi ve sitogenetik iyi risk faktörleri yoktu. 46XX karyotip özelliğindedi, trizomi 8 saptanmadı. Remisyon indüksiyon kemoterapisi sonrası kemik iliği remisyondayken cilt lezyonları gelişti ve kısa süre sonra kemik iliği nüksü saptandı. Ekstramedüller tutulumu olan bu hastalarda yeni tedavi alternatiflerinin bulunması bu hastaların klinik sonuçlarını değiştirebilir.

Anahtar kelimeler: Akut miyeloid lösemi, ekstramedüller nüks, cilt tutulumu



Şekil 1. Karında ciltten daha kırmızı, kaşıntılı papüler lezyonlar



Şekil 2. Karın cildindeki lezyonlar, kemoterapiden sonra

Abstract:0266

[P-028]

AML TEDAVİSİNDE YÜKSEK DOZ SİTARABİNE BAĞLI NÖROTOKSİSİTE OLGUSU. Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Fatma Özkan Ünlü¹, Gülnur Görgün², Cengiz Ceylan². ¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir, ²İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: AML (akut myelositer lösemi)'de sitotoksik ilaç tedavisi remisyon indüksiyon tedavisi ve remisyon sonrası tedavileri olmak üzere iki aşamadan oluşur. Standart indüksiyon tedavisinde kullanılan ilaçlar sitozin arabinosid (ara-C) ve antrasiklin kombinasyonudur. Tedavi sonrası tam remisyon kabul edilen hastalara konsolidasyon tedavisi verilmektedir. Bu tedavilerden yüksek doz arabinosid tedavisi hastaliksız sağ kalımı en yüksek oranda sağlamaktadır. Yazımızda iki kez indüksiyon tedavisi sonrası tam remisyon elde edilen ve konsolidasyon tedavisi olarak yüksek doz arabinosid verilen olguda tedavi sırasında gelişen nörotoksosite sunulmuştur.

Olgu: 66 yaşında, AML tanısı alan kadın hasta hematoloji servisine tedavi verilmesi amacıyla yatırıldı. 3+7 indüksiyon tedavisi sonrasında kemik iliği aspirasyonu kontrolünde remisyon saptanmayan hastaya reindüksiyon tedavisi verildi. Tedavi sonrası 30. günde değerlendirilen kemik iliği aspirasyonunda blast oranı < %1 saptandı. Hasta tam remisyonunda kabul edildi ve konsolidasyon tedavisi olarak yüksek doz sitarabin (ara-C) 1,5 gr/m²/gün dozunda iki günde bir alacak şekilde başlandı. Tedavinin ikinci dozundan sonra hastanın el ve ayaklarında uyuşma, karıncalanma, hissizlik şikayetleri başladı. Tedaviye ara verildi. Eşzamanlı olarak dispne ve ateş yüksekliği tespit edilen hastanın yapılan tetkiklerinde aspergilloma ile uyumlu lezyon saptandı. Hastaya antifungal tedavi başlandı. Hastanın servis izleminde jeneralize tonik klonik konvulziyonu oldu ve nöroloji konsültasyonu ile beyin tomografisi, beyin diffüzyon manyetik rezonansı, elektroensefalografisi ve periferik bulgular için elektromyografisi istendi. Elektromyografi sonucu ağır aksonal ve demyelizan sensoriyel polinöropati olarak yorumlanan hastanın diğer tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Bilateral alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü gelişmesi sonucu hastanın mobilitesi kısıtlandı. Per oral B vitamini kompleksi ve pregabalin tedavisi başlandı. Antineoplastik tedavisi kesilen hastanın bir ay sonra parestezi şikayeti gerilemeye başladı. Günlük fizik tedavi yardımı ile hasta mobilize olmaya başladı. Elektromyografi kontrolünde periferik nöropatide regresyon görüldü. Kemoterapi almayı reddeden hasta iki ay hematoloji servisinde izlendikten sonra destek tedavi almak üzere eksterne edildi.

Tartışma: AML tanısı ile izlenen bu hastada konsolidasyon tedavisi sırasında yüksek doz sitarabinin tanımlanmış bir yan etkisi olan nöropati gelişmiştir. Serebral ve serebellar nörotoksosite saptanmamış olup periferik nöropati ile kliniğe yansımıştır. Literatür incelendiğinde steroid tedavisinin faydalı olabileceği görülmüş ancak mevcut akciğer enfeksiyonu nedeniyle verilememiştir. Periferik nöropatinin sebebi, periferik sinirlere sitarabinin direk toksik etkisi, vaskülit, periferik sinir kılıfına karşı gelişen immün aracılı nöropati gibi nedenlere bağlanmış ancak netlik kazanmamıştır. AML konsolidasyon tedavisi sırasında ve sonrasında sitarabinin bu olası yan etkisi akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: AML, nörotoksosite, sitarabin

Abstract:0415

[P-029]

AKUT LENFOİD LÖSEMİNİN PLEVRAL TUTULUMUNUN FLOW SİTOMETRİ İLE TESPİTİ. Esra Ermiş Turak¹, Muzaffer Keklik¹, Çiğdem Pala¹, Gülşah Akyol¹, Leylagül Kaynar¹, Mustafa Yavuz Köker², Demet Çamlıca³, Serdar Şıvgın², Bülent Eser¹. ¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri, ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji Bilim Dalı, Kayseri, ³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Flow Sitometri Laboratuvarı, Kayseri

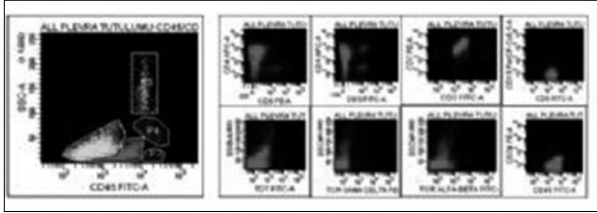
Giriş ve Amaç: Akut lenfoid lösemi (ALL) ve plevrall effüzyon birlikteliği nadirdir. Plevrall effüzyona neden olan birçok faktör vardır ancak lösemik plevrall effüzyon nadir olarak bildirilmiştir. Flow sitometrik analiz ile vücut sıvılarının tespiti hızlı ve etkin bir tanı yöntemidir. Bu çalışmada; flow sitometrik analiz ile lösemik plevrall effüzyonu tespit ettiğimiz bir ALL olgusunu sunduk.

Olgu: ALL tanısı ile Ekim 2009 yılında Allogenetik kemik iliği transplantasyonu yapılmış ve yaklaşık 3 yıldır

remisyonda olgu 28 yaşında erkek hasta öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile acile başvurdu. Genel durumu orta ve şuuru açık olan hastanın yapılan değerlendirmesinde nabız 115/dk, solunum sayısı 28/dk, TA: 120/60 mm Hg ve ateş 36.7 derece idi. WBC:10 x 10³/µL, Hg: 12.3 g/dl, Plt: 244 x 10³/µL idi. PA akciğer grafisinde plevral mayi tespit edildi. Çekilen toraks tomografisinde anterior mediastende 11x2.5 cm ölçüsünde kitle, perikardiyal mayi ve sağ hemitoraksta apekse kadar uzanan plevral mayi izlendi. Plevral mayiden gönderilen flow sitometri analizinde lenfoid hücrelerde CD8 ekspresyon kaybı, CD4, CD5 ve CD7 pozitif bir hücre grubu mevcut olupbu hücre grubundan CD3 ve CD8'de ekspresyon kaybı, CD7 ve TCRαβ' da ekspresyon azalması tespit edilmiş olup bulgular ALL plevra tutulumu ile uyumlu geldi. Hastanın yapılan kemik iliği aspirasyon, biyopsi ve flow sitometrik incelemesinde blastik hücre tespit edilmedi. Hastaya vincristin, dounorubicin ve methotrexat ile indüksiyon tedavisi başlandı. Takibinde perikardiyal ve plevral mayi ile mediastinal kitle kayboldu.

Tartışma: ALL de birçok neden plevral effüzyona yol açabilir. Litaratürde lösemik infiltrasyon nadir bildirilmiştir. Plevral mayinin flow sitometrik analizi, ALL gibi malignite tanısı olan hastalarda işlem kolaylığı ve hızlı sonuç veren bir yöntem olması nedeniyle klinik uygulamalarda sık kullanılmaktadır.

Anahtar kelimeler: akut lenfoblastik lösemi; flow sitometri



Şekil 1. Flow sitometri bulguları

Abstract:0483

[P-030]

ATİPİK PREZENTE OLAN BİR AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ VAKASI: İNTRAKARDİYAK KİTLE. Ömer Önder Savaş¹, İhsan Ateş², Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Gülsüm Özet¹, Cenk Sunu¹, Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Aysun Gönören¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, ²Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, Ankara

Klinik veriler değerlendirildiğinde myeloid sarkom, eşzamanlı primer kardiyak tümör, trombüs akut lösemili hastalarda saptanan intrakardiyak kitlenin muhtemel nedenlerindendir. Myeloid sarkom (MS) akut löseminin nadir klinik prezentasyonlarından biridir. Kemik iliği tutulumu ile eşzamanlı saptanabilmekle beraber öncesinde de ortaya çıkabilir. Miksoma histolojik olarak tüm kardiyak tümörlerin %50'sini oluşturmakla beraber lipom benign karakterli tümörlerin en sık ikinci görülenidir. İntrakardiyak trombüs oldukça nadir olarak görülmele beraber akut lösemi ile başvuran bir hastada intrakardiyak kitlenin ayırıcı tanıları arasında mutlaka yer almaktadır. Literatürde benzeri vakaların az olması nedeniyle ekokardiyografide sol ventrikül içi kitle saptanan akut promyelositik lösemi (APML) tanılı bir hastayı sunmayı planladık.

Vaka: 42 yaşında erkek hasta halsizlik ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Tam kan sayımında, periferik yayma ve flow sitometri değerlendirmesi sonucunda hastaya APML tanısı kondu. Ekokardiyografide sol ventrikülden anterolateral duvar ve apekse yapışık 2.4x2.9 cm boyutlarında immobil solid kitle saptandı. İdarubisin 12 mg/m² dozunda 2,4,6 ve 8. günlerde verilecek şekilde planlandı. ATRA (All trans retinoik asid) 45 mg/m² dozunda deksametazon ile birlikte olacak şekilde tedavi eklendi. Hastanın nefes darlığı şikayeti antibiyotik tedavisi ile azaldı. İdarubisin tedavisinin sonunda intrakardiyak kitleyi tekrar değerlendirme amaçlı kontrol ekokardiyografi planladık ve kitle boyutlarında kemoterapi sonrası herhangi bir değişme olmadığını gördük. Bu sonuçla beraber hastanın genel durumunun iyi olması halinde tanı koymaya yönelik ekokardiyografi rehberliğinde intrakardiyak kitleden biyopsi yapmayı planladık.

Tartışma: MS, immatür myeloid hücrelerden oluşan ekstramedüller tümör kitlesidir. MS herhangi bir lokalizasyonda ortaya çıkabilir ancak kardiyak infiltrasyon oldukça nadirdir ve literatürde oldukça az vakaya rastlanır. MS genel olarak kemoterapi sonrası veya kök hücre nakli sonrası relapsın ilk bulgusu şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Kardiyak infiltrasyon olan vakalarda prognoz muhtemelen kötü olduğu düşünülmektedir. Bu tip vakalarda hematopoetik kök hücre naklinin konsolidasyon tedavisi olarak yeri net değildir. Primer malignan tümörlere bakıldığında; sarkom, anjiyosarkom ve rabdomyosarkom sık görülen histolojik tiplerdir. Miksoma dışı benign tümörler daha çok ventrikül içinde lokalize olarak karşımıza çıkmaktadır. Bizim vakamızda intrakardiyak trombüs kardiyologlar tarafından ayırıcı tanıda düşünülmedi. Myeloid sarkom ise kemoterapi sonrası kitlede küçülme saptanmadığı için muhtemel tanı olarak görülmemektedir, ancak kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gerekmektedir. Akut lösemiye eşlik eden intrakardiyak kitlenin ayırıcı tanısının doğru olarak yapılması prognoz değerlendirmesi için oldukça önemlidir. Bu nedenle uygun olan hastalarda kitle biyopsisi yapılarak histopatolojik değerlendirme yapılması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: İntrakardiyak kitle, Lösemi

Abstract:0148

[P-031]

REKTUM ADENOKARSİNOMLU OLGUDA AKUT MYELOİD LÖSEMİ GELİŞİMİ. Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, İzmir

Amaç ve Giriş: Akut myeloid lösemi (AML) varlığında solid organ tümörlerinin görülmesi nadir bir durumdur. Rektum adenokarsinomu tanısı olan ve pansitopeni nedeniyle tarafımıza yönlendirilip AML tanısı alan vakayı sunuyoruz.

Olgu: 76 yaşında erkek hasta rektal kanama şikayeti ile başvurduğu hastanemiz genel cerrahi kliniği tarafından yapılan kolonoskopisi sonucu rektum adenokarsinomu tanısı aldıktan sonra rektum kanserine yönelik cerrahi tedavi uygulanmış. Hasta ve yakınlarının adenokarsinoma yönelik kemoterapiyi kabul etmemesi üzerine hasta tedavisiz izleme alınmış. Tanıdan yaklaşık 8 ay sonra hastanın izleminde pansitopeni (wbc:700 mm³ nöt:300 mm³ hb:7.6 gr/dl mcv: 87 plt: 14.000) saptanması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Yapılan periferik yaymada belirgin anizositoz, lökopeni, nötrojeni, normokrom

normositer eritrositler, trombositler 10-20 bin civarında saptandı, anemi testlerinden ferritin:1036 B12:505 folat: 3.3 olarak saptandı.Kemik iliği aspirasyonunda normoselüler kemik iliği, megakaryositler azalmış, kemik iliği biyopsisinde ise %40 blastik hücre, CD34 %40,CD38 +, MPO + ve sitokeratin negatif saptandı. AML tanısı alan ve rektum adenokarsinomunu nedeniyle tedavisiz izlemde olan hasta ve yakınları kemoterapiyi almayı kabul etmediler, izlemde palyatif tedavi ve transfuzyonlarla izlenen hasta AML tanısından yaklaşık 2 ay sonra ex oldu.

Tartışma: Rektum kanseri tanısı olan hastada pansitopeni tetkik sonucu AML olarak saptanması, onkolojik hastaların hemogram değerlerinin yakın takip edilmesi gerekliliğini göstermektedir. Nadir bir durum olan AML ve rektum adenokarsinomunun aynı hastada bulunması durumunda eğer hasta kemoterapi almayı kabul etmiş olsaydı, öncelikli tedavinin AML hastalığına yönelik olması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Rektum adenokarsinom, Akut myeloid lösemi

Abstract:0163

[P-032]

AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ VE OVER KANSERLİ BİR OLGU. Gülsüm Akgün Çağlayan¹, Öykü Arslan¹, Oktay Bilgir¹, Tarık Salman². ¹*İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir,* ²*İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, İzmir*

Amaç ve Giriş: Solid organ tümörlerine uygulanan kemoterapi ve radyoterapi sonrası AML gelişimi nadir de olsa görülebilmektedir. Over kanseri nedeniyle kemoterapi öyküsü olan ve tarafımızca AML tanısı alan olgumuzu sunuyoruz.

Olgu: 77 yaşındaki bayan hasta anemi ve trombositopeni olması nedeniyle tarafımıza ileri tetkik için yönlendirilmişti. Yaklaşık 1 yıl önce Evre IV over kanseri tanısı aldığı dış merkez onkolojide takip edildiği ve performans durumu nedeniyle standart kemoterapi protokolleri uygulanamayan hastanın günde bir 50 mg/gün etoposide kemoterapisi aldığı öğrenildi. Hastanın bize başvurusunda wbc: 6600 mm³, nöt: 2600 mm³ hb:10.8 gr/dl, mcv:105 plt:85.000 mm³ saptandı. Periferik yaymada normokrom normositer eritrositler, %52 blastik hücre, trombosit sayısı 90-100 bin saptandı. Hastanın yapılan kemik iliği aspirasyonunda %60 blastik hücre, megakaryositler azalmış, normoselüler kemik iliği bulundu. Kemik iliğinden yapılan flowsitometride CD33:%95, CD11b:%71, CD64:%64, CD15:%85, CD38:%76, CD45:%100 saptandı. Kemik iliği biyopsisi %40 selularite, MPO+CD68+CD34 + ve lizozim + saptandı. Hastaya AML M5 tanısı koyuldu.Hasta takipli olduğu onkoloji merkezine konsulte edildi. Kemoterapiye sekonder AML olarak değerlendirilen olgunun medikal onkoloji hekimi tarafından kullandığı etoposide tedavisi kesildi ve hastaya tarafımızdan 75 mg/m² azasitidin 7 gün tedavisi uygulandı.Hasta şu an 3. kür azasitidin tedavisini almaktadır. Tedavi 4 kürü tamamlandıktan kemik iliği aspirasyonu yapılması planlanmaktadır. Hasta over kanseri açısından medikal onkoloji kliniği tarafından takip edilmekte olup,hastalık stabildir.

Tartışma: Myelodisplastik sendrom, kronik myeloid lösemi myeloproliferatif hastalığı olan hastalarda tedavi ile ilişkili sekonder AML 'ler görülebilmektedir. Sekonder AML'li vakaların prognozu denovo AML 'li olgulara göre daha kötü seyretmektedir. Solid tümör kemoterapisi

olarak daha çok alkilleyici ajan,topoizemeraz inhibitörü ve epidofilotoksin kullanımı sonrası lösemi gelişiminde artış saptanmıştır. Solid tümöre kemoterapisi olarak etoposide kullanımı sonrası lösemi gelişimi 2-3 yıl içinde beklenmektedir. Bizim olgumuzda etoposide kullanımı sonrası 1 yıl içinde lösemi gelişmiştir. Onkolojik maligniteli hastalardaki hematolojik durumlar önemsenmeli ve sekonder lösemi gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar kelimeler: Akut Myeloid Lösemi, Over Kanseri

Abstract:0491

[P-033]

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA TEK DOZ METİL PREDNİZOLON İLE AKUT TÜMÖR LİZİS SENDROMU. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Yaşar Yıldırım³, Zülfiyar Yılmaz³, Zanyar Akkuzu², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır,* ²*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır,* ³*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Diyarbakır*

Amaç: Tümör lizis sendromu (TLS) tedaviye bağlı veya spontan hücre ölümü sonucu görülen bir dizi metabolik bozukluk sonucu oluşur. Hücre parçalanması sonucu çok miktarda ürik asit, potasyum, fosfat ve pürin metabolitleri dolasına katılır. Kalsiyum-fosfat kristallerinin çökmesi sonucu hipokalsemi oluşur. TLS basta kalsiyumfosfat ve ürat çökeltisi sonucu oluşan akut böbrek yetmezliği (ABY) ve diğer multi organ yetmezlikleri sonucu yüksek morbitide ve mortaliteye yol açmaktadır. Yaygın olarak akut lenfoblastik lösemi ve non-hodgkin lenfoma tedavileri sırasında ortaya çıkmaktadır. Nadiren tek doz metilprednizolon ile tümör lizis sendromu gelişen olgular bulunmaktadır. Bizim vakada tek doz metilprednizolon tedavisi ile tümör lizis sendromu gelişen olguyu sunacağız

Olgu: Yirmidokuz yaşında erkek hasta gece terlemesi, ateş ve nefes darlığı şikayetleri olması nedeni ile Suriye'de tetkikleri yapılan hastanın bisitopenisi tespit edilmiş hgb:8gr/dl trombosit 20.000 /mm³ tespit edilmiş hastanın bakılan biyokimya değerleri normal saptanmış. Hastaya metilprednizolon 40 mg tedavisi verilmiş tek doz tedaviden sonra genel durumunda kötüleşme olan ve takiplere gitmeyen hastanın nefes darlığının artması üzerine kliniğimize başvurdu. Yapılan tetkiklerde beyaz küre sayısı 1.100 /mm³ hemoglobin 10 gr/dl trombosit 19.000 /mm³ biyokimyasında Üre 208 mg/dl kreatinin 5.18 mg/dl potasyum 5.1 mmol/L kalsiyum 4.9 mg/dl L ürik asit 26.4 olarak saptandı.Hastaya akut tümör lizis tanısı konularak acil hemodiyalize alınıp hidrasyonu yapıp ve allopürinol tedavisi verildi. Periferik yayması, kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi yapıldı. Akım sitometrisi çalışıldı. Akut lenfoblastik lösemi ile uyumlu görüldü. Hidrasyon tedavisi ile takipleri yapılan hastanın bir defa hemodializ ihtiyacı oldu ve biyokimya değerleri normal sınırlara geldi. Hastaya ALL tedavisi olarak hyper CVAD kür tedavisi başlandı.1 kür kemoterapi sonrasında tam remisyona sağlanan hastanın kemoterapisi devam etmektedir.

Tartışma: Akut lenfoblastik lösemi hastaları spontan veya sitotoksik kemoterapiler sonucu tümör lizis sendromu gerçekleşebilir. ALL hastalarında tek doz steroid ile tümör lizis sendromu gerçekleşen olgular bildirilmiştir. Bizim vakada tek doz metil prednizolon tedavisi ile akut tümör lizis sendromu gerçekleşen vakayı sunduk.

Anahtar kelimeler: ALL, tümör lizis, diyaliz

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Abstract:0300

[P-034]

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİLERİNDE MİNİMAL REZİDÜEL HASTALIK TANISINDA CD 49F'NİN ÖNEMİ. Türkan Patroğlu, Tuba Kurt, Ekrem Ünal, Musa Karakükçü, Mehmet Akif Özdemir. *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri*

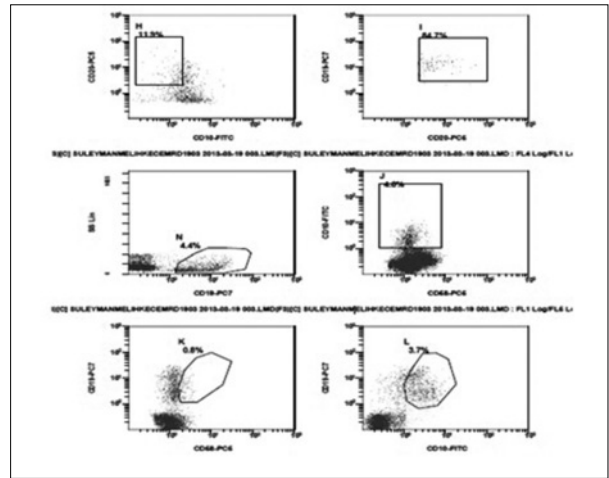
Amaç: Çocukluk çağında en sık görülen malignite olan akut lenfoblastik lösemide (ALL) yeni tedavi rejimleri ile birlikte %95 tam remisyon sağlanmaktadır. Buna rağmen %25-30 hastada relaps izlenmektedir. Prognozu belirleyen en önemli faktör olan minimal rezidüel hastalık (MRD), 10-3-10-6 lösemik hücreyi tespit edebilmektedir. Berlin Frankfurt Münster (BFM) grubu ALL'li çocuklarda 15. gün yapılan kemik iliği aspirasyonlarında MRD < %0.1 oluşunu düşük, >%10 ise yüksek risk olarak tanımlamıştır. Yapılan çalışmalarda, MRD negatif hastalarda %2, MRD pozitif hastalarda %70-100 relaps geliştiği gösterilmiştir. Yapılan bir çalışmada ise normal ve ALL'li hastalarda tanı anı, tedavinin 15 ve 29. günlerinde CD 49f ekspresyonu değerlendirilmiş olup tanı anında orta derecede CD 49f ekspresyonu saptanırken 15 ve 29. günlerde MRD pozitif hastalarda CD 49f ekspresyonu olduğu gözlenmiştir. Bu çalışma, pre-B ALL'li hastalarda MRD tespitinde CD 49f ekspresyonunun yararlı olup olmadığını araştırmak amacı ile yapıldı.

Gereç ve Yöntemler: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalında Ocak 2012-Ocak 2013 tarihleri arasında takip edilen Pre-B ALL'li 27 hastada 5 renkli akım hücremetresi kullanılarak tanı anında immünofenotiplendirme ve CD 49f ekspresyonu araştırıldı. Tedavinin 15. günü kemik iliği örneklerinde MRD tayini yapıldı ve CD 49f ekspresyonu yinelendi. Normal dağılıma uyan veriler ortalama ile ifade edildi ve ikili karşılaştırmalarda student t testi, normal dağılıma uymayan değişkenlerin karşılaştırılmasında Mann Whitney U testi uygulandı. İki'den fazla grupların verileri Kruskal-Wallis ve Chi-kare testleri ile karşılaştırıldı.

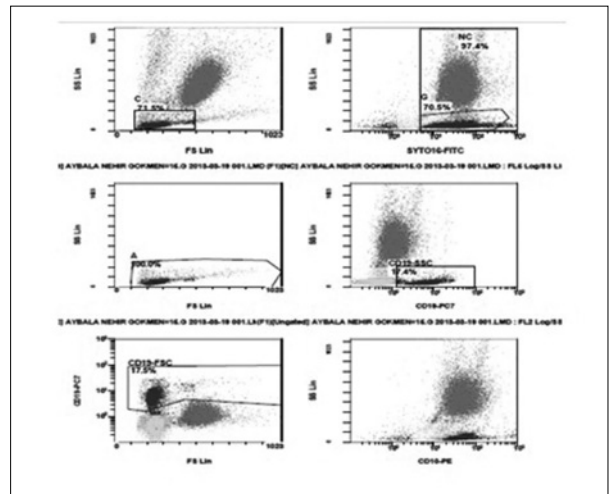
Bulgular: Çalışma, ortalama yaşları 79.3±58.3 ay olan 10'u kız 17'si erkek, 27 pre-B ALL'li hasta üzerinde yapıldı. BFM risk kriterlerine göre 6 hasta standart, 14 hasta orta, 7 hasta da yüksek risk grubunda yer almakta idi ve tedavileri risk gruplarına göre uygulandı. Bir hastada t(9;22) saptandı. Beş hastada ise 8. gün steroid tedavisine yanıt alınmadı. On beşinci günde MRD<%0.1 olan hasta sayısı 11 iken, 15'inde MRD pozitifliği saptandı ve bu hastaların 10'unda 8. gün steroid cevabının olduğu gözlemlendi. Tanı anında hastaların CD 49f ekspresyonu ortalama %38.47±22.11 iken 15.günde %5.49±12.60 bulundu. On beşinci gün MRD pozitifliği ile CD 49f ekspresyonu karşılaştırıldığı zaman istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyona rastlanmadı.

Sonuç: CD 49f'nin lösemik hücrelerde yüksek oranda eksprese edildiği, 15. günde bu ekspresyonun azalarak devam ettiği ve 15. gün MRD değeri ile karşılaştırıldığında aralarında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon olmadığı gözlemlendi. MRD takibinde CD 49f ekspresyonunun kullanılabilmesi için daha fazla sayıda hastayı kapsayan çalışmaların gerekli olduğu kanısına varıldı.

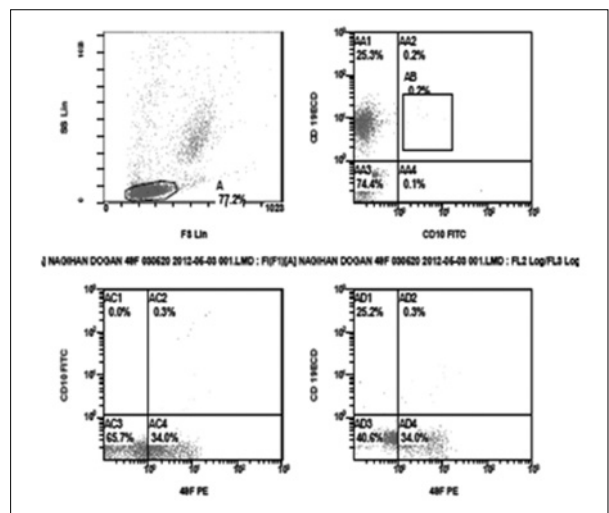
Anahtar kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, minimal rezidüel hastalık, CD 49f



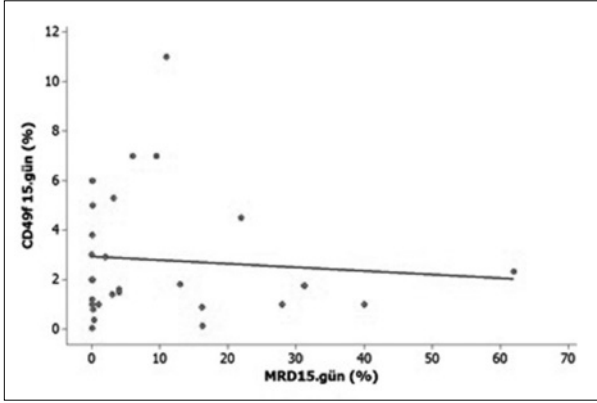
Şekil 1. MRD



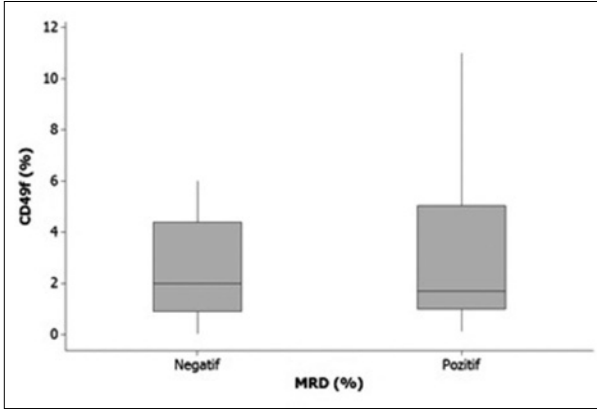
Şekil 2. MRD



Şekil 3. CD49f



Şekil 4. 15. gün MRD ve CD49f değerleri arasındaki ilişki



Şekil 5. MRD'ye göre 15. gün CD49f değerleri

Tablo 1. Tanı anı ve 15. gün CD49f değerleri

Olguların tanı anı ve 15. gün CD49f düzeyleri	Tanı zamanı		P
	(N:26)	15. gün (N:26)	
CD49f (%) Ortalama±SD	36,87 ± 24,2	2,9±2,5	0.000

Abstract:0463

[P-035]

HİPERİMMUNGLOBULİN E SENDROMU VE BİOTİNİDAZ EKSİKLİĞİ BİRLİKTELİĞİ OLAN BİR HİPEREOZİNOFİLİ OLGUSU. Hüseyin Tokgöz, Ümrân Çalışkan, Erdem Ak. Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi, Konya

Giriş ve Amaç: Hiper immunglobulin E sendromu, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalık olup, kanda hiperimmunglobulinemi E, tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlar ve kronik egzematoid dermatit ile karakterizedir. Biotinidaz eksikliği ise otozomal resesif geçişli bir biotin metabolizma bozukluğu olup, nörokutonöz semptomlarla seyredir (2).

Olgu: On dört aylık kız hasta, kronik cilt kaşıntısı ve sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olması nedeniyle başvurdu. Hasta 15 günlükken rutin topuk kanı taramasında biotinidaz aktivitesi %5 geldiği için biotinidaz eksikliği tanısı almış ve dünzeli olarak biotin tedavisine başlanmıştı. Yüz ve gövde cildinde yenidoğan döneminden

bu yana mevcut olan kaşıntılı ürtikeryal lezyonlar mevcuttu. Tam kan sayımında WBC:62800/mm³, absolü eozinofil sayısı:50000/mm³, Hb:10.2 g/dl, PLT:316000 idi. Periferik yaymasında %70 oranında olgun eozinofilik elemanlar görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda blastik infiltrasyon olmaksızın belirgin eozinofilik seri artışının olduğu ve eozinofilik serinin her elemanının her aşamada mevcut olduğu görüldü. Kemik iliği klasik sitogenetik incelemesi ve FISH ile bakılan inv16, t(9;22), t(8;21), ve JAK-2 617F mutasyonu negatif geldi, kit olmadığı için FIP1L1-PDGFR mutasyonu çalışılmadı. Gaytada parazit incelemesi 4-5 kez negatif bulundu. Serum immunglobulin G,M,A düzeyi normal, IgE düzeyi artmış (900 mg/dl) idi. Periferik lenfosit alt grup analizi normaldi. Cilt prick testi normaldi. Akciğer grafisi, batın USG, ekokardiyografisi, beyin MR normaldi. Ailevi hipereozinofili açısından anne babadan ve kardeşlerden bakılan tam kan sayımında eozinofil sayıları normal bulundu. Hastanın eozinofilisi 6 ay boyunca sebat ettiği için hipereozinofilik sendrom tanısı aldı. Hiper IgE yüksekliği açısından bakılan Doc-8 mutasyonu pozitif geldi. Böylelikle hasta, biotinidaz eksikliği ile beraber olan hiperIgE sendromu tanısı aldı.

Tartışma: Hiper IgE sendromu STAT veya DOK 8 mutasyonu sonucu ortaya çıkan, az görülen bir immün yetmezlik hastalığıdır Hiper IgE sendromu nadir görülen ve klinik bakımdan atopik dermatit ile bazen ayırdedilemeyen bir hastalıktır. Hastalarda piyogenik akciğer enfeksiyonlarının neden olduğu pnömatosel ve bronşiyektazi Pseudomonas gibi gram negatif bakteriyel enfeksiyonlara ve özellikle Aspergillus ile olan fungal enfeksiyonlara zemin oluşturabilir. Bizim olgumuzda biotinidaz eksikliği ile birlikteliğini gösterdik. Sonuç olarak klinik ve laboratuvar bulgularla erken tanı konması komplikasyonların erken saptanmasında ve önlenmesinde yararlı olabilecektir.

Anahtar kelimeler: hyper Ig E sendromu, biotinidaz eksikliği

Abstract:0525

[P-036]

İMAtİNİB TEDAVİSİ SIRASINDA PANSİTOPENİ GELİŞEN KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ OLGUDA DAHA ÖNCE TANIMLANMAMIŞ BİR KROMOZOMAL DÜZENSİZLİK: T(12;18)(Q13;Q21). Gökhan Özgür¹, Deniz Torun², Mithat Eser³, Elvin Rustemov¹, Oral Nevruz¹, Ferit Avcu¹, Ahmet Türker Çetin¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara, ³Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Philadelphia (Ph) kromozomu [t(9;22)(q34;q11)] kronik miyeloid lösemi (KML) olgularının %90' dan fazlasında gözlenir. KML hastalarının %5-10'unda Ph dışında bazı kromozomal düzensizlikler bildirilmiş olmasına rağmen bu kromozomal düzensizliklerin klinik önemi net olarak ortaya konulamamıştır. Bu sunumda KML nedeniyle takip edilen ve tedavi sürecinde pansitopeni tablosu gelişen bir olguda daha önce literatürde bildirilmemiş bir kromozomal düzensizlik tanımlanmaktadır.

Olgu: 59 yaşında erkek hasta; Mayıs 2010 tarihinde yorgunluk yakınması nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede splenomegali dışında anormallik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde Wbc:159000/mm³, Hb:8.5 g/dl; Plt:556000/mm³ olarak saptandı. Periferik yayma değerlendirmesi ve kemik iliğinin morfolojik incelemesi kronik faz KML ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sitogenetik incelemede 46,XY, t(9,22)(q34;q11.2) olarak saptanması sonucu KML tanısı konuldu. 400 mg/gün imatinib tedavisi başlanan olguda 3. ayda hematolojik ve sitogenetik tam yanıt elde edilemedi. Olgu imatinib dirençli KML olarak değerlendirilerek nilotinib 800 mg/gün tedavisine geçildi. Nilotinib tedavisi ile hematolojik ve sitogenetik tam yanıt sağlanan olguda tedavinin 2. yılında pansitopeni gelişti. Nilotinib tedavisi kesilen olguya yapılan kemik iliği incelemesi, hiposellüler olarak değerlendirildi. Kemik iliğinden yapılan sitogenetik incelemede 46,XY, t(12;18)(q13;q21) kromozomal düzensizliği saptandı. Nilotinib tedavisi kesildikten sonra tedavisiz takipleri devam etmektedir.

Sonuç: KML' li olgularda tirozin kinaz inhibitörü tedavisi ile ilişkili pansitopeni gelişebilir. Nilotinib tedavisi altında hematolojik ve sitogenetik tam yanıt sağlanan olguda gelişen pansitopeni, tedavi ile ilişkili olabileceği gibi sonradan ortaya çıkan kromozomal düzensizliğe bağlı da oluşmuş olabilir. Olgumuzda nilotinib kesildikten sonra pansitopenide kısmi düzelleme saptanmıştı. KML olgularında gelişebilecek hematolojik veya sitogenetik yanıt kayıplarında kemik iliği incelemesi yapılması önerilir.

Anahtar kelimeler: Kronik Miyeloid Lösemi, Kromozomal Düzensizlik

Abstract:0392

[P-037]

DE NOVO AKUT AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSUNDA TEK GENETİK ANORMALLİK; DEL (6)(P22). Neslihan Andıç¹, Hamide Eda Tatlıpınar³, Sevgi Özpolat², Beyhan Durak Aras², Deniz Gören Şahin¹, Hava Ülküdar Teke¹, Mustafa Karagülle¹, Eren Gündüz¹, Meltem Akay¹. ¹Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir, ³Osmangazi Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

Giriş: Akut myeloid lösemi (AML) erişkinde en sık rastlanan lösemi tipidir. Günümüzde sitogenetik belirteçler tedaviyi yönlendirmede önemli rol oynamaktadırlar. Del (6) (p22), myelodisplastik sendromda, lenfoid ve solid malignitelerde, genellikle kompleks karyotipin bir parçası olarak tanımlanmaktadır. Literatürde, de novo AML de tek genetik anormallik olarak del (6) (p22) az sayıda olgu sunumu şeklinde karşımıza çıkmaktadır.

Olgu Sunumu: 55 yaşında daha önce bilinen bir sağlık problemi olmayan erkek hasta hastanemize pansitopeni tablosu ile başvurdu. Periferik kan yaymasında blastik hücreler görüldü. Kemik iliğinde %50 oranında agranüler blastik hücreler mevcuttu. Displazi izlenmedi. Kemik iliğinin flow sitometrik analizinde, CD34:%14, CD 13 ve 33:%94, HLADR:%95, MPO:%25 oranında pozitif olarak saptandı. Hastaya AML M1 tanısı kondu. Kemik iliği kültürü ve kromozom analizinde 6. kromozomun kısa kolunda delesyon görüldü. Başka kromozomal anormallik saptanmadı. FISH analizinde t(8:21) negatifti. NPM1 ve FLT3 mutasyonları saptanmadı. Hastaya idarubisin 12 mg/m²/gün (3 gün) ve sitarabin 200 mg /m² /gün (7 gün) başlandı. Hastada bu tedavi ile tam remisyon elde edildikten sonra sitarabin ile konsolidasyon tedavisine geçildi. Hasta 6 p delesyonu sebebi ile yüksek riskli olarak kabul edildi. Tam uyumlu vericisi olmayan hastada otolog kök hücre nakli için yeteli hücre mobilizasyonu sağlanamadı. Bu nedenle konsolidasyon tedavilerine devam edildi. 4. konsolidasyon tedavisi sırasında vorikanazol almakta iken gelişen ağır fungal pnömoni atağı ile hasta kaybedildi.

Tartışma: Literatürde del(6)(p23) miyelodisplastik sendrom ve sekonder AML'de bildirilmektedir. De novo AML de Chen ve ark. 2002'de bir olgu ve Iqbal ve ark. 2006 da iki olgu tanımlamışlardır. Olguların ikisi nakil yapılmadan relaps olmuşlardır. Diğer olgunun seyri ile ilgili bilgi verilmemiştir. Her üç olguda aynı kırılma noktası; 6p23 mevcuttur. Bizim vakamızda da kırılma noktası 6p22'dir. İnsan DEK onkogeni ilk defa AML'de t(6;9) (p23;q34) tanımlanmıştır. Yerleşim bölgesi, 6p22.3'dür. DEK kromatin organizasyonu ve genom stabilitesinde görev aldığından, delesyonu AML'de önemli rol oynayabilir. Bilgilerimize göre, hastamız de novo AML olup izole 6 p delesyonu saptanan 4. olgudur. Bu nadir anomalinin daha iyi anlaşılabilmesi ve prognostik öneminin öngörülebilmesi için daha fazla klinik bildirimlere ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: 6p delesyonu, akut myeloid lösemi

Abstract:0302

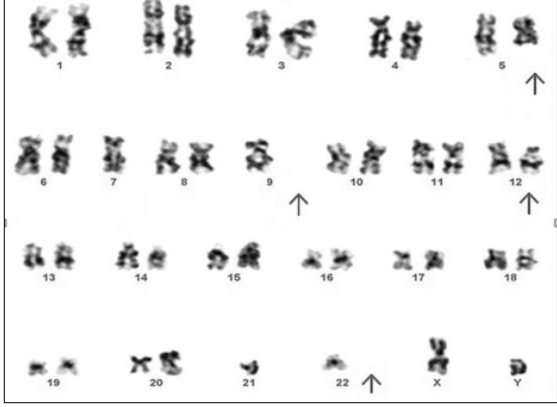
[P-038]

MİYELOİD HASTALIKLARDA NADİR GÖRÜLEN İZOKROMOZOM 5P ANOMALİSİ. Sevgi Özpolat¹, Olga Meltem Akay², Muhsin Özdemi¹, Neslihan Andıç², Oğuz Çilingir¹, Eren Gündüz², Sevilhan Artan¹, Beyhan Durak Aras¹. ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

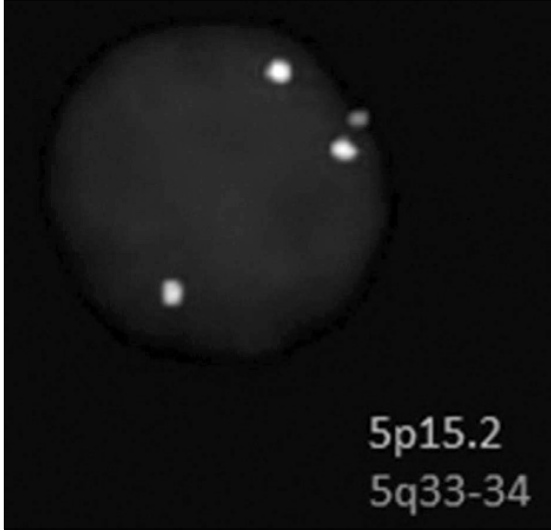
Akut myeloid lösemi (AML) ve miyelodisplastik sendrom (MDS) için 5. kromozomun uzun kolunun delesyonları yaygın görülen bir anomalidir. Buna karşın 5. kromozomun kısa kolunun oluşturduğu izokromozom 5p ise nadir olarak raporlanmıştır. Bu nadir olgularda 2 tip i(5p) tanımlanmıştır. Tip 1 uzun kolun kaybı ve kısa kolun artışı ile meydana gelir. Bir başka deyişle kısa kol için trizomi, uzun kol için delesyon söz konusudur. Tip 2 ise iki normal kromozom 5'in yanında ekstra i(5p) bulunmasıdır. Böylelikle kısa kol tetrazomisi meydana gelmektedir. Şimdiye kadar literatürde tip 1 i(5) (p10) saptanan 4 MDS, 4 AML (ağırıklı olarak AML-M²), tip 2 i(5)(p10) tanımlanan 5 AML (ağırıklı olarak AML-M5) olgusu rapor edilmiştir. Biz i(5p) saptanan 2 olgu tanımladık. Olguların ilki 79 yaşında, erkek daha önce mesane kanseri sebebiyle tedavi görmüş, MDS RAEB II tanısı olan hastadır. FISH ve konvensiyonel sitogenetik ile yapılan çalışmalar sonucunda 1.tip i(5)(p10), 7. kromozom uzun kol delesyonu, monozomi 9 ve 22 tanımlanmıştır. Hastamızda, literatürde germ hücre tümörü sebebiyle tedavi görüp RARS tanısı alan hastada olduğu gibi i(5p) ye ek olarak 12. kromozomun kısa kolunda delesyon saptanmıştır. İkinci olgumuz ise 43 yaşında AML tanısı almış kadın hastamız, 2. tip i(5) (p10) ye ek olarak trizomi 8 saptanan hücrelere sahiptir. Literatürde ekstra i(5p) anomalisinin sekonder anomali olduğu savunulmasına karşın Panani bir olguda i(5p) ve trizomi 8 bulunan hücrelerin yanı sıra izole +i(5p) saptanan bir klon tanımlamıştır ve bu anomalinin primer anomali olabileceğine dikkat çekmiştir. Bizde 2. olguda 3 farklı klon belirledik; ilkinde her iki anomali birlikte bulunurken, 2. klonda i(5p) olmadan trizomi 8 ve 3. klonda trizomi 8 olmadan i(5p)'nin olduğunu saptadık. Olgularımızdan ilki halen 5-azasitidin tedavisi almaktadır. AML tanısı olan 2. olgumuz ise tanı sırasında ağır pnömoni nedeniyle kaybedilmiştir. Literatürde i(5p) saptanan olguların kemoterapiye kötü yanıt verdiği belirtilmesine rağmen, az sayıda olgu bulunması ve kompleks karyotipin eşlik etmesi sebebiyle prognoza etkisi tam olarak belirlenmemiştir. Olgularımızda da bu nadir anomali

kompleks bir karyotipin parçası olarak karşımıza çıkmıştır ve prognoza etkisi ile ilgili kesin bir sonuca varılamamıştır. Bu nadir anomalinin daha iyi anlaşılabilmesi ve prognozunun ön görülebilmesi için daha fazla olgunun tanı ve takibi gereklidir.

Anahtar kelimeler: İzokromozom 5p, Miyeloid Hastalıklar



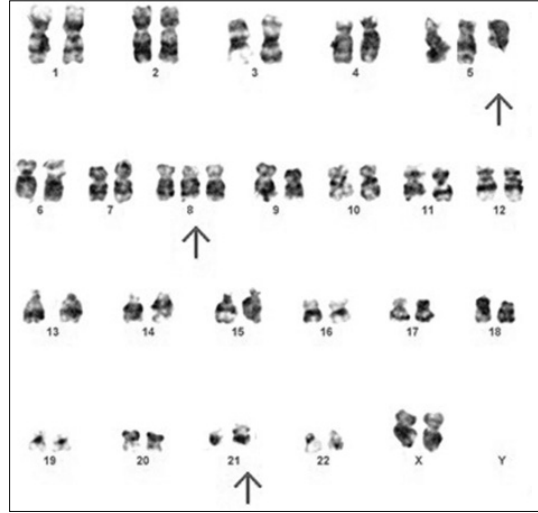
Şekil 1. Olgu 1 sitogenetik karyotip görüntüsü



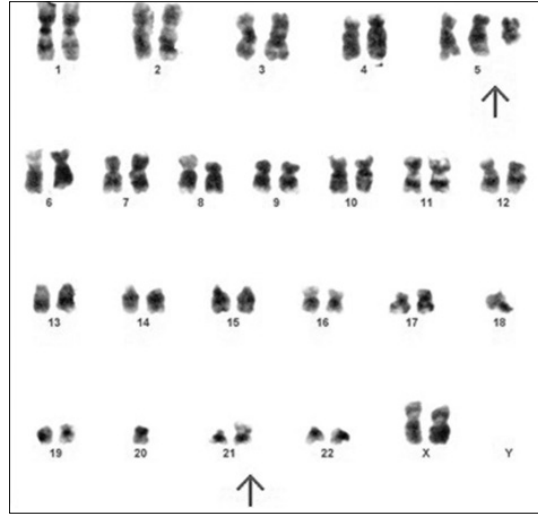
Şekil 2. Olgu 1 izokromozom 5p için FISH görüntüsü



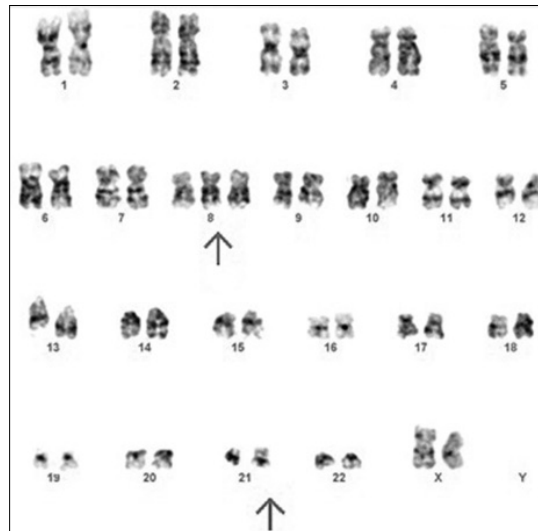
Şekil 3. Olgu 1 delesyon 7q için FISH görüntüsü



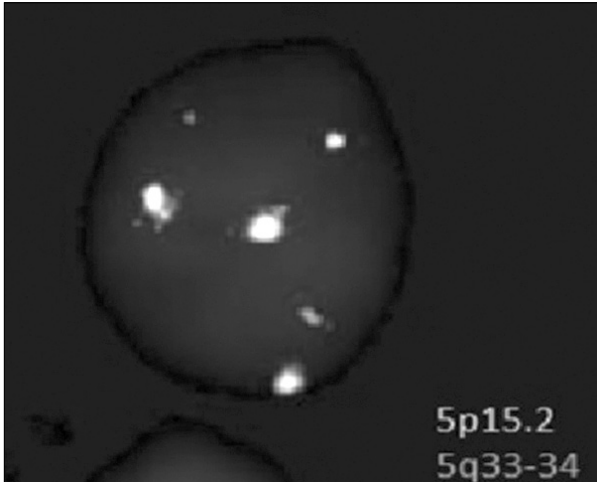
Şekil 4. Olgu 2 sitogenetik karyotip görüntüsü



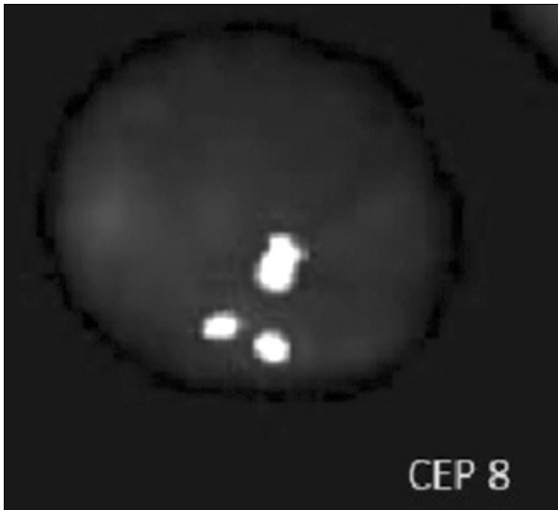
Şekil 5. Olgu 2 sitogenetik karyotip görüntüsü



Şekil 6. Olgu 2 sitogenetik karyotip görüntüsü



Şekil 7. Olgu 2 isokromozom 5p için FISH görüntüsü



Şekil 8. Olgu 2 trizom 8 için FISH görüntüsü

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Abstract:0399

[P-039]

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYON BAŞARISIZLIĞI OLAN OLGULARDA PLERIXAFOR (MOZOBİL®)/AMD3100 İLE BAŞARILI KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONU; MERKEZ DENEYİMİ. Vildan Özkocaman, Fahir Özkalemkaş, Yasemin Karacan, Ali Gül, Nesrin Varol, Tuba Ersal, Erdem Gözden, Rıdvan Ali. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa.*

Giriş ve Amaç: Mobilizasyon başarısını etkileyen faktörler; alta yatan hastalık alt tipi, önceki kemoterapi sikluslarının sayısı (>6 siklus), alkilleyici ajan kullanımı, yaş, kemik iliği tutulumu, radyoterapi, mobilizasyon tedavi rejiminin yetersizliği, lenalidomidin 4 siklustan fazla kullanımı, 2 ay içinde fludarabine tedavisi gibi durumlardır. G-CSF e düşük-yüksek mobilizasyon yanıtı, kemik iliğindeki kök hücrelerde kalitatif veya kantitatif farklılıklar, kök hücrelerin göç etme yeteneğindeki farklılıklar, nişin G-CSF yanıtının da azalması mobilizasyon

başarısızlığında alta yatan mekanizmalardandır. Sağlıklı vericilerde de %5 oranında mobilizasyon başarısızlığı bildirilmektedir.

Plerixafor CxCR4' ün reversibl inhibitörü olan yeni sınıf küçük moleküllerdir. Hematopoetik kök hücrenin tutunmasını sağlayan CxXR4 reseptörü mobilizasyonda iyi bir hedefdir. Tek enjeksiyonla bile 4-9 saat sonra hematopoetik kök hücreleri dolaşıma mobilize edilebilmektedir. Bu retrospektif analiz ile merkezimizde mobilizasyon başarısızlığı gelişen 4 olgumuzda plerixafor ile kök hücre mobilizasyonu deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Tablo 1. Kök hücre mobilizasyonu yapılan hastaların mobilizasyon rejimleri ve tanıtıcı özellikleri

Özellikler	Mobilizasyon rejimi (n: 123)					
	G-CSF (n: 93)		Kemoterapi ve G-CSF* (n:26)		Plerixafor ve G-CSF (n:4)	
	Sayı	Yüzd.	Sayı	Yüzd.	Sayı	Yüzd.
Cinsiyet						
Kadın	50	53,8	14	53,8	1	25,5
Erkek	43	46,2	12	46,2	3	75,5
Tanı						
MM	67	72,0	8	30,8	1	25,0
NHL	3	3,2	14	53,8	1	25,0
HL	2	2,2	4	15,4	2	50,0
ALL**	7	7,5	-	-	-	-
AML**	14	15,1	-	-	-	-
Yaş	>2 (1'1-/2)		>2 (22-65)		35 (23-57)	
Ağırlık (kg)	75,3 (52-104)		73,7 (55-101)		72 (64-128)	
CD34+ (10⁶/kg)	6,4 (2,3-24,9)		23,2 (9,11-74,1)		5,2 (3,01-7,17)	

* DHAP (1,1,2-DHAP B), Endosulfatozoid (E), G-CSF (G), Bortezomib (B), Ara-C (A), DTPACE (D) kemoterapisi (E, G-CSF kombinasyonu kullanılabilir). **Sıfırdağılımı için test edilmiştir.

Tablo 2. Kök hücre mobilizasyonunda Plerixafor (Mozobil®) kullanılan hastaların özellikleri

Hasta	Yaş	Cinsiyet	Ağırlık (kg)	Tanı	Önceki Tedavi	Mobilizasyon rejimi	Plerixafor -G-CSF CD34+ (µl)	Sonuç
D.Ç.	38	K	51	Multiple myelom	VAD Vel-Dex DTPACE	DTPACE+G-CSF Mobilizasyon başarısızlığı	4,3* 40,7** 20,5***	2 aferez ile CD34+ 5,3x10 ⁶ /kg
Ş.K	22	K	44	Hodgkin Hastalığı	ABVD (6) RT ICE (4) Araf hastalık	CY-VP-G-CSF Mobilizasyon başarısızlığı	2* 22** 11***	2 aferez ile CD34+ 4,7x10 ⁶ /kg
G.A.	34	K	65	Hodgkin Hastalığı	BECOPP (8) Erken nüks DHAP (7)	3 DhAP+G-CSF Mobilizasyon başarısızlığı	5,8* 26,8** 17,3***	2 aferez ile CD34+ 7x10 ⁶ /kg
A.A.	35	E	128	DBBH Non-Hodgkin	R-CHOP (8) HipecvAD (2) ICE (4) Kemoterapi hastalık	G-CSF Mobilizasyon başarısızlığı	19* 99** 99***	2 aferez ile CD34+ 7,1x10 ⁶ /kg

*4. gün sabah geçişlik kanda CD34 sayısı
** 2. günün önceki G-CSF den 2 saat sonra CD34 sayısı
*** 2. günün önceki G-CSF tedaviden sonra CD34 sayısı

Bulgular: ÜÜTF Kemik İliği Nakli Ünitesinde Ağustos 2009-Temmuz 2013 tarihleri arasında 123 olguya periferik kök hücre mobilizasyonu yapıldı (Tablo 1).

Literatürde mobilizasyon başarısızlığı lenfomada %11-53, multiple myelomda ise %3-23 oranında bildirilmektedir. Bizim çalışmamızda ise 123 olgunun 1' i multiple myelom, 2 si hodgkin Lenfoma, 1' i ise Non-Hodgkin lenfomadır. Aldıkları tedavilere bakıldığında kür sayısının >=6 olduğu, alkilleyici ajan kullanıldığı görülmektedir. Verilen kemoterapi-G-CSF kombinasyonuna rağmen mobilizasyon başarısızlığı gözlemlendiğinde kurtarma amaçlı plerixafor tedavisi verildi (Tablo 2). Plerixafor -G-CSF rejimi Sağlık Bakanlığı onayı alındıktan sonra uygulandı. Uygulama protokolü olarak 4 gün sabah G-CSF 10 µl/kg/gün tek doz uygulama sonrası aferez başlamadan 11 saat önce plerixafor dozu gece 23'te 0,24 mg/kg/gün olarak sc verildi. Olguların sırasıyla toplama sırasında 1.gün plerixafor 11 saat sonrası CD34 sayısı 40,7, 22, 26,8, 92 µl dir. Toplanan hücrelerin nakil için hedeflenen hücre olmadığı görülünce 2. gün aynı şekilde plerixafor ve G-CSF verildi. 2 aferez ile tüm olgularda başarılı mobilizasyon ile hedef

ürün CD34 sayısına ulaşıldı. Hedef sayıya ulaşmak için ilaca maksimal 4 gün devam edilebilmektedir. AMD3100 ile ilişkili en yaygın gözlenen yan etki gastrik reaksiyonlar, injeksiyon yerinde eritem ve parestezilerdir. Olgularımızda ilaca bağlı yan etki sadece bir hastada grade I düzeyinde diyare izlendi ve ilaç genel olarak çok iyi tolere edildi.

Sonuç olarak; Hematopoetik kök hücre mobilizasyonu en az iki rejim kullanılıp başarısızlık ortaya çıktığında Plerixafor+G-CSF ile kök hücre mobilizasyonu yan etkisi az ve başarı oranı yüksek (%75 lerde bildirilen) bir yaklaşım olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Periferik kök hücre mobilizasyonu, mobilizasyon başarısızlığı, plerixafor

Abstract:0279

[P-040]

ÇOCUKLUK ÇAĞI ALLOJENEİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE VENOOKKLUZİV HASTALIK SIKLIĞI VE RISK FAKTÖRLERİ. Müge Gökçe¹, Barış Kuşkonmaz², Mualla Çetin², Duygu Uçkan Çetinkaya², Murat Tuncer². ¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, ²Hacettepe Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi, Ankara

Amaç: Çeşitli nedenlerle hematopoietik kök hücre nakli (HKHN) yapılan çocuk hastalarda venookkluziv hastalık (VOH) sıklığını ve profilaksi amacı ile verdiğimiz düşük molekül ağırlıklı heparin – ursodeoksikolik asit – E vitamini kombinasyonunun etkinliğini değerlendirmek.

Gereç-Yöntem: Çalışmamızda Temmuz 1996 – Nisan 2012 tarihleri arasında Hacettepe Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi'nde çeşitli nedenlerle HKHN yapılan ve sonrasında düzenli takip edilen 204 HKHN'nin medikal kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastalarımızdan yirmi ikisinde (%10.8) VOH geliştiği saptandı. VOH geliştiren hastalarda ortanca yaş; 7 (aralık; 0.33-17 yıl) yıl idi. VOH'lu hastaların %40.9 (n = 9)'u ağır, %27.3 (n = 6)'si orta ve %31.8 (n = 7)'i ise hafif olarak sınıflandırıldı. Ortanca VOH tanı günü HKHN sonrası +11. gün idi. Risk faktörleri açısından değerlendirildiğinde; yaş, cinsiyet, vücut kitle indeksi ve altta yatan hastalıkların (malin ve non-malin) VOH açısından anlamlı olmadığı saptandı. Hazırlık rejiminin VOH'a etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamakla birlikte, busulfanın oral yolla verilmesinin intravenöz yola göre; istatistiksel olarak anlamlı bir risk faktörü olduğu görüldü (p = 0.05). Akut graft-versus-host hastalığının varlığının, VOH riskini istatistiksel olarak anlamlı olmasa da arttırabileceği düşünüldü (p = 0.083). Bir haftadan uzun süre parenteral nutrisyon almış olmak (p=0.00), 10 günden uzun süre vankomisin (p=0.04) ve ambizom (p=0.06) kullanımı da risk faktörü olarak saptandı. VOH profilaksi protokolümüzün, VOH'u engellemede etkin olmadığı görüldü (p=0.65). VOH gelişen grupta ortalama sağkalım 80.2±15.3 ay iken, diğer grupta 120±4.8 ay saptandı. VOH gelişen grupta sağkalımının gelişmeyen gruba göre ortanca 24.2 aylık izlem süresinde istatistiksel olarak az olduğu görüldü (%54.5 vs %83.5) (p=0.00).

Sonuç: Hepatik VOH; HKHN öncesi verilen hazırlama rejimi ile tetiği çekilen ve alloimmün reaksiyon ve sitokin salınımı ile alevlenen bir tablodur. Önerilen en önemli profilaksi; iyi bilinen risk faktörlerinden kaçınılmasıdır.

Anahtar kelimeler: Hematopoietik Kök Hücre Nakli, Venookkluziv Hastalık, Pediatri

Tablo 1. VOH için x2 yöntemi ile saptanan risk faktörleri

Risk Faktörleri	P değeri
Cins Kız/Erkek	0.92
VKI < 5.p / 5-95.p / > 95.p	0.91
Yaş < 2 yıl / 2-8 yıl / > 8 yıl	0.30
Altta Yatan Hastalık Malin/ Non-malin	0.56
HKHN öncesi Hepatomegali Karaciğer parankimde ekojenite	0.28
HKHN öncesi serum Ferritin < 500 ng/ml 500-1000 ng/ml >1000 ng/ml	0.86
Ki/PKH	0.52
Hazırlık Rejimi Busulfan içeren/içermeyen	0.40
BU verilme şekli Intravenöz/oral	0.05
Nötrofil engraftmanı +21. gün öncesi ve sonrası	0.37
Trombosit engraftmanı +21. gün öncesi ve sonrası	0.58
Akut Graft-versus-host Hastalığı	0.08
CMV PCR pozitifliği	0.72
1 haftadan uzun süren TPN	0.00
Vankomisin (>10 gün)	0.04
Ambizom (>10 gün)	0.06

Abstract:0252

[P-041]

GERİATRİK HASTALARDA OTOLOG HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONUÇLARIMIZ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Hasan Atilla Özkan¹, Ufuk Güney Özer¹, İmran Dora¹, Elif Birtaş Ateşoğlu², Cengiz Bal³, Neslihan Başkan¹, Banu Sarıtaş¹, Türkan Özdaş¹, Serap Kural¹, Neslihan Tiryaki¹, Emel Salman¹, Yücel Gürkaya¹, Zafer Gülbaş¹. ¹Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli, ³Osmangazi Üniversitesi Biyoistatistik Bölümü, Eskişehir

Giriş: Geriatrik hastalar, organ fonksiyonlarındaki fizyolojik değişiklikler ve komorbid hastalıkları gereğince tedavi ve takipleri özellikli arz eden bir hasta grubudur. Çalışmamızda, otolog hematopoietik kök hücre nakli yaptığımız (HKHN) 20 geriatrik hastanın verileri sunulmuştur.

Materyal-Metod: Merkezimizde Temmuz 2010 ile Temmuz 2013 tarihleri arasında otolog HKHN yapılan hematolojik malignite tanılı 372 hasta geriye dönük tarandı. Yaşı >65 olan hastalar geriatrik hasta kabul edildi. Otolog HKHN yapılan 20 (5,4%) geriatrik hastanın karakteristik özellikleri, nakil verileri ve komplikasyonları geriye doğru değerlendirilerek analiz edildi.

Bulgular: Genel özellikler Hastaların ortanca yaşı 67 (66-74) idi. On altısı Erkek, 4'ü Kadındı. 6 hasta NHL ve 14 hasta MM tanılı idi. Hastaların çoğu (15/20) nakil öncesi aktif/rezidü hastalığa sahipti. Yalnızca 2 multipl miyeloma' lı (MM) ve 3 lenfomalı hasta nakil öncesi tam remisyonda idi. Radyoterapi öyküsü 2 hastada (MM) mevcuttu. Nakil öncesi 6 hasta (30%) en az bir kez mep-helan/fludarabin/lenalidomid içeren kemoterapi almıştı.

Hastalara ortanca 2 (1-4) farklı kemoterapi rejimleri uygulanmıştı. Nakle kadar geçen süre ortanca 12 (6-135) aydı. Hastaların Sorrow komorbidite skorları ortanca 1 (0-3) idi.

Mobilizasyon 20 hastaya toplam 25 mobilizasyon rejimi uygulandı. 3 hastada (15%) birden fazla mobilizasyon uygulandı. Ortanca CD 34 sayısı 8 (1-105), ortanca aferez sayısı 3 (1-8) idi. İlk mobilizasyon rejimi sonrası 15 hastada (75%) ilk 1-2 seansda >2 miü/kg kök hücre toplandı. 25 mobilizasyonun 14'ü siklofosamid + G-CSF, 6'sı etoposide + G-CSF, 3'ü ICE + G-CSF ve 2'si plerixafor + G-CSF ile yapıldı. Mobilizasyon rejimlerinin 16'sında (64%) eritrosit, 3'ünde (12%) trombosit ve 4'ünde (16%) santral venöz katater ihtiyacı oldu. Beş (20%) mobilizasyon rejiminde febril nötropeni gelişti.

Transplantasyon Tüm hastalarda hematopoetik kök hücre kaynağı olarak periferik kan kullanıldı. Hazırlık rejimi olarak MM'lı hastalarda melphalan, lenfomalı hastalarda BEAM rejimi kullanıldı. İnfüze edilen kök hücre miktarı ortanca 5,6 (3,2-18,9) miü/kg idi. Nötrofil engraftman süresi ortanca 10 (9-13) gündü. Trombosit engraftman süresi ise ortanca 11,5 (9-17) gündü. Kanıtlanmış bakteriyel enfeksiyon oranı 13,6% (3/22) idi. Viral enfeksiyon dokümanite edilmedi. Ortanca yatış süresi 19 (13-36) gündü. Hastaların ortanca takip süresi 4 (1-29) aydı. 4 MM (nakil öncesi aktif/rezidü hastalıklı) ve 3 lenfomalı (ikisi parsiyel yanıt) toplam 7 hastada (35%) nakil sonrası relaps/rezidü hastalık gelişti. Bu hastaların 2'sine (MM) tekrar otolog KHN yapıldı. İlk 100 günlük ve ilk 1 yıllık mortalite oranları %0 bulundu. Otolog HKHN sonrası +14. ayda relaps olan MM bir olgu +20. ayda hastalık kaynaklı eksitus oldu.

Sonuç: Otolog hematopoetik kök hücre nakli, komorbidite skoru yüksek olmayan ve fit geriatrik hastalar için etkin ve güvenli bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar kelimeler: Geriatri, Otolog kök hücre nakli

Tablo 1. Hastaların karakteristik özellikleri

Cins	
Kadın/Erkek	4/16
Yaş*	67 (66-74)
Tanı	
Lenfoma	6 (30%)
Miyeloma	14 (70%)
Hastalık durumu	
Aktif/Rezidüel hastalık	15 (75%)
RT öyküsü	2 (10%)
Nakile kadar geçen süre* (ay)	12 (6-135)
KT rejim sayısı*	2 (1-4)
M/F/L kullanım öyküsü	6 (30%)
Komorbidite skoru*	1 (0-3)

RT: radyoterapi, KT: kemoterapi, M/F/L: melphalan/fludarabin/lenalidomid, *: ortanca

Tablo 2. Kök hücre mobilizasyon verilerinin özeti

Mobilizasyon rejimi	
Siklofosamid	14 (56%)
Etoposid	6 (24%)
ICE	3 (12%)
Plerixafor	2 (8%)
Periferik kan CD 34+ hücre sayısı* (/ml)	8 (1-105)
Santral katater ihtiyacı	4 (16%)
Toplam aferez seansı*	3 (1-8)
>2 miü/kg kök hücre* (1-2 seans)	15 (75%)
Toplanan kök hücre* (miü/kg)	7,5 (0,7-30)
Eritrosit replasmanı	16 (64%)
Trombosit replasmanı	3 (12%)
Febril nötropeni	5 (20%)

ICE: ifosfamid+karboplatin+etoposid,

Tablo 3. Otolog kök hücre nakli verilerinin özeti

Hazırlık rejimi	
Melfelan	16 (73%)
BEAM	6 (27%)
Verilen kök hücre* (miü/kg)	5,6 (3,2-18,9)
Nötrofil engraftman süresi* (gün)	10 (9-13)
Trombosit engraftman süresi* (gün)	11,5 (9-17)
Bakteriyel enfeksiyon	3 (14%)
Viral enfeksiyon	0
Yatış süresi* (gün)	19 (13-36)
Relaps/Rezidü hastalık	7 (35%)
Relaps süresi* (ay)	4 (2-24)
2. nakil	2 (10%)
Mortalite 100 gün	0
Mortalite 1 yıl	0
Takip süresi* (ay)	4 (1-29)

BEAM: karmustin, etoposid, sitarabin, melfelan, *: ortanca

Abstract:0423

[P-042]

ÇOCUKLARDA ALLOJENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI HEMORAJİK SİSTİT GELİŞİMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Talia İleri¹, Mehmet Ertem¹, Elif Ünal İnce¹, Emine Zengin², Hasan Çakmaklı¹, Zümrüt Uysal¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Hemorajik sistit (HS) üriner sistem mukozasının hemorajik inflamasyonudur. Klinik bulgular asemptomatik mikroskopik hematüriden üriner sistemde tıkanıklığa neden olabilecek kadar yoğun pıhtı oluşumuna ve mesane perforasyonuna kadar değişkenlik gösterebilir. Allojeneik hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) sonrası HS insidansı yayınlarda %3,6-70 arasında değişmekle birlikte pediatrik yaş grubunda ortalama %25 sıklığında görülür. Erken HS, hazırlama rejimi uygulanmasından 48-72 saat sonrasına kadar görülmekte olup siklofosfamid en önemli etkenlerdendir. Daha sonraki dönemde görülen geç HS'de ise viral enfeksiyonlar sıklıkla rol alır. Çalışmamızda, kliniğimiz Ankara Üniversitesi Tıp

Fakültesi Çocuk HKHT ünitesinde hematolojik hastalık nedeni ile akraba vericilerden transplantasyon uygulanan hastalarda hemorajik sistit gelişimi, etkenler ve uygulanan tedaviler değerlendirildi. Aralık 1997-Aralık 2012 tarihleri arasında 156 hastaya 161 HKHT uygulanırken, olguların 97'sinde neden malign, 59'unda ise benign hematolojik hastalık idi. Olguların (kız:69, erkek:87 olgu) ortanca yaşı 10.5 yıldır (aralık: 0.5 – 10.1 yıl). Ortanca izlem süresi 52 ay olup (14 gün – 188 ay) 24 olguda 26 HS atağı gelişti (%16). Erken HS 4 olguda, geç HS 18 olguda gözlenirken, 2 olguda hem erken hem geç HS gelişti (161 HKHT'de erken HS altı Olgu: %3.7 geç dönem HS yirmi olgu: %12.4). Evre 1 HS 2 olguda (%8), evre 2 HS 17 olguda (%65), evre 3 HS 6 olguda (%23), evre 4 HS ise bir olguda (%4) gelişti. Malign hastalık nedeni ile HKHT uygulanan olgularda HS daha sık gelişirken kök hücre kaynağı, hazırlama rejiminde antitimosit globulin uygulanması açısından fark bulunmadı. Geç dönem HS'lerde başlangıç zamanı ortanca 23 gün (aralık: 6-45 gün) idi. Erken dönem hemorajik sistit olgularında hidrasyon ve mesna uygulaması ile ortanca iki günde iyileşme sağlanırken geç dönem hemorajik sistit olgularında tablo ortanca 41. güne kadar (aralık: 9-120 gün) devam etti ve ortanca 15 günde (aralık 2-90 gün) iyileşme gözlemlendi. Üç olguda idrarda adenovirüs saptanırken 2008 yılı sonrası BK virüs incelemesinin yapılabildiği 9 olgunun 6'sında (%66) yüksek BK virüs yükü saptandı. Onbir olguda etken tesbit edilemedi. Geç dönem evre 1-2 HS olgularında tablo hidrasyon ile düzelenirken, ileri evre olgularda 3 olguya sonda ile mesane irrigasyonu, ek olarak 2 olguya da intravezikal hyaluronik asit uygulandı. Etken olarak BK virüs saptanan hiçbir olguda cidofovir tedavisine gerek kalmadı. Hiçbir olgu HS nedeni ile kaybedilmedi. Transplantasyona bağlı mortalite ve genel mortalite açısından HS gelişen ve gelişmeyen olgular arasında fark bulunmadı. Sonuç olarak, hemorajik sistit HKHT sonrası sık görülen bir komplikasyon olup altta yatan nedenin malign hastalık olması risk faktörüdür. Erken evre HS'de hidrasyon ve mesna, geç dönemde ise hidrasyon ile sıklıkla düzelmeye elde edilirken, ileri evre olgularda intravezikal hyaluronik asit uygulaması semptomların kontrol altına alınmasında etkin bir yaklaşımdır.

Anahtar kelimeler: Hemorajik sistit, hematopoetik kök hücre transplantasyonu, intravezikal hyaluronik asit tedavisi

Abstract:0531

[P-043]

OTOLOG PERİFERİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE CANLI CD34+ HÜCRE SAYISI VE ENGRAFMAN İLİŞKİSİ. *Ozan Salim*¹, Tayfur Toptaş², Deniz Ekinci¹, Mesut Göçer¹, Orhan Kemal Yücel¹, Levent Ündar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya, ²Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Ototolog Periferik Hematopoietik Kök Hücre Nakli (OPHKHN) 'nde engraftman başarısı için yeterli sayıda ve kalitede canlı kök hücre infüzyonu gereklidir. Nötrofil ve trombosit engraftmanı için en az güvenli eşik değer $2 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 + hücre infüzyonu ile sağlandığı bildirilmiştir, ancak kriyoprezervasyon sürecinde canlı kök hücre kaybı nedeniyle mobilizasyonda daha yüksek sayılar hedeflenmektedir. Çalışmamızda viabilite ve engraftman ilişkisi araştırılmıştır.

Yöntem-Gereçler: 2008-2013 yılları arasında 104 hastada uygulanmış 107 OPHKHN değerlendirildi.

Kemoterapi+G-CSF ile mobilize edildikten sonra toplanan kök hücrelerin kriyoprezervasyonunda %5 DMSO ve %6-10 HES solüsyonları kullanıldı ve ürün -80 °C 'de infüzyon gününe kadar saklandı. Canlı kök hücre sayısı nakil öncesi kök hücreler eritildikten sonra akış sitometrisi ile 7-amino aktinomisin boyası kullanılarak değerlendirildi. Nakil günü (0.gün) sonrası nötrofil sayısının $>500/\text{mm}^3$ olduğu ardışık üç günün ilk günü nötrofil engraftman günü, trombosit sayısının $>20.000/\text{mm}^3$ olduğu ardışık üç günün ilk günü (ardışık üç günün ilk günün öncesi 48 saat içinde trombosit transfüzyonu alınmış olmak koşulu ile) trombosit engraftman günü olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Demografik ve klinik veriler tablo 1 de sunuldu. İnfüzyonu planlanan üründeki toplam kök hücre sayısı ortanca 6.90 (5.10-11.40) iken nakil günü eritilen üründeki ortanca canlı kök hücre sayısı beklenildiği gibi daha azdı (5.74 (4.14-9.78)) ($\text{CD34} \times 10^6/\text{kg}$). Dondurulmadan önce rutin viabilite analizi yapılmadı. Nakil günü ürün eritildikten sonra ortanca viabilite %86 (%80-90) olarak tespit edildi. Nötrofil ve trombosit engraftman zamanları ile infüzyonu planlanan üründeki toplam kök hücre sayısı ve çözünme sonrası canlı kök hücre sayısı korelasyonu sırasıyla şekil 1 ve şekil 2 de sunuldu. CD34 düzeyi $\geq 5 \times 10^6/\text{kg}$ olması eşik değer olarak ayarlandığında infüzyonu planlanan ürün miktarı $< 5 \times$ ve $\geq 5 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 olanlar arasında nötrofil engraftmanı (sırasıyla, 10(10-11) ve 10(9-11) gün, $p=0.10$) ve trombosit engraftmanı (sırasıyla, 13(10-14) ve 12(10-14) gün, $p=0.68$) anlamlı fark göstermedi. Ancak çözünme sonrası canlı kök hücre sayısı $< 5 \times$ ve $\geq 5 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 olanlar arasında nötrofil engraftmanı (sırasıyla, 10(10-12) ve 10(9-11) gün, $p=0.01$) anlamlı fark gösterirken, trombosit engraftmanı (sırasıyla, 13 (11-14) ve 11 (10-14) gün, $p=0.052$) anlamlılık sınırında kaldı. Dondurulmadan önce $\geq 5 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 iken çözünme sonrası $< 5 \times$ ve $\geq 5 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 olanların engraftman analizi tablo 2 de gösterildi.

Tartışma: Her ne kadar, gerek toplama anında, gerekse de çözünme sonrasında elde edilen ürün miktarı, nötrofil ve trombosit engraftman süreleriyle bağıntı gösteriyor olsa da, OPHKHN için güvenli ürün miktarı $5 \times 10^6/\text{kg}$ alındığında, çözünme sonrasında elde edilen ürün miktarının, engraftman sürelerinin daha güvenilir bir öngördürücüsü olduğu görülmektedir. Bunun sebebi saklama sırasında anlamlı oranda ürün kaybının olmasıdır.

Anahtar kelimeler: viabilite, engraftman, otolog kök hücre nakli

Tablo 1. Demografik ve Klinik Veriler

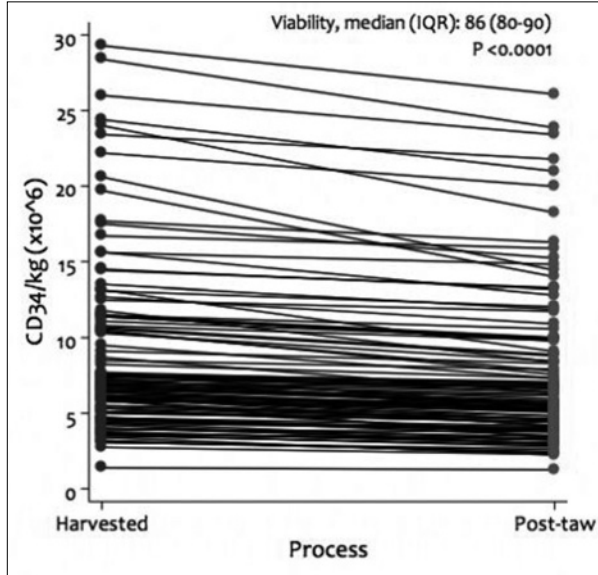
Nakil sayısı	107
Aferez anında yaş, ortanca (ÇAA)	53 (42-59)
Cinsiyet (Erkek/Kadın)	62/45
Tanı	
MM	69 (64.5)
HL	18 (16.8)
NHL	14 (13.1)
MDS	1 (0.9)
Solid tümör	5 (4.7)
Aferez-transplantasyon aralığı (ay), ortanca (ÇAA)	2 (1-4)
Önceki KT dizi sayısı, ortanca (ÇAA)	1 (1-2)
Mobilizasyon rejimiKT + G-CSF	107 (100)

ÇAA: Çeyrekler arası aralık (25 ve 75nci persantiller)

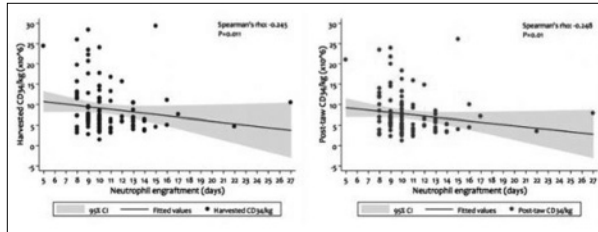
Tablo 2. Eritilmeden önce $>=5^*$ iken eritildikten sonra $>=5^*$ elde edilenler ile $<5^*$ elde edilenlerin karşılaştırılması

	$< 5 \times 10^6 / \text{kg CD34}$	$\geq 5 \times 10^6 / \text{kg CD34}$	p
N (%)	12 (14.6)	70 (85.4)	
Nötrofil engraftmanı (gün)	10 (10-12.5)	10 (9-11)	0.032
Trombosit engraftmanı (gün)	14 (12-14.5)	11 (10-14)	0.016

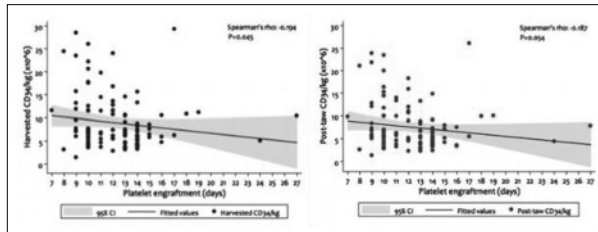
Wilcoxon rank-sum test *x 10⁶/kg CD34



Şekil. Viabilite



Şekil.1 Nötrofil engraftmanı ve viabilite korelasyonu



Şekil 2. Trombosit engraftmanı ve viabilite korelasyonu

Abstract:0373

[P-044]

MALİN PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARININ TEDAVİSİNDE KÖK HÜCRE NAKLİ SONUÇLARIMIZ.

İrfan Yavaşoğlu, Gürhan Kadıköylü, Gökhan Pektaş, Zahit Bolaman. Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

Giriş: Multipl myelom (MM) ve amiloidoz malin plazma hücre hastalıklarının olog kök hücre desteği ile

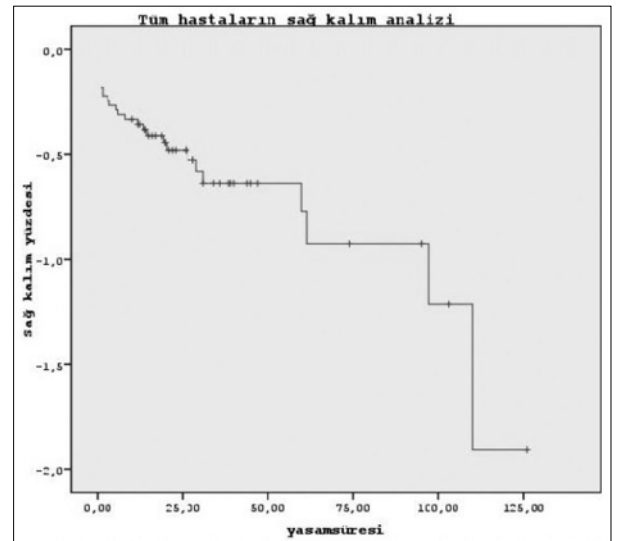
yüksek doz kemoterapi 65 yaş altındaki hastalarda hala günümüzde etkili bir tedavidir. Son 10 yılda talidomid ve lenalidomid gibi immunmodülatörlerle birlikte bortezomib gibi ilaçların kullanımı ile daha iyi tam yanıt ve sağ kalım oranları sağlanmaktadır.

Amaç: Merkezimizde malin plazma hücre hastalarına yapılan kök hücre nakli (KHN) sonuçlarımızı değerlendirmektir.

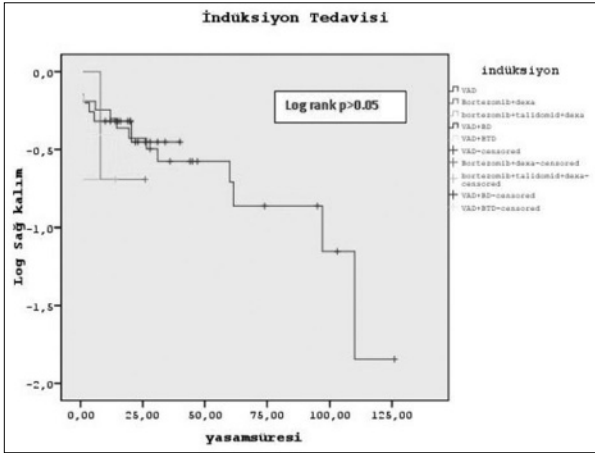
Bulgular: 58'i MM ve 2'si amiloidozlu toplam 60 hastaya (39'u erkek ve 21'i kadın, yaş ortalaması 59±10 yıl) yüksek doz melfalan ile periferik kök hücre nakli (59'u olog 1'i allojeneik) yapıldı. İndüksiyon tedavisi olarak sırasıyla; 4 kez VAD (23 hasta), 2 kez VAD+4 kez bortezomib/ deksametazon (22 hasta), 2 kez VAD+4 kez bortezomib/talidomid/deksametazon (9 hasta), 6 kez bortezomib/ talidomid/deksametazon (4 hasta), 6 kez bortezomib/deksametazon(2 hasta) uygulandı. Hazırlama rejimi olarak 52 hastaya Melfalan 200 mg/m², 8 hastaya Melfalan 140 mg/m² kullanıldı. %95'i ilk basamak olarak %5'i relaps/refrakter hastalara ikinci basamak tedavisi olarak KHN yapıldı. Tam tarihinden KHN yapılana kadar geçen ortalama süre 9±11 aydı. KHN ilişkili mortalite %16.7 ve relaps/progresyon ilişkili mortalite %15 idi. İzlem süresi ortalama 60±18 ay (1-126 ay) aralığı olup hastaların 18'inde (%30) 10±22 ay süre içerisinde relaps ortaya çıktı. 18 hastanın 11'i progresyon nedeniyle yaşamını yitirdi. İzlem süresinde 31 hasta (%52) yaşıyordu. Kaplan-Meier sağ kalım analizi yapıldığında tüm hastalarda ortanca sağ kalım süresi 60±18 ay idi (Şekil1). İndüksiyon rejimleri arasında sağ kalım farkı yoktu (log rank p>0.05, Şekil 2). Melfalan 200 mg/m² ve 140 mg/m² arasında sağ kalım analizi yapıldığında ortanca süreye ulaşamaz iken ortalama yaşam süreleri sırasıyla 59±9 ve 31±18 ay idi ve fark yoktu (log rank p>0.05, Şekil 3).

Sonuç: Malin plazma hücre hastalıklarında KNH ve yüksek doz kemoterapi %50'nin üzerinde 5 yıllık sağ kalım sağlayan etkili bir tedavi şeklidir.

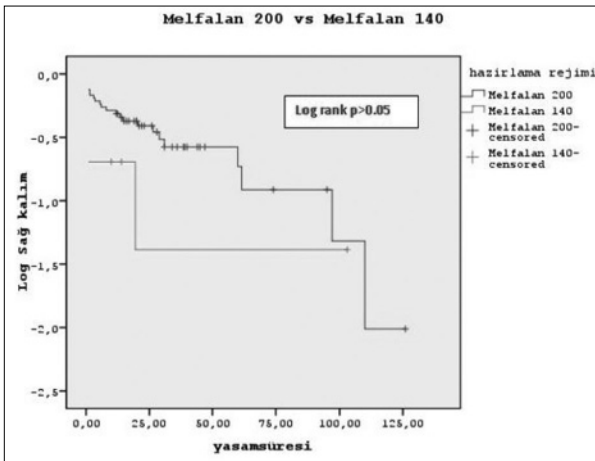
Anahtar kelimeler: Malin plazma hücre hastalıkları, kök hücre nakli, sağ kalım



Şekil 1. Kaplan-Meier sağ kalım analizi - ortanca sağ kalım süresi



Şekil 2. Kaplan-Meier sağ kalım analizi - sağ kalım farkı



Şekil 3. Kaplan-Meier sağ kalım analizi -Melfalan 200 mg/m² ve 140 mg/m²

Abstract:0602

[P-045]

ADELOSAN DÖNEMİ TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA KAN BUSULFEX DÜZEY TAKİBİ İLE KÖK HÜCRE NAKİLLERİ. Tunç Fıışın¹, Emel Özyürek², Murat Öktem³, Ece Şahin¹, Gülay Özay¹. ¹Medical Park Samsun Hastanesi, Çocuk Kemik İliği Nakil Ünitesi, Samsun, ²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ³Düzen Laboratuvarlar Grubu, Ankara

Amaç: Adölesan dönemde uygulanan kemik iliği nakillerinde kan busulfex düzey takibi ve doz ayarlaması ile başarı oranlarını arttırmak ve komplikasyonları azaltmak

Gereç-Yöntem: Hastalara 0,8 mg/kg ilk doz busulfex 2 saatte infüzyon verildikten sonra 0., 1., 2. ve 4. saatlerde kan busulfex düzeyleri ölçüldü. Düzey takibine göre doz ayarlaması 5. veya 6. busulfex dozlarında yapıldı bu dozlar sonrası kan busulfex düzeyleri tekrar ölçülerek doz ayarlamasının istenen düzeye gelip gelmediği tekrar değerlendirildi.

Bulgular: 12-18 yaş arası 5 talasemi hastası çalışmaya alındı. Doz ayarlaması ile AUC: 800-1500 arasında tutuldu. İki hastada hepatik sinüzoidal obstrüktif

hastalık gelişti. Tüm hastalar %100 donör kimerizmi ile sonuçlandı. Mortalite gözlenmedi.

Sonuç: Adölesan dönemi talasemi majör nakilleri nakil başarısı, mortalite ve morbidite açısından en zor nakil gruplarından biridir. Busulfex düzey takibi ile 5 hastada %100 başarı sağlanmış ve mortalite gözlenmemiştir.

Anahtar kelimeler: Talasemi Major, Kök hücre nakli, busulfex düzey takibi

Abstract:0280

[P-046]

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ DENEYİMİ:ÖZEL ANADOLU SAĞLIK MERKEZİ KÖK HÜCRE NAKLİ ÜNİTESİ. Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Hasan Atilla Özkan², Ufuk Güney Özer², İmran Dora², Zafer Gülbaş². ¹Kocaeli Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli, ²Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Kök Hücre Nakli Ünitesi, Kocaeli

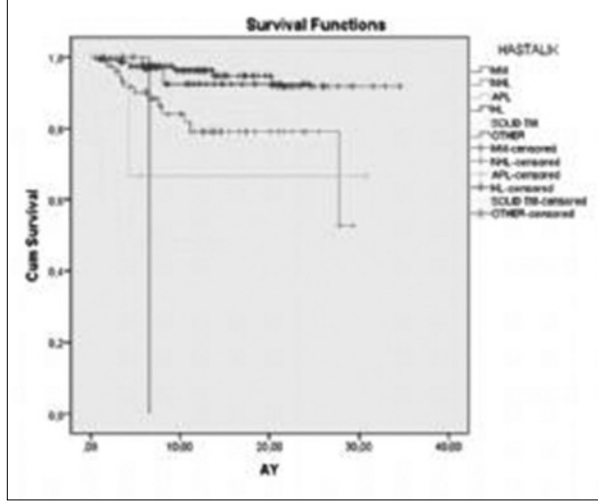
Giriş: Günümüzde kök hücre nakli destekli yüksek doz tedaviler başta multiple myeloma(MM) ve lenfoma olmak üzere hematolojik maligniteler ve bazı solid tümörlerde başarı şansı yüksek bir tedavi seçeneği olarak karşımıza çıkmaktadır.

Materyal-Metod: Özel Anadolu Sağlık Merkezi Kök Hücre Nakli Ünitesi'nde Ağustos 2010 ile Ocak 2013 tarihleri arasında olog kök hücre nakli (OKHN) yapılan 300 hastanın verileri geriye dönük (retrospektif) olarak incelenmiştir. Olguların 137 tanesi MM hastasıdır ve bunların 107 tanesine 1 kez, 30 MM hastasına 2 kez olmak üzere toplam 167 OKHN yapılmıştır. Ayrıca, 78 Non-Hodgkin lenfoma (NHL) hastasına, 35 Hodgkin lenfoma (HL) hastasına, 3 akut promyelositer lösemi (APL) hastasına, 5 Ewing Sarkom hastasına, 10 testis kanseri hastasına, 1 sklerodermal ve 1 amiloidozlu hastaya OKHN uygulanmıştır. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

Bulgular: Mobilizasyon rejimi olarak MM hastalarının %93'ünde siklofosamid, %7'sinde etoposid, NHL hastalarının %60,3'ünde etoposid, %11,5'inde DHAP, %26,9'unda ICE kemoterapisi, HL hastalarının %25,7'sinde etoposid, %40'ında DHAP, %34,3'ünde ICE kemoterapisi, APL hastalarının hepsinde etoposid, Ewing sarkom hastalarının %80'inde etoposid, %20'sinde ICE kemoterapisi, Testis kanser hastalarının hepsinde etoposid, sklerodermal hastada siklofosamid ve amiloidozlu hastada etoposid kullanılmıştır. MM hastalarının tümünde yüksek doz melfalan, NHL ve HL hastalarının tümünde BEAM, APL hastalarının tümünde busulfan-siklofosamid, Ewing sarkom hastalarının tümünde busulfan-melfalan, testis kanser hastalarının tümünde paclitaxel-etoposid-carboplatin, sklerodermal hastada ATG-siklofosamid, amiloidozlu hastada ise yüksek doz melfalan hazırlama rejimi olarak kullanılmıştır. Nakilde hastalara infüze edilen CD34+ hücre sayısı, hastanede yatış süreleri, nötrofil ve trombosit engraftman süreleri Tablo 2'de gösterilmiştir. Yatışları sırasında hastaların %64'ünde nötropenik ateş görülürken, %12,7'sinde alınan kültürlerde bakteriyel enfeksiyon tespit edilebilmiştir. Sadece 1 testis kanser hastasında CMV enfeksiyonu gösterilirken, toplam 4 hastada (3 candida enfeksiyonu, 1 pulmoner aspergillozis) fungal enfeksiyon tespit edilmiştir. Hastaların toplam %38,4'ü relaps yaparken, hastalıklara göre relaps oranları Tablo2'de gösterilmiştir. İlk 100 günde mortalite oranı %2(8 hasta)'dir. Hastalıklara göre sağkalım eğrileri Şekil 1'de gösterilmiştir.

Sonuç: OKHN transplant ilişkili mortalite oranı düşük bir tedavi seçeneği olarak, hematolojik maligniteler ve solid tümörlerde halen yüksek sağkalım avantajı sağlamaktadır.

Anahtar kelimeler: lenfoma, multiple myeloma, otolog kök hücre nakli



Şekil 1. OKHN yapılan hastaların sağkalım eğrisi

Tablo 1. OKHN yapılan hastaların demografik özellikleri

Tanı	Hasta Sayısı	Yaş (mean ± SD)	K/E	Komorbite skoru (mean ± SD)
MM	167	55,04±7,6	74/93	0,78±1,01
NHL	78	48,46±13,5	26/52	1,06±1,1
HL	35	33,6±12,9	16/19	0,66±0,84
APL	3	40,33±7,3	0/3	0,33±0,58
Ewing Sarkom	5	23,6±3,3	1/4	2±0
Testis Tümörü	10	33,1±6,5	0/10	1,7±1,49
Skleroderma	1	41	1/0	2
Amiloidoz	1	55	1/0	4

Tablo 2. OKHN yapılan hastaların özellikleri

Tanı	CD34+ Hücre (X106/kg)	NES mean±SD (gün)	TES mean±SD (gün)	HYS mean±SD (gün)	Relaps Oranı (%)
MM	6,52±3,0	9,87±0,8	11,07±1,5	20,16±5,2	37,3
NHL	6,37±3,9	9,51±0,9	11,03±1,9	19,74±6,4	40,3
HL	6,53±4,9	9,37±0,9	11,09±1,6	21,6±6,71	41,7
APL	4,8±0,69	12,67±1,5	13±1	21,67±4,9	66,7
Ewing Sarkom	5,46±2	11,4±2,6	17,5±12,3	24,4±8,73	75
Testis Tümörü	4,83±1,3	10±2,61	15±5,4	29,6±23,1	12,5
Skleroderma	4,8	9	12	13	-
Amiloidoz	3,7	11	14	20	0

NES: Nötrofil engraftman süresi (nakilden itibaren nötrofil sayısı>500/mm³ kadar geçen gün sayısı); **TES:** Trombosit engraftman süresi(nakilden itibaren trombosit sayısı>20.000/mm³ kadar geçen gün sayısı); **HYS:** Hastanede yatış süresi

Abstract:0356

[P-047]

KEMİK İLİĞİ NAKLİ SONRASINDA GELİŞEN HEPATİT VE KOLESTAZ BULGULARI İLE TANI ALAN BİR WILSON HASTASI:PLAZMAFEREZ İLE KRİZİN BAŞARI İLE TEDAVİSİ. Canan Albayrak¹, Davut Albayrak¹, Murat Elli², Ayhan Gazi Kalaycı³. ¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Samsun, ²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bölümü, Samsun, ³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, Samsun

Fankoni aplastik anemisi tanısı ile izlenen 10 yaşındaki erkek hastaya azaltılmış fludarabin+siklofosamid myeloablasyonu ile HLA tam uygun abladan kemik iliği nakli yapıldı. Engraftman oldu. Hastanın engraftman sonrası dönemde karaciğer enzimleri ve bilirubin düzeylerinde yükseklikleri devam etti. Asit birikimi olmadı. Myeloablasyonun toksisitesine bağlı olabileceği düşünüldü. Hepatit işaretleyicileri negatifti. İlk üç ayda bilirubin düzeyleri 10-15 mg/dl civarında ve nispeten stabil seyretti. Hastanın dördüncü ayda direkt bilirubin düzeyleri yükselmeye başladı. Hastadan perkütan karaciğer biyopsisi alındı. Biyopsi ön raporunda toksik hepatit düşünüldüğü için önce siklosporin ve asiklovir, sonra trimetaprim dışındaki tüm ilaçları kesildi. Bu dönemde bilirubin değerleri yükseldi. Total bilirubin 35.7 mg/dl ve direkt bilirubin 26.7 mg/dl, amonyak 194.6 mcg/dl ve serüloplazmin düzeyi 47.1 mg/dl idi. Hasta hepatik komaya gidiş düşünüldü ve tedavi edici plazmaferез yapılmasına başlandı.Toplam yedi kez plazmaferез yapıldı. İlk beşi taze donmuş plazma ile yapıldı. Beşinci plazmaferезinde plazma ile allerjik reaksiyon gelişti. Bir hafta sonra bilirubin değeri tekrar yükseldiği için sonraki iki plazmaferезi albumin ile yapıldı. Hastanın bilirubin değerleri düştü. Sonraki dönemde 10-15 mg/dl seviyelerinde kaldı. Bu düşmeye karaciğer enzimleri de eşlik etti. Karaciğer biyopsi raporunda toksik hepatit ve bakır birikimi bildirildi. Hastanın 24 saatlik idrar bakır seviyesi ve kan bakır seviyesi yüksek geldi. Aile öyküsünde karaciğer yetmezliği ile kaybedilen iki kardeşi vardı. Tanısı Wilson hastalığı olarak konuldu. D-penisilamin, çinko sülfat ve ursadeoksikolik asit tedavisi başlandı.

Sonuç olarak, sunduğumuz olgu Fankoni aplastik anemisi ile yine otozomal çekinik kalıtımla geçen Wilson hastalığının birlikte olabileceğini, daha önce sessiz duran Wilson hastalığının kemik iliğinden sonra alevlenebileceğini gösterdiği için önemlidir. Kemik iliğinden sonraki karaciğer enzimleri ve bilirubin değerlerindeki yükseklikleri sadece hazırlık rejimine ve graft versus host hastalığına bağlamamak gerekir. Wilson hastalığı gibi diğer hepatit kliniği yaratan tüm hastalıklar ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Bizim hastamızda karaciğer biyopsisi tanıda çok yol gösterici oldu.

Anahtar kelimeler: fankoni aplastik anemisi, wilson hastalığı, plazmaferез

Abstract:0418

[P-048]

PAROKSİSMAL NOKTURNAL HEMOGLOBİNÜRİ TANILI PEDIATRİK HASTADA UYUMLU KARDEŞ VERİCİDEN BAŞARILI HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ. Gülsün Karasu¹, Yılmaz Ay², Suar Çakı Kılıç¹, Fügen Pekün¹, Akif Yeşilipek¹. ¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi, İstanbul, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH), kompleman aracılıklı hemoliz, tromboz ve kemik iliği yetmezliği ile karakterli edinsel klonal hematopoetik kök hücre bozukluğudur. PNH patofizyolojisinde, Pig-A geninde somatik mutasyona bağlı olarak normalde eritrosit membranında bulunması gereken ve eritrositleri komplemanın litik etkisine karşı koruyan (kompleman inhibitörleri olan) membran proteinlerinin eksikliği veya yokluğu rol oynar. Pediatrik yaş grubunda nadiren bildirilmiş olup, tedavisinde transplantasyon ile ilgili deneyim de son derece sınırlıdır. Bu yazıda hemolitik anemi tablosunda başvuru PNH tanısı konulan ve merkezimizde hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) ile başarıyla tedavi edilen bir çocuk olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: 11 yaşında kız olgu, halsizlik nedeniyle yapılan kan sayımında pansitopeni saptanması üzerine Marmara Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Kliniğine yönlendirilmiş. Burada yapılan değerlendirmelerinde, hemoliz bulgularına ek olarak kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde normal selülerite, eritroid hiperplazi, rölatif azalmış myelopoiez ve normal megakaryopoiez saptanmış. Akım sitometrisinde eritrositlerin CD59 ekspresyonu, monosit ve granülositlerin flauer yöntemi ile yapılan PNH değerlendirmesinde PNH klonu saptanmış ve hastaya eculizumab tedavisi başlanmıştır. Olgu, tam uyumlu kardeş vericisi (MSD) saptanması üzerine HKHN için ünitemize yönlendirildi. Hazırlayıcı rejim olarak fludarabin 40 mg/m²/gün (-9,-8,-7,-6 günler) ve busulfan 4 gr/kg/gün po (-5,-4,-3,-2 gün) kullanıldı. Tam uyumlu kardeş vericiden toplanan kemik iliği, hücre sayıları TNC: 7.9x10⁸/kg, CD34+: 11.8x10⁶/kg olacak şekilde infüze edildi. GVHH profilaksisi için siklosporin A, metotreksat ve ATG kullanıldı. HKHN sonrası herhangi bir sorun yaşanmayan olguda +11.günde nötrofil, + 18.günde ise trombosit engraftmanı gözlendi. Posttransplant 6. Ayda yapılan akım sitometrisik değerlendirmesinde PNH klonu izlenmedi. Olgu halen HKHN sonrası +14. ayda tam kimerizm ile sorunsuz olarak izlenmektedir.

Tartışma: PNH lı çocuk hastalarda erişkinlerden farklı olarak hemoglobinüri seyrek ve olguların çoğunluğunda kemik iliği yetmezliği ön plandadır. HKHN tek kesin tedavi yöntemidir. Son yıllarda alternatif tedavi yöntemi olarak gündeme gelen eculizumab kompleman zincirini C5 düzeyinde bloke eden bir monoklonal antikordur. Küratif olmaması yanında henüz <18 yaş olgular için kullanım ruhsatı yoktur. Çocuk olgularda tam uyumlu kardeş verici varsa seçilecek tedavi olarak HKHN önerilmektedir. Ancak çocuklarda transplantasyon deneyimi oldukça kısıtlıdır. Literatürdeki sınırlı sayıda transplantasyon olgularında, çoğunlukla TBI bazlı rejimler kullanılmıştır. Biz olgumuzda BU+FLU içeren hazırlama rejimi kullandık ve olgumuzda etkin olması yanında iyi tolere edildiğini de gözledik. HKHN uygulanan hasta sayısının artması ile çocuk PNH olgularında uygun hazırlama rejimi ve izlem konusunda daha sağlıklı bilgilere ulaşılabilecektir.

Anahtar kelimeler: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, transplant

Abstract:0450

[P-049]

BİRİNCİL DİRENÇLİ / TEKRARLAYAN HODGKIN LENFOMADA, ALLOJENEİK HEMATOPOETİK HÜCRE NAKLİNİN ROLÜ. Serkan Güvenç¹, Emine Tülay Özçelik², Fehmi Hindilerden¹, Songül Şerefhanoglu², Barış Nuri Hasbal¹, Reyhan Küçükkaya¹, Mutlu Arat¹. ¹İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Hematopoetik Kök Hücre Nakil Ünitesi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Hodgkin Lenfomalı (HL) hastaların az bir kısmını, birincil dirençli veya ilk basamak tedavi yada olog kök hücre destekli yüksek doz tedaviden kısa bir süre sonra tekrarlayan olgular oluşturur. Bu grup hastalarda yaşam beklentisinin düşük olduğu pek çok çalışmada gösterilmiştir. Bu çalışmada, allojeneik hematopoetik hücre naklinin (HHN) bu grup hastadaki erken dönem rolünü değerlendirdik.

Yöntem: Merkezimizde allojeneik HHN yapılan birincil dirençli / tekrarlayan HL'lı 6 hastanın klinik özellikleri ve tedavi sonuçları, geçmişe yönelik olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların klinik özellikleri tabloda sunulmuştur. Altı hastanın 4'ü kadın, 2'si erkek iken, ortalama yaş 29,5 (18-44) dir. Beş hastaya, allojeneik HHN öncesinde olog HHN yapılmış iken, 1 hastaya merkezimizde olog HHN uygulandıktan hemen sonra allojeneik HHN (tandem HHN) uygulandı. İlk tanıdan ve olog HHN'den allojeneik HHN'ye olan ortalama zaman, sırasıyla 38 ve 12 aydır. Verici kaynakları 4 hastada akraba, 1 hastada akraba dışı, 1 hastada haploidentik idi. Hazırlık rejimi olarak, hastaların yaş ve performans durumuna uygun olacak şekilde, 3 hastada miyeloablative (busulfan-siklofosfamid), 3 hastada azaltılmış yoğunlukta (2 hasta Fludarabin-Melfalan-ATG, 1 hasta Fludarabin-Siklofosfamid-Tüm vücut ışınlaması) rejim seçildi. Beş hastaya periferik kök hücre verilirken, haploidentik nakil uygulanan hastaya kemik iliği kök hücreleri verildi. Engraftman yetersizliği görülmedi. Venoz okluzif hastalık ve benzeri HHN erken dönem komplikasyonları gelişmedi. İlk 100 gün içinde, nakil ilişkili ölüm oranı %16,7 (1 hasta) bulundu. Bu hasta, nakilin 11. gününde karba-penamaz üreten klebsiella pneumonia sepsisi nedeniyle kaybedildi. Yaşayan hastalarda ortalama takip süresi 14,5 ay (6-26 ay) bulundu. Son kontrolde 3 hasta tam remisyonda idi (%50). Bu hastalarda ortalama remisyon süresi 20 ay (14-26 ay) bulundu. Bir hastada HHN sonrası hastalık ilerledi. Bu hastada brentuksimab ve donör lenfosit infüzyonu ile hastalık kontrol altında tutuldu. Bir hasta HHN sonrası 187. gün, abdominal sepsis nedeniyle kaybedildi. Sadece 1 hasta, akut ve kronik graft-versus host hastalığı ile komplike oldu (akraba dışı HHN olan hasta). Kaybedilen her iki olgu, azaltılmış yoğunlukta rejim kullanılan hastalardı.

Sonuç: Olgu sayısı düşük olsa da, birincil dirençli veya tekrarlayan Hodgkin lenfomalı hastalarda, miyeloablative rejimlerle uygulanan allojeneik HHN'nin güvenilir ve etkin bir tedavi olduğu sonucu çıkarılabilir. Bu grup hastalar, allojeneik HHN açısından hızlı bir şekilde değerlendirilmelidir. Miyeloablative rejimler, azaltılmış yoğunluk rejimleri kadar güvenilir iken, uzun dönem hastalık kontrolü açısından daha etkin olduğu gözlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Dirençli Hodgkin Lenfoma, Allojeneik Hematopoetik hücre nakli

Tablo 1. Klinik Özellikler

No	Cinsiyet	Yaş	HL tipi Evresi	Tanı-AHHN süre(ay)	OHHN-AHHN süre(ay)	Nakil tipi	Rejim	+100. Gün durumu	AHHN'ye cevap	Takip Süresi (ay)	Son Durum
1	Kadın	18	NS - IIB	32	2	Akraba	Flu-Mel-ATG	Hayatta	Tam Cevap	26	Hastaliksiz
2	Kadın	30	NS - IIB	17	9	Akraba	Bu-Cy	Hayatta	Dirençli	23	Stabil hastalık
3	Erkek	39	NS - IIIB	44	25	Akraba	Flu-Mel-ATG	Hayatta	Tam Cevap	6	Ölüm (+187)
4	erkek	44	NS - IIIA	62	21	Akraba	Bu-Cy	Hayatta	Tam Cevap	15	Hastaliksiz
5	Kadın	22	NS - IIIA	31	15	Akraba dışı	Bu-Cy	Hayatta	Tam Cevap	14	Hastaliksiz
6	Kadın	29	NS - IIB	75	4	Haploidentik	Flu-Cy-TBI	Öldü	Ölüm	0,3	Ölüm (+11)

HL: Hodgkin lenfoma, NS: Noduler sklerozan, Flu: Fludarabin, Mel: Melfalan, ATG: Anti-timosit globulin, Cy: Siklofosfamid, TBI: Total vücut ışınlaması, AHHN: Allojenik hematopoetik hücre nakli, OHHN: Otolog hematopoetik hücre nakli.

Abstract:0563

[P-050]

AKRABA DIŞI NAKİLLERDE YENİDEN SAYIMI ÖNEMİ. Mehmet Özen, Pervin Topçuoğlu, Klara Dalva, Erol Ayyıldız, Osman İlhan, Günhan Gürman. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Akraba dışı Allojeneik Hematopoietik Kök Hücre Nakli (Allo HKHN) HLA uygun akraba içi vericisi olmayan hastalarda sıklıkla tercih edilmektedir. Kök hücre nakillerinde toplanan ürünün içeriği başarılı hematopoetik yapılanma için önemlidir. Buna ilaveten vericinin tekrar kök hücre vermeyi reddettiği durumlarda gelen ürünün bir miktarı daha sonra donör lenfosit infüzyonunda (DLI) veya başka bir nakilde kullanılmak üzere ayrılıp saklanabilmektedir. Akraba dışı ürünler farklı ülke ve merkezlerden temin edilmektedir. Ürünün toplanmasından nakle kadar geçen sürenin 24-72 saat olması nedeni ile üründeki hücre canlılığının azalması ve ürün bilgileri ile ilgili gelen verilerin değişkenlik göstermesi nedeni ile nakil öncesi laboratuvarımızda tekrardan ürün içeriği değerlendirilmektedir.

Amaç: Kliniğimizde 2002 yılından itibaren akraba dışı vericilerden Allo HKHN yapılmaktadır. Bu çalışmadaki amacımız; başka bir merkezden gelen çevre kanı kaynaklı hematopoetik kök hücre içeren ürünlerin kendi laboratuvarımızda çıkan sonuçlarla ne derece örtüştüğünü değerlendirmektir.

Yöntem: Tam kan sayımı ve CD34 + hücre içeriği merkez laboratuvarımızda yapılmıştır. Ürünün mikrolitredeki CD34+ hücre sayıları ve mononükleer hücre (MNC) oranları da belirlendikten sonra mikrolitredeki CD34+ hücre sayısı, toplam çekirdekli hücre sayısı (TNC) ve MNC sayısı ürünün hacmi ile çarpılarak üründeki toplam değerler hesaplanmıştır.

Veriler: Merkezimizde 2002 yılından beri çevre kanı kaynaklı HKHN yapılan 75 hasta bu çalışmada değerlendirilecektir. Bu 75 hastanın 46 tanesinin merkezimiz dışı aferez merkezlerinden gelen ürün bilgilerine ulaşılabilmektedir. Beş (%10,9) ürüne ilgili merkezde CD34 sayımı yapılmadığı, 17 (%37) üründen TNC, 35 (%76.1) üründen ise MNC sayısının bulunmadığı gözlenmiştir. Ürünle ilgili CD 34, TNC ve MNC sayısının hepsinin belirtildiği ürün sayısı sadece 9'dur (%19.6).

Toplam 41 üründen ortalama 610×10^6 (aralık; 163-1260) CD34 sayısı bize bildirilmiş iken bizim laboratuvarımızda bu rakam $581,5 \times 10^6$ (106-1606) olarak

hesaplanmıştır ($p=0,035$). CD 34 sayısına göre 27 hastada merkezimizde daha az, 14 hastada ise daha fazla CD34 sayımı yapılmıştır. Bilgileri olan 29 ürünün TNC sayısı başka merkezde ortalama 770×10^8 (195-2179) olarak hesaplanmışken bizde ortalama $773,5 \times 10^8$ (318-2445) olarak hesaplanmıştır ($p=0,07$). MNC sayısına göre bildirilen 11 ürünün verileri ise ortalama 568×10^8 (340-1872) iken bizde ölçülen ortalama 557×10^8 (332-1193) idi ($p=0,2$). İstatistiksel olarak anlamlı olarak bizim laboratuvarımızda daha düşük CD34 düzeyi saptanmıştır. Ancak, TNC ve MNC sayılarında anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Sonuç: Akraba dışı Allo HKHN yapılacak hastalarda yurtdışından gelen ürün bilgileri genelde eksik olup, ürünle ilgili tüm bilgilere ulaşılması ve olası hataların önlenmesi için kendi laboratuvarımızda ürünün nakilden önce tekrar değerlendirilmesi gereklidir.

Anahtar kelimeler: Akraba dışı nakil, ürün bilgisi, CD34

Abstract:0521

[P-051]

AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİ GELİŞEN BİR BETA TALASEMİ MAJORLU ÇOCUKTA HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: İKİ HEDEFTE TEK TEDAVİ. Mehmet Akif Yeşilipek¹, Vedat Uygun¹, Zafer Berber¹, Hayriye Daloğlu¹, Nurşah Eker², Volkan Hazar². ¹Antalya Medicalpark Hastanesi, Antalya ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

Hematopoetik Kök Hücre Nakli (HKHN) beta talasemi majorlu hastalarda bugün için tek kesin tedavi yöntemidir. Çeşitli yayınlarda HKHN ile talasemisiz yaşam oranı %80 in üzerinde bildirilmektedir. Uygun aile içi vericisi bulunamayan olgularda preimplantasyon genetik tanı (PGD) uygulamaları hastalara HLA uyumlu kardeş donör sahibi olma şansı verebilmektedir.

Bu yazıda PGD yöntemi ile kardeş donör sahibi olan ancak nakil için bekleme döneminde akut lenfoblastik lösemi (ALL) gelişen ve HKHN ile her iki hastalık yönünden kür olan bir talasemi majorlu olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: 6 aylık iken solukluk yakınması ile başvuran olguda klinik ve laboratuvar bulgularıyla beta talasemi major tanısı konuldu. DNA analiz sonuçları ile genotipin Cod5/Cod5 olduğu görüldü. Düzenli eritrosit transfüzyonuna başlanan olgunun aile içi uyumlu vericisi olmaması nedeniyle ailenin isteği üzerine PGD uygulaması ile HLA uygun donör olabilecek bir kardeşi oldu. Üç yaşına geldiğinde HKHN için hazırlıklar yapılırken hastaya standart risk ALL tanısı konularak TR-ALL BFM tedavi protokolü başlandı. Remisyona giren olgu protokol M sonrasında HKHN için servise yatırıldı. Hazırlayıcı rejim olarak busulfan 3.2 gr/kg/gün i.v. (-8,-7,-6,-5 günler), etoposid 40 mg/kg (-4. gün) ve siklofosfamid 60 mg/kg/gün i.v. (-3,-2 günler) verildi. GVHD profilaksisi için siklosporin A -1. günde başlandı. Ayrıca MTX 10 mg/m² (+1. gün) ve 8 mg/m² (+3.,+6. günler) i.v. uygulandı. Kardeşten toplanan 250 cc kemik iliği (TNC: 5.1×10^8 /kg, CD34+: 10.2×10^6 /kg) santral kateter aracılığı ile verildi. HKHN sonrası herhangi bir sorun yaşanmayan olguda +15.günde nötrofil, + 18.günde ise trombosit engrafmanı gözlemlendi. Olgu halen HKHN sonrası +11. ayda tam kime-rizm ile sorunsuz olarak izlenmektedir.

Tartışma: Talasemi major ile malignensi birlikteliği arasında gösterilmiş bir ilişki yoktur. Sadece olgu bazında örnekler yayınlanmıştır. Literatürde ALL gelişen ve bir antijen uyumsuz akraba donörden nakil yapılan bir erişkin olgu bildirilmiştir. Bilgilerimize göre olgumuz

çocukluk çağında ALL tanısı alarak tam uyumlu kardeşinden nakil yapılan ilk beta talasemi majorlu hastadır. Ayrıca Omern sendromu ve beta talasemi major tanılı bir olguya da akraba dışı donörden nakil bildirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli, akut lenfoblastik lösemi, beta talasemi majör

Abstract:0143

[P-052]

NON-HODGKİN LENFOMADA OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİ: ESKİŞEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Tuğba Turgut¹, Eren Gündüz¹, Olga Meltem Akay¹, Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹, Mustafa Karagülle¹, Deniz Gören Şahin¹, Özge Bolluk², Fezan Şahin Mutlu², Zafer Güllübaş³. ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir, ³Anadolu Sağlık Merkezi, Kemik İliği Nakli Merkezi, Kocaeli

Giriş: Ototolog periferik kök hücre nakli; relaps Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomalı hastaların çoğunda efektif ve standart tedavidir. Relaps için yüksek risk taşıyan seçilmiş bazı hastalarda ilk tedavi seçeneği olarak kullanılabilir. Bununla birlikte hastalık rekürrensi veya progresyonu her iki hastalık için de otolog nakil sonrası tedavi başarısızlığı ve mortalitenin en önemli nedenidir ve relapslar en çok nakil sonrası ilk iki yıl içinde oluşur. Biz de çalışmamızda merkezimize ait otolog periferik kök hücre nakli hastalarımızın sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya 2000-2012 yılları arasında Non-Hodgkin lenfoma nedeniyle otolog periferik kök hücre nakli yapılan 40 hasta dahil edildi. Hastaların 12'si kadın (%30); 28'i erkek (%70). Ortanca nakil yaşı 46 (24-61) idi. Hazırlama rejimi olarak tüm hastalarda CBV rejimi kullanıldı. Hastaların 8'i nakil öncesi 1; 27'si 2; 3'ü 3; 2'si 4 sıra tedavi almıştı. Nakil öncesi radyoterapi alan hasta sayısı 6 idi. Histolojik tipler diffüz büyük B hücreli, mantle hücreli, Burkitt, folliküler, anaplastik T hücreli, primer kutanöz anaplastik T hücreli, periferik T hücreli, ekstrapnodal T hücreli lenfoma olarak dağılım gösterdi. Tanı anında 5 hasta evre 2, 14 hasta evre 3 ve 21 hasta evre 4 olarak değerlendirilmişti. Hastaların aldığı son tedavi ile nakil arasındaki süre median 1 ay idi. Mobilizasyon rejimi olarak 11 hastada tek başına G-CSF, 13 hastada DHAP sonrası G-CSF, 7 hastada siklofosfamid sonrası G-CSF ve 9 hastada etoposid sonrası G-CSF kullanıldı. İnfüze edilen CD34+ hücre sayısı median 5,34x10⁶/kg idi.

Bulgular: Nötrofil engrafmanı median +9. gün, trombosit engrafmanı median +10. günde gerçekleşti. Hastanede kalış süresi median 30 gündü. Ondört (%35) hastada nakil sonrası relaps gözlemlendi. Relapsa kadar geçen süre ortanca 12 (min-max 5,5-23,5) ay idi. Nakil sonrası relaps nedeniyle uygulanan rejimler IMVP-16, CVP, IGEV, ESAP, ICE, DHAP± rituksimab idi. Dokuz hastaya relaps nedeniyle non myeloablatif allogeneik periferik kök hücre nakli de uygulandı. Tanıdan ölüm ya da son kontrol tarihine kadar geçen süre olarak hesaplanan toplam sağkalım ortalama 140,9±10,4 ay idi. Ototolog periferik kök hücre nakli yapılan NHL hastalarında mortalite oranları 2. yılda %36, 5. yılda %63 iken relaps oranları 2. yılda %31 ve 5. yılda %37 idi. Demografik, laboratuvar ve nakille ilişkili parametrelerin Cox regresyon

analizi ile incelenmesi sonucu nakil öncesi remisyon durumu, CRP değeri, hastanede kalış süresi ve nakil sonrası relaps varlığının genel sağkalım süresine etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p <0,05).

Sonuç: Non-Hodgkin lenfomada otolog periferik kök hücre nakli düşük mortalite oranlarıyla uygulanabilmekle birlikte relaps halen bir sorun teşkil etmektedir. Ototolog nakil sonrası uygulanan non myeloablatif naklin prognoz ve sağkalım üzerine etkileri hasta sayımız arttığında tekrar gözden geçirilecektir.

Anahtar kelimeler: Non-Hodgkin lenfoma, otolog periferik kök hücre nakli

Abstract:0234

[P-053]

ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HEMATOLOJİ BİLİM DALI KEMİK İLİĞİ NAKLİ ÜNİTESİ, PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİ DENEYİMİ. Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹, Yasemin Karacan¹, Ali Gül¹, Nesrin Varol¹, Tuba Ersal¹, Erdem Gözden¹, Ferah Budak². ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

Giriş ve Amaç: Bu çalışma merkezimizde gerçekleştirilen periferik kök hücre nakli hasta deneyimini paylaşmak amacıyla yapıldı. Çalışmaya Ağustos 2009 ile Haziran 2013 tarihleri arasında periferik kök hücre nakli yapılan 113 hasta, 20' si allojenik kök hücre nakli, 93 otolog kök hücre nakli olgusu alındı. Veriler SPSS 11.5 paket programında sayı, %dağılımı ve Kaplan Meier analizleri yapılarak değerlendirildi.

Bulgular: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji BD, Kök Hücre Transplantasyon Ünitesi Kliniğinde Ototolog ve Allojenik PKHN yapılan 113 hastanın 62 (%54.9)' si kadın, 51 (%45.1)' i erkek olup ortanca yaş 52 (min: 20, max:72)' dir. Tanılarına bakıldığında hastaların 70 (%61.9)' i MM, 23 (%30.4)' ü lenfoma (NHL- 16, HL-7), 13 (%11.5)' ü AML ve 7 (%6.2)' si ALL' dir. Kliniğe yatırılan hastaların Karnofsky skoruna göre performansına bakıldığında %84.5' u 90-100 performansına sahipti. Hastaların %43.6' sı 1. remisyonunda, %44.5' u 2. remisyonunda nakile alındı. Hazırlama rejimi olarak MM tanısı olan hastalara yüksek doz melfelan, lenfomalara BEAM, AML tanısı olanlara Bu-Cy, ALL tanısı olanlara ise Vp/Cy/TBI ve aktif hastalıkla giren olguya FLAMSA kemo-terapisi verildi. Tüm hastalarda nakil santral juguler venöz kateter ile ortalama hücre sayısı CD34+: 7x10⁶/kg (min:2.31-max:28.4), MNH: 5.9x10⁸/kg (min:0.27-max:19.22) olarak verildi. Nakil sonrası engrafmanını hızlandırarak infeksiyöz komplikasyonlardan korunması ve hastanede kalış sürelerini kısaltmak amacıyla otolog nakilden sonra +5. günde G-CSF 5µg/kg başlandı. Allojenik nakillerde ise G-CSF kullanılmadı. Nötrofil engrafmanı ortalama 12. gün, trombosit engrafmanı 13. günde gerçekleşti ve hastalara ortalama eritrosit 2(0-11) ünite, trombosit 4(0-35) ünite verildi. Hastanede ortalama kalış süresi 27 gün iken nakilden sonra ortalama kalış süresi ise 22 gündü.

Kök hücre nakli yapılan tüm hastalarda 3.5 yıllık Kaplan Meier Analizi ile hesaplanan toplam sağkalım (OS), %79.1, kök hücre nakli yapılan tüm hastalarda hastaliksız sağkalım (DFS), %78.2' dir. Tüm hastalarda nakile bağlı 100 günlük mortalite %5.6 (6/107)' di. Hastaların 1'i pulmoner toksisite, 1'i infeksiyon, 1'i

kardiyak toksisite (Scleroderma, kompanse KRY, kronik atriyel fibrilasyon, amiloidoz gibi komorbid hastalıkları vardı) nedeniyle ex, 1 hastanın ise evinde bilinmeyen nedenle ani ex olduğu öğrenildi. Toplam nakil hastalarına bakıldığında 110 hastanın %78.2' si hastaliksız olarak tam remisyonda yaşantısını sürdürmektedir. Nakilden 100 gün sonra 17 hastanın 12' si nüks-progresyon diğerlerinin ise enfeksiyon, graft versus host hastalığı, kardiyak toksisite nedeniyle kaybedildi. Halen 90 hasta nakil sonrası kemik iliği nakil polikliniğinde izlenmektedir.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli

Tablo 1. KHN Yapılan Hastaların Özellikleri

Özellikler	Otolog KHN (n: 93)	Allojenik KHN (n: 20)	Toplam (n: 113)
Yaş	54 (22-72)	41 (20-53)	52 (20-72)
Cinsiyet			
Kadın	52 (%55,9)	10 (%50,0)	62 (%54,9)
Erkek	41 (%44,1)	10 (%50,0)	51 (%45,1)
Tam			
ADM	70 (%75,3)	-	70 (%61,9)
NHL	16 (%17,3)	-	23 (%20,4)
HD	7 (%7,5)	-	-
AML	-	13 (%65)	13 (%11,5)
ALL	-	7 (%35)	7 (%6,2)
Hazırlama Rejimi			
YDMLp	70 (%75,3)	-	-
BEAM	23 (%24,7)	-	-
BuÇy	-	13 (%65,0)	-
YpÇy/TBI	-	6 (%30,0)	-
FLAMSA	-	1 (%5,0)	-
CD34+ (10 ⁶)	7,2(2,31-28,3)	5,5(2,9-9,99)	7(2,31-28,4)
MNH (10 ⁸)	6,1(0,27-19,2)	4,9(1,82-12,53)	5,9(0,27-19,2)
Engraftman (gün)			
Nötrofil	11 (10-19)	19 (10-27)	12 (10-27)
Trombosit	13 (9-28)	13 (9-22)	13 (9-28)

Abstract:0306

[P-054]

OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: LOKALİZE SKLERODERMA'DA ETKİN BİR TEDAVİ SEÇENEĞİ OLABİLİR. Hasan Atilla Özkan, Ufuk Güneş Özer, Neslihan Başkan, Banu Sarıtaş, Serap Kural, Emel Salman, Zafer Gülbaş. *Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Kocaeli*

Amaç: Skleroderma, deri ve iç organların yaygın fibrosizi ile giden nadir bir otoimmün inflamatuvar hastalıktır. Vasküler hasar, immün aktivasyon, inflamasyon ve fibrosiz ile karakterizedir. Otolog ve allojenik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN), skleroderma dâhil birçok ağır otoimmün hastalıkların tedavisinde iyi bir seçenek olarak giderek kabul görmektedir. Biz de, otolog HKHN yaptığımız dirençli lokalize skleroderma (Morphea) olgusu ile tecrübemizi sunmayı amaçladık.

Yöntem: Merkezimizde, Temmuz 2010 - Temmuz 2013 tarihleri arasında otolog HKHN yapılan 372 hastanın yalnızca 1'i inflamatuvar romatizmal hastalık tanısına sahipti. Bu olgunun klinik özellikleri, nakil süreci ve sonuçları irdelendi.

Bulgular:

Olgu: 40 y, K, lokalize skleroderma tanısı ile 2006 yılından beri A.B.D.'nde takip ve tedavi altında olan ve immunoterapiler dahil birçok tedaviye dirençli olan hasta otolog HKHN yönünden değerlendirildi. Solunum fonksiyon testleri ve ekokardiyografisinde kontraendike bir durum tespit edilmedi. Yüksek doz siklofosfamid + G-CSF ile mobilize edilerek 2 aferez seansında 8,4 miü/kg kök hücre toplandı. 2011 yılı Mart ayında tavşan kaynaklı ATG + siklofosfamid hazırlama rejimi sonrası otolog HKHN yapıldı. Nötrofil ve trombosit engraftmanları sırasıyla +9.

ve +12. günde gerçekleşti. Grade II oral mukozit dışında komplikasyon gelişmedi. Kullanmakta olduğu 16 mg/gün metilprednizolon 1 ay içinde azaltılarak kesildi. Son kontrolü +28. ayda yapılan hastada skleroderma ile ilişkili semptom ya da bulgu tespit edilmedi.

Sonuç: Otolog HKHN, diğer tedavilere dirençli lokalize ve erken dönem skleroderma hastalarında akıldaki tutulması gereken bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar kelimeler: Skleroderma, Hematopoetik kök hücre nakli

Abstract:0523

[P-055]

ENGRAFTMAN YETERSİZLİĞİ NEDENİYLE İKİNCİ NAKİL SONRASI SİKLOFOSFAMİD VERİLEREK YAPILAN HAPLOİDENTİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ DENEYİMİ. Gökhan Özgür, Elvin Rüstemoğlu, Murat Yıldırım, Oral Nevruz, Ferit Avcu, Ahmet Türker Çetin. *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Haploidentik hematopoietik kök hücre nakli (haplo-HKHN) tam uyumlu akraba veya akraba dışı vericisi bulunmayan hastalar için her hastaya potansiyel donör kaynağı sağlayabilen önemli bir tedavi seçeneğidir. Haplo-HKHN yapılan olgularda engraftman yetersizliği geliştiğinde uygulanması gereken tedavi yaklaşımı ile ilgili literatür bilgisi çok kısıtlıdır. Burada haplo-HKHN uygulanan ancak birincil graft yetersizliği nedeniyle ikinci kez hazırlama rejimi ve nakil sonrası siklofosfamid (Cy) verilerek nötrofil engraftmanı sağlanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 36 yaşında erkek hasta, relaps-refrakter akut miyeloblastik lösemi (AML) tanısıyla tedavi edilirken remisyonda olmaması nedeni ile aile içi ve akraba dışı donör adayı bulunamaması üzerine haplo-HKHN için değerlendirildi. Annenin HLA'ları 5/10 uyumlu saptandı ve donör adayı olarak hazırlandı. Hastanın panel reaktif antikor (PRA) taraması negatif idi. Hazırlama rejimi olarak -8,-7,-6. günlerde 2x200 cGy/gün tüm vücut ışınlanması ve -5,-4,-3,-2. günlerde 30 mg/m²/gün fludarabin uygulandı. Hastaya 0. gün annesinden toplanan ve 3x10⁶/kg CD34(+) olan kemik iliği kaynaklı kök hücre infüze edildi. Graft versus host hastalığı (GVHH) profilaksisi amacıyla 0. günden itibaren siklosporin 1 mg/kg/gün, +1. günden itibaren mikofenolat mofetil (MMF) 2x15 mg/kg başlandı. +3 ve +5. günlerde Cy 50 mg/kg/gün verildi. MMF +28. günde kesildi. Haplo-HKHN +42. günde Wbc:0.1x10⁹/L, Nötrofil:0.01x10⁹/L, Hgb:8.4 g/dl, Plt:10x10⁹/L olarak saptandı. Engraftman yetersizliği olarak değerlendirilen olguya fludarabin 5 gün 30 mg/m² uygulandıktan bir gün sonra aynı donörden 2. kez 11,6x10⁶/kg⁻¹ CD34(+) olan periferik kan kaynaklı kök hücre infüze edildi. İkinci nakilden sonra da +4 ve +5. günler 50 mg/m² Cy uygulandı. GVHH profilaksisi olarak +5. günden itibaren takrolimus ve MMF verildi. İkinci haplo-HKHN sonrası +23. günde nötrofil engraftmanı, +75. günde trombosit engraftmanı gelişti. +25. günde grade 2 cilt GVHH bulguları saptanan olguda MMF ve takrolimus tedavilerine devam edildi. +30. günde kimerizim %100 donör kaynaklı olarak saptandı. Relaps-refrakter AML tanısı ile haplo-HKHN uygulanan olgu ikinci nakil +107. günde remisyonda olup, grade 1 cilt GVHH nedeni ile immun baskılayıcı tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Haplo-HKHN ile uygun vericisi bulunamayan olgularda başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir. Birincil graft yetersizliği gelişen olgularda bu aşamada tedavi

yaklaşımları ile ilgili önerilen bir tedavi yaklaşımı olmasına rağmen, Haplo-HKHN sonrası birincil graft yeterliliği gelişen olgumuzda literatürde ilk defa uygulanan beş günlük fludarabin hazırlama rejimi sonrasında ikinci haplo-HKHN ve nakil sonrası Cy uygulaması ile başarılı bir sonuç alınmıştır. Haplo-HKHN sonrası birincil graft yeterliliği gelişen olgularda önerilen protokol ile ikinci haplo-HKHN uygulaması önerilebilir.

Anahtar kelimeler: Haploidentik Kök Hücre Nakli

Abstract:0524

[P-056]

RELAPS REFRAKTER AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA KLOFARABİN KÖPRÜ TEDAVİSİ İLE YAPILAN BAŞARILI BİR HAPLOİDENTİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ DENEYİMİ.
Gökhan Özgür, Murat Yıldırım, Elvin Rustemov, Oral Nevruz, Ferit Avcu, Ahmet Türker Çetin. *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Haploidentik hematopoietik kök hücre nakli (haplo-HKHN) tam uyumlu akraba içi veya akraba dışı vericisi bulunmayan, özellikle relaps refrakter ve acil hematopoietik kök hücre nakli adayı olan hastalar için önemli bir tedavi seçeneğidir. Klofarabin relaps refrakter akut miyeloid lösemili olgularda tek ajan olarak veya kombine kullanılabilir. Bu sunumda daha önce toplam 5 kez remisyon indüksiyon tedavileri uygulanan ancak remisyon saptanamayan ve haplo-HKHN adayı olan bir hastaya 2 kür klofarabin tedavisi sonrası yapılan başarılı bir haplo-HKHN tartışılmıştır.

Olgu: 20 yaşında erkek hasta; relaps-refrakter akut miyeloblastik lösemi (AML) tanısıyla tedavi edilirken remisyon olmaması nedeniyle, aile içi ve akraba dışı donör adayı bulunamaması üzerine, haplo-HKHN için değerlendirildi. Annenin HLA'ları 5/10 uyumlu saptandı ve donör adayı olarak hazırlandı. Haplo-HKHN öncesi remisyon sağlanması amacıyla 5 gün süreyle 25 mg/m²/gün klofarabin ve 1000 mg/m²/gün sitozin arabinosid verildi. Uzun süreli nötropeni gelişen olguda 1. kür tedavi sonrası 20. günde yapılan değerlendirmede remisyonunda olmadığı gözlemlendi. 2. kür olarak 5 gün süreyle 25 mg/m²/gün tek başına klofarabin verildi. 2. kür klofarabin sonrası +17. günde anneden haplo-HKHN işlemleri başlatıldı. Hastanın panel reaktif antikor taraması negatif idi. Hazırlama rejimi olarak -6, -5. günlerde 5 mg/kg/gün tiotepa ve -4,-3,-2. günlerde 50 mg/m²/gün fludarabin ve 3.2 mg/kg/gün busulfan uygulandı. 0. Gün hastaya annesinden toplanan ve 7,0/x 10⁶/kg CD34(+) olan periferik kan kaynaklı kök hücre infüze edildi. +4 ve +5. günlerde 50 mg/kg/gün Cy verildi. Graft versus host hastalığı (GVHH) profilaksisi amacıyla +5. günden itibaren takrolimus ve MMF başlandı. Haplo-HKHN +16. günde nötrofil ve trombosit engraftmanı gelişti. +28. günde GVHH bulgusu olmaması nedeniyle MMF kesildi. +30. günde %99 donör kaynaklı kimerizm saptandı. Kemik iliği değerlendirmesi remisyonunda olarak saptandı. Relaps-refrakter AML tanısı ile haplo-HKHN uygulanan olgu nakil +102. günde remisyonunda olup, immun baskılayıcı ve profilaktik tedavileri devam etmektedir.

Sonuç: Haplo-HKHN ile uygun vericisi bulunamayan olgularda başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir. Haplo-HKHN öncesi remisyon elde edilen olgularda başarı şansı artmakta, fakat remisyonunda olmayan olgularda başarı şansı çok düşük saptanmaktadır. Olgumuzda remisyon sağlanması amacıyla daha önce karşılaşılmadığı

klofarabin tedavisi verilmiş olmasına rağmen remisyon sağlanamamış olup, 2. kür klofarabin sonrası nötropenik dönemde başarılı bir haplo-HKHN uygulanmıştır. Daha önce çoklu ilaç tedavisi almış ve başka bir tedavi seçeneği sınırlı olan relaps refrakter AML olgularında klofarabin bir tedavi seçeneği olabilir. Ancak olgumuzda olduğu gibi klofarabinin köprü tedavisi şeklinde kullanılması ve sonrasında remisyon kontrolü yapılmaksızın klofarabin ile sağlanan nötropenik dönemde haplo-HKHN yapılması iyi sonuç vermiş gibi görünmektedir.

Anahtar kelimeler: Klofarabin, Haploidentik Kök Hücre Nakli

Abstract:0441

[P-057]

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞEN KRONİK GVHD İLİŞKİLİ MYASTENİA GRAVİSİN PLAZMA DEĞİŞİMİ VE RİTUXİMAB İLE BAŞARILI TEDAVİSİ. Sule Ünal¹, Barış Kuşkonmaz¹, Erdal Sağ², Selman Kesici³, Benan Bayrakci³, Deniz Çağdaş⁴, Dilek Yalınöz⁵, Duygu Uçkan Çetinkaya¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, *Pediyatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*, ²Hacettepe Üniversitesi, *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*, ³Hacettepe Üniversitesi, *Pediyatrik Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara*, ⁴Hacettepe Üniversitesi, *Pediyatrik İmmunoloji Ünitesi, Ankara*, ⁵Hacettepe Üniversitesi, *Pediyatrik Nöroloji Ünitesi, Ankara*

Amaç: Allojeneik kök hücre nakli sonrası gelişen kronik GVHD, bu hastalardaki en önemli geç dönem morbidite ve mortalite nedenidir. Kronik GVHD nadir olarak myozit, Guillain Barre sendromu, myastenia gravis (MG) gibi nörolojik tablolara neden olabilir. MG, asetilkolin reseptörleri ya da daha nadir olarak kas spesifik tirozin kinaza karşı gelişen antikorlar nedeniyle olmaktadır. MG sıklıkla nakilden 22-60 ay sonra ve immunosupresif tedaviler azaltılmaya çalışılırken ortaya çıkmaktadır. Literatürde bu komplikasyonun tedavisi ile ilgili bilgilerimiz sınırlıdır ve bugüne kadar 5 çocuk olgu bildirilmiştir. Burada vakamızı, literatürdeki en küçük olgu olması, plazma değişimi ve rituximab ile başarılı şekilde tedavi edilebilmesi nedeniyle sunuyoruz.

Gereç-Yöntem: Bir aylıkken Griscelli Sendromu tanısı alıp, 1 yaşında HLA 9/10 uyumlu babannesinden kemik iliği nakli yapılan hasta +6. ayda immunosupresif tedaviler azaltılırken cilt ve karaciğer bulguları ile kronik GVHD geliştirdi. Metilprednizolon (MPZ) ve CyA başlandı. +22. ayda CyA azaltılırken hastada tek taraflı ptosis, yutma bozukluğu ve dispne gelişti. Entübe edildi. Kranial MRG'de HLH tutulumu ya da CyA toksisite bulgusu yoktu. BOS incelemesinde hücre görülmedi. BOS viral, mikrobiyolojik çalışmaları negatifti. Hasta ekstübe edildi. Ancak 5 gün sonra yeniden benzer bulgular gelişen hasta tekrar entübe edildi. Gönderilen serum asetilkolin reseptör antikorunu (ARA) 56 nmol/L (N: <0,4) geldi. Myasteni gravis tanısı konulan hastaya pridostigmin başlandı. İmmun modulator tedavi olarak İVİG, CyA, mikofenolat mofetil (MMF), MPZ ve bolus MPZ aldı. Ancak bu tedavilere rağmen hasta 3. kez solunum sıkıntısı nedeniyle yoğun bakıma alındı. Gün aşırı 1 volüm değişimli plazma değişimi uygulandı. Plazma değişimi ile entübasyona gereksinimi olmayan hasta invazif olmayan mekanik ventilasyonla (BIPAP) solunum desteği aldı. İkinci plazma değişiminden sonra BIPAP gereksinimi de ortadan kalktı. Sonrasında Anti-CD20 monoklonal antikorunu (rituximab, 375 mg/m²/hafta, 4 hafta) verildi. Hasta MMF, CyA ve pridostigmin ile taburcu edilebildi.

Bulgular: Tedaviler Şekil 1'de özetlenmiştir.

Sonuç: Kronik GVHD patogenezinde B hücrelerin önemi üzerinde durulmaktadır ve bu hastalarda otoimmün antikor pozitiflikleri ve otoimmün hastalıklar tabloya eşlik edebilmektedir. Daha önce bildirilen pediatrik olguların yaşları 4, 6, 9, 9, 12 yaş olup olgumuz en küçük nakil sonrası MG'li olgudur. Nakil yapılmamış hastalarda gelişen MG'de plazma değişiminin dirençli olgularda hayat kurtarıcı olabileceği, yine bazı dirençli olguların rituximabdan yarar görebileceği rapor edilmiştir. Daha önce nakil ilişkili MG geliştiren tek bir olguda başarılı rituximab kullanımına dair bilgi mevcuttur. Dirençli vakalarda plazma değişimi ve rituximab kullanımı umut verici görünmektedir.

Anahtar kelimeler: Allojeneik, GVHD, myastenia gravis



Şekil 1. Uygulanan tedavilere göre ARA değişimleri

Abstract:0497

[P-058]

OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE DESTEKLİ YÜKSEK DOZ TEDAVİ SONRASI GELİŞEN İMMUN SİTOPENİLER.
Selda Kahraman, Serkan Ocakçı, Seçkin Çağırğan,
 İzmir Medicalpark Hastanesi Hematoloji Kliniği, İzmir

Allojeneik ve olog periferik kök hücre nakilleri sonrasında immün sapmaların meydana gelebileceği bilinmektedir. Bu çalışmada olog periferik kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi (OKIT) yapılan üç hastada transplantasyon sonrası gelişen immün sitopeniler sunulacaktır. İzmir Medicalpark hastanesinde Kasım 2012- Haziran 2013 tarihleri arasında 64 hastaya OKIT uygulandı. Hastaların 32(%50)'si multiple myeloma, 21(%32)'i Non-Hodgkin lenfoma, 6(%9,4)'sı Hodgkin lenfoma, 5(%7,8)'i AML idi. OKIT sonrasında gelişen immün sitopeniler daha çok AML hastalarında tanımlanmış olmasına karşı bizim üç hastamızda NHL tanılı hastalardır. Bu yönüyle literatüre katkı sunmayı amaçladık.

İlk hasta 41 yaşında erkek hasta, Mayıs 2006'da aksiller LAP bx.si ile T hücreden zengin B hücreli NHL tanısı alan hastada (evre 2B) 6 kür RCHOP tedavisi ile tam yanıt (CR) sağlandı. Mart 2009'da nüks saptanan hastaya 2 kür R-ESHAP sonrası Eylül 2009'da OKIT uygulandı. Haziran 2011'de ikinci kez nüks saptanan hastaya yüksek doz mtz içeren 77-04 protokolü uygulanarak kök hücre toplandı. Busulfan- siklofosamid-etoposid protokolü sonrası 4,9.10⁶/kg CD34 içeren ürün ile 2. OKIT

21.1.2013 de yapıldı. +12 günde nötrofil,+28 günde trombosit engraftmanı oldu. Takipte hasta CR'da izlenirken +189. günde burun kanaması ile başvurduğunda bakılan plt si 2000 olması nedeniyle metil prednizolon, antiD ve ardından vincristin tedavileri uygulandı. Ağustos 2013 'de plt.112000 ile tedaviye devam edilmektedir.

İkinci hasta, 65 yaşında erkek hasta, Temmuz 2011 de mediastinal LAP bx ile diffüz büyük B hücreli NHL tanısı alan hastanın mediasten ve kalp tutulumu mevcut. 8 kür RCHOP sonrası CR'da iken 3. ay izleminde erken mediastinal nüks olan hastaya 3 kür ESHAP verildi. Tam yanıt alınan hastada birinci ayda erken nüks gelişti. 1 kür HyperCVAD 2 kol verilen hastaya Kasım 2013 de BEAM protokolü sonrası 3,3.10⁶/kg CD34 içeren ürün ile OKIT yapıldı. +11 gün nötrofil, +24 gün trombosit engraftmanı gelişti. Takipte +34. günde hastanın plt si 30000 'e düştü. Kemik iliği bx sisi normosellüler olan hastaya metil prednizolon ve antiD başlandı. +49. günde hastanın hb. 7 mg/dlt olması üzerine bakılan direkt coombs testi Ig G +4 pozitif- LDH 495 mg/dlt, retikülosit.6 olarak saptandı. hasta metil prednizolon- anti D ve vincristin tedavilerine yanıt verdi. en son +199. günde plt. si 92000 ve hb. 12 olarak takip edilmektedir.

Üçüncü hasta, 50 yaşında bayan hasta, Evre 3A foliküler lenfoma-8 kür R-CVP sonrası CR'da olan hasta 6. kür Rituksimab idame tedavisi sırasında inguinal-femoral LAP lar ile progrese oldu. 2 kür R-ESHAP sonrası tam yanıtı olan hastaya Mayıs 2013 de BEAM protokolü sonrası 27,58.10⁶/kg CD34 içeren ürün ile OKIT uygulandı. +9 gün nötrofil,+11 gün trombosit engraftmanı oldu. +67. gündeki takibinde hastanın lökosit. 5780-nötrofil. 180, lenfosit 4420, hb. 13.8, plt. 180000 olan hastanın enfeksiyon bulgusu yoktu. GCSF ile hastanın nötropenisi 5. günde düzeldi ve tekrarlamadı.

Anahtar kelimeler: olog nakil, immün sitopeni

Abstract:0388

[P-059]

ALLOGENEİK PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞEN VE RİTUXİMAB İLE BAŞARILI BİR ŞEKİLDE TEDAVİ EDİLEN KÖTÜ GRAFT FONKSİYONU.
Mahmut Yeral, Hakan Özdoğu, Can Boğa, Mutlu Kasar, Nurhilal Turgut. *Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Erişkin Kemik iliği Nakil Ünitesi, Adana*

Allogeneik periferik kök hücre nakli (PKHN) sonrası gelişen kötü graft fonksiyonu (KGF) önemli komplikasyonlardan biridir. Tam kimerizm varlığında sitopeniler ile seyreder. Görülme sıklığı %5-7'dir. Hastalar enfeksiyon ya da kanamalar ile kaybedilir. Tedavi seçenekleri G-CSF, ikinci bir kemik iliği nakli, CD34 pozitif hücre seleksiyonu yapılmış ürün ya da mezenkimal hücre infüzyonudur. Rituximab son zamanlarda bazı vakalarda tanımlanan tedavi seçeneklerinden biridir.

Olgu: FLT 3 pozitif Akut myeloblastik lösemi tanısı alan 26 yaşında bayan hasta. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavileri sonrası HLA tam uyumlu akraba dışı vericiden myeloablative hazırlama rejimi ile allogeneik periferik kök hücre nakli yapıldı. 12. günde nötrofil, 14. günde trombosit engraftmanı gözlemlendi. Siklosporin tedavisi atında tam kimerik olarak takip edilmekte iken, nakil sonrası 4. ayda 10 günlük bir sürede pansitopeni gelişti. Ateş ve graft versus host hastalığı (GVHH) bulguları olmayan hastada sekonder nedenler ekarte edildi. Kemik iliği selüler ve remisyonunda idi. CMV, Hepatit, Adeno, Parvo

virüs enfeksiyonları dışlandı. Yüksek sedimentasyon hızı, CRP ve hafif coombs pozitifliği olan hastaya plazmaferez yapıldı, steroid başlandı. Sitopeniler daha da derinleşti. Hastada sekonder KGF düşünülürdü. Orijinal kök hücre vericisine ulaşamadığından kök hücre desteği sağlanamadı. Hastaya rituximab 375 mg/m²/gün 2 haftada bir olmak üzere toplam 4 kez verildi. Hasta *Pneumocystis jirovecii* ve *Herpes simplex* açısından profilaksiye alındı. Daha önceden eritrosit ve trombosit desteği ve G-CSF alan hasta yapılan tedavi ile lökosit sayısı 5400K/mm³, hemogloblin değeri 12 g/dl, trombositler ise 171 000 K/mm³ değerlerine ulaştı. Transplant sonrası 10. ayda hasta remisyonda takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: KGF allogeneik PKHN sonrası gelişebilen, hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Birçok faktör primer ya da sekonder PGF oluşumunu etkiler. bunlar önceden alloimmunizasyon, hazırlama rejimi, kök hücre dozu, donor tipi, ve enfeksiyonlardır. ancak patogenezde immunolojik faktörlerin rol oynadığı sanılmaktadır. Tam kimerizmi olan bir hastada aktif enfeksiyon, miyelotoksik ajan varlığı, GVHH olmaksızın ANC $\leq 0.5 \times 10^9/L$ ve PLT $\leq 20 \times 10^9/L$ olması durumunda KGF'dan bahsedilir. Tedavide G-CSF kullanılabilir, ancak kısa sürelidir ve trombosit üzerine etkisi yoktur. İkinci nakil yapılan hastaların %41'inde grade 3-4 GVHH gelişmiştir. Yapılan çalışmalarda sekte edilmiş kök hücre infüzyonu sonrası 3 yıllık yaşam yaklaşık %43 olduğu bildirilmiştir. mezankimal kök hücre ile ilgili yapılan bir çalışmada ortanca 16 aylık bir takipte genel yaşamın %45 olduğu ifade edilmiştir. Primer ya da sekonder KGF'unda rituximabın yeri konusu ile ilgili çalışmalar bulunmamaktadır. patogeneze immunolojik olayların da rol oynadığı göz önünde bulundurulduğunda tedavide yeri olabileceği kanısına varıldı. Bu konu ile ilgili çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: allogeneik kemik iliği nakli, Kötü graft fonksiyonu, rituximab

Abstract:0328

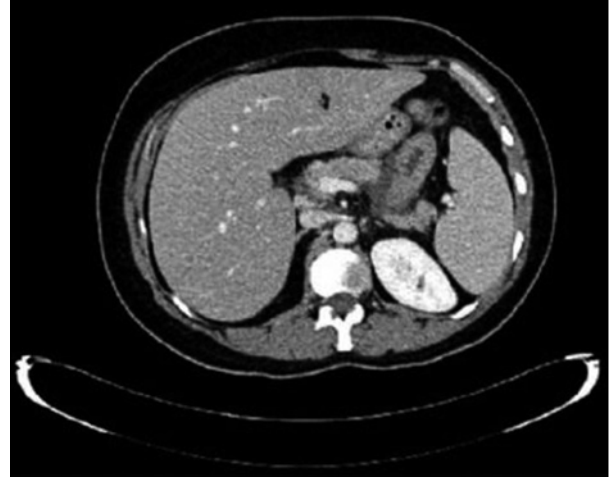
[P-060]

ALLOGENİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI SİKLOSPORİN İLİŞKİLİ NADİR BİR KOMPLİKASYON: AKUT PANKREATİT. Nilay Ermantaş¹, Hasan Mücahit Özbaş¹, Şule Yüzbaşıoğlu¹, Nazım Onur Şahin², Mehmet Sönmez¹. ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

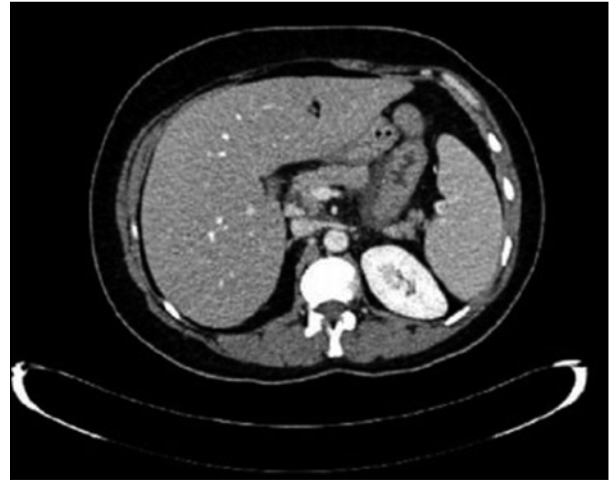
Organ nakillerinin komplikasyonu olan akut pankreatit, solid organ nakilleri sonrasında %2-6 sıklıkla görülürken benzer şekilde kök hücre naklinde de yaklaşık %4 oranında görülmektedir. Transplantasyon ilişkili pankreatit safra çamuru ve safra yolu anomalilerine bağlı olabileceği gibi, hazırlık rejimi toksisitesi, sitomegalovirüs (CMV) başta olmak üzere enfeksiyon etkenleri veya kortikosteroid ve siklosporin gibi immunosupresif ilaçların kullanımına bağlı da gelişebilmektedir. Ayrıca akut hepatik, hepato-intestinal graft versus host hastalığı (GVHD) pankreatit gelişimine yol açabilmektedir. Pankreatit gelişen hastalarda belirgin klinik ve laboratuvar bulgular gelişebileceği gibi, asemptomatik bir seyirde izlenebilmektedir. Otopsi yapılan 184 kök hücre nakilli hastada %28 oranında pankreatit saptanırken, bu hastaların %35'inde karın ağrısı, %10'unda pankreas enzimlerinde artış ve %20'unda ise görüntüleme bulgularının varlığı

izlenmiştir. Bu vaka takdiminde allojenik kök hücre nakli yapılan bir hastada siklosporin ilişkili akut pankreatit gelişimi sunuldu. Kasım 2012 tarihinde Philadelphia (Ph) kromozomlu akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı konulan 35 yaşında kadın hastaya tam uyumlu kardeşinden Mayıs 2013 tarihinde allojenik kök hücre nakli yapıldı. Hazırlık rejimi olarak busulfan, siklofosamid, GVHD profilaksisi için siklosporin, metotreksat kullanıldı. Engraftman sonrası naklin 19. gününde şiddetli karın ağrısı, bulantı, kusma ve ishal yakınmasıyla birlikte serum ve idrar amilazında artış ve batin tomografisinde peripankreatik yağ dokusunda dansite artışı ve pankreas çevresinde serbest mayi izlendi ve hasta akut pankreatit olarak değerlendirildi. CMV, diğer viral testleri ve endoskopik tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Siklosporinin pankreatit gelişimiyle ilişkili olabileceği düşünülerek hastaya mikofenolatmofetil başlandı. Destek tedavi ile pankreatiti düzelen hasta taburcu edildi. Bu vaka dolayısıyla allojenik kök hücre nakli sonrası pankreatit bulguları gelişen hastalarda ilaç kullanımının dikkatle incelenmesi ve etyolojide sık kullanılan ajanlardan siklosporinin özellikle değerlendirilmesi gerektiği kanaatine varıldı.

Anahtar kelimeler: Allojenik kök hücre nakli, Pankreatit



Şekil 1



Şekil 2

Abstract:0221

[P-061]

MULTİPLE MİYELOMDA OTOLOG KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI MİKROANJİOPATİ GELİŞİMİ. İrfan Yavaşoğlu, Melike Yaşar, Gürhan Kadıköylü, Zahit Bolaman. *Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın*

Transplantasyon ilişkili trombotik mikroanjyopati (TA-TMA) otolog kök hücre transplantasyonunda %4'den az iken allojenik kök hücre transplantasyonlu olgularda %15'e kadar görülebilmektedir.

Altmış dokuz yaşındaki IgG Kappa Evre IPI3 erkek multiple miyelom hastasına siklofosamid (4g/m²) ve G-CSF (10 µg/kg) mobilizasyon ile CD-34 (+) 9.35x10⁶/kg kök hücre toplandı. Melfalan (140 mg/m²) ile otolog kök hücre transplantasyonu yapıldı. Transplantasyonun ikinci ayında hemoglobin düzeyi; 9.9 g/dl, hematokrit %30, lökosit sayısı 4.200/mm³ ve trombosit sayısı 132.000/mm³ idi. Kemik iliği değerlendirmesi ve immün elektroforez sonuçları tamamen normaldi. Şiddetli nöropati sebebiyle talidomid idame tedavisi olarak kullanılmadı. Transplantasyonun 115. gününde hastada hal-sizlik, solukluk gelişti. Diyare, genital durum değişikliği, ateş yoktu. Fizik muayenede kan basıncı:150/90 mmHg ve solukluk, alopesi dışında normaldi. Laboratuarda hemoglobin düzeyi 7.9g/dl, hematokrit %25, lökosit sayısı 5.600/mm³, trombosit sayısı 16.000/mm³, retikülosit indeksi %2.9, indirekt bilirubin 1.6 mgr/dl, LDH 258U/L ve direkt coombs negatifdi. Üre ve kreatinin düzeyleri normaldi, idrarda protein negatifti. Her büyük büyüme alanında ikiden fazla şistosit vardı. Protrombin zamanı, aktive protrombin zamanı, fibrinojen ve haptoglobulin seviyeleri normal aralık içerisindeydi. D-dimer düzeyi 600 ng/ml'di (N: <= 400 ng/ml). Hastada şistosit, yüksek serum LDH düzeyi, trombositopeni, direkt coombs test negatifliği, koagülasyon testlerinin normal olması nedeniyle TA-TMA düşünüldü. Eritrosit transfüzyonu ile günlük takip edildi. Takibin ikinci haftasında hemoglobin düzeyi 9.9gr/dl, hematokrit %29, lökosit sayısı 4.200/mm³ ve trombosit sayısı 86.000/mm³'di. Şistositler kayboldu. Anemi için eritropoetin (5000U, haftada 3 kez) başlandı. Sitomegalovirüs (CMV) IgG pozitif, IgM ise negatifdi. İnsan herpes virus-6 bakılmadı. ADAMTS13 düzeyi normal sınırlarda idi. Hasta izlemimizdedir.

TA-TMA allojenik kök hücre naklinde siklosporin, FK506, CMV enfeksiyonları, HHV-6 reaktivasyonu, tüm vücut ışınlaması ile yoğun hazırlama rejimleri ve şiddetli graft-versus-host hastalığı gelişimi ile ilişkili olabilen potansiyel olarak ölümcül ancak nadir görülen bir komplikasyonudur. Terapötik plazma değişimine rağmen başarı düşüktür, Tedavi edici yaklaşım sınırlı olup nedene yönelik olarak yapılmalıdır. Hastalar destek tedavi ile izlenebilir.

Anahtar kelimeler: otolog kök hücre transplantasyonu, mikroanjyopati

Hematopoez / Sitotokinler / Büyüme Faktörleri, Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Abstract:0381

[P-062]

HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZİSLİ BİR OLGU SUNUMU. Dilek Yazman¹, Minel Özen¹. ¹Dr. Burhan Nalbantoğlu Devlet Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Lefkoşa, ²Dr.Burhan Nalbantoğlu Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, Lefkoşa

Amaç: Yılda milyonda 1.2 gibi nadir oranda görülen ve yüksek oranda ölümcül olabilen Hemofagositik lenfohistiyositozisi (HLH), bir olgu sunumu nedeni ile yeniden gözden geçirmektir. HLH, normal histiyosit ve lenfositlerin aşırı yangısal belirteçler kazanmaları sonucu ortaya çıkan patolojik bir immün hiperaktivasyon sendromudur. Ailesel veya kazanılmış olabilen bu sendrom sonucunda T lenfosit ve makrofajların aşırı aktivitesi ile klinik ve hematolojik değişiklikler oluşup tedavisiz kalma durumunda mutlaka ölümlü sonuçlanır.

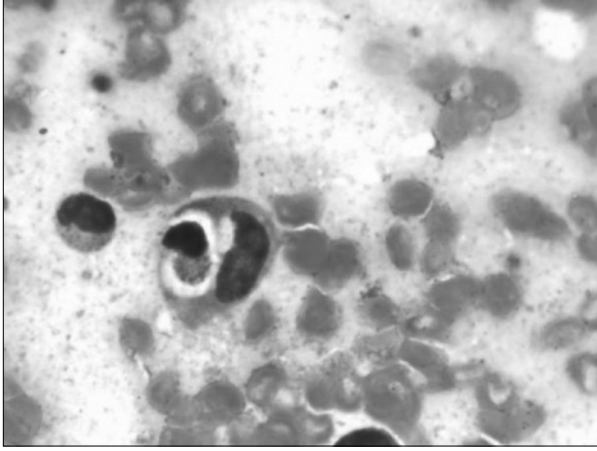
Yöntem-Gereçler: Virüs paneli multiplex PCR, biyokimyasal testler enzimatik, antikor ve kompleman testleri ELIZA, doku biyopsileri immünohistokimya yöntemleri ile çalışıldı.

Bulgular: Hayatında ilk defa 20 günden beri 40 derece santigrata dek yükselen ateş, hepatosplenomegali ve inguinofemoral 5 cm lenfadenopatisi olan 25 yaşında erkek hasta, dış merkezden Hematoloji Kliniğimize tetkik için gönderildi. Beyaz küreleri 1.000/uL, hemoglobin 13.3 gr/dL, nötrofil sayısı 668/uL, trombositleri 58.400/uL, ılımlı monosit artışı, ALT: 134 U/L, AST: 127/UL, albümini 2.4 g/dL, LDH:599 U/L, total bilirübini 1.5 mg/dL, D.Bil: 0.8 mg/dL olan hastanın maliniteyi dışlamak amacı yapılan kemik iliği aspirasyonunun Gimza ile hemen incelenmesi sonucunda geniş sitoplazmalı histiyositler içinde sıkça fagosite edilmiş eritroid ve miyeloid öncüller saptanarak HLH ile uyumlu olduğu görüldü. Malin hücre saptanmazken miyeloid serinin baskılanmış, eritroid öncüllerin ve megakaryositlerin ise aktif olduğu, ilgin histiyositten zengin olduğu görüldü. Etiyolojik araştırma için yapılan viral çalışmalar (HHV6, EBV, HSV1, HSV2, VZV, CMV) negatifti. ANA, antidsDNA, kompleman C3 ve C4 normal sınırlarda idi. Inguinofemoral lenf bezinin eksizyonel biyopsisi CD4+, CD8+, histiyositlerden zengin, hemofagositik sendromla uyumlu olarak değerlendirildi. Boyun, toraks, abdomen kontrastlı tomografide bilateral servikal 1.5 cm lenfadenopatiler ve splenomegali saptandı. Her iki koldan alınan kan kültürü ve idrar kültürlerinden üreme olmadı. Ailesel HLH ile ilişkili genetik çalışmalar ise ülkemizde bulunmadığından yapılamadı.

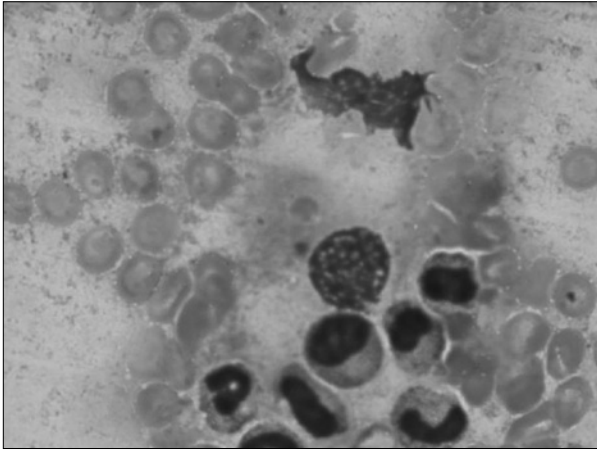
Sonuç: Gelişinde anında incelenen kemik iliğindeki HLH ile uyumlu bulgular sayesinde ilk günden itibaren intravenöz immünglobulin (IVIG) 1 gr/kg (2 gün) ve imipenem 4x500 mg ile, ikinci gün trombosit sayısı 2 kat artış gösterdi. Fakat ateşi ve ALT-AST'si yükselmeye devam etti. IVIG sonrası 2. haftada lökosit sayısı normale döndü, ALT-AST düşmeye başladı. 2. haftadan sonra hastanın lenfadenopati ve hepatosplenomegalisi çok az küçüldüğünden 1 mg/kg oral steroid başlanarak 3 hafta devam edildi ve sonra azaltılarak 2 hafta içinde kesildi. Bu süreç boyunca ayaktan yapılan kontrollerde lenfadenomegali ve hepatosplenomegalide %70 küçülme saptandı. 6. ayda lenfadenopati ve hepatosplenomegalisi normale dönen hasta çocukluğuna ait bir hikayesi olmadığından

enfeksiyöz kökenli bir immün hiperaktivasyonun tetiklediği HLH teşhisi ile takip altında tutulmaktadır.

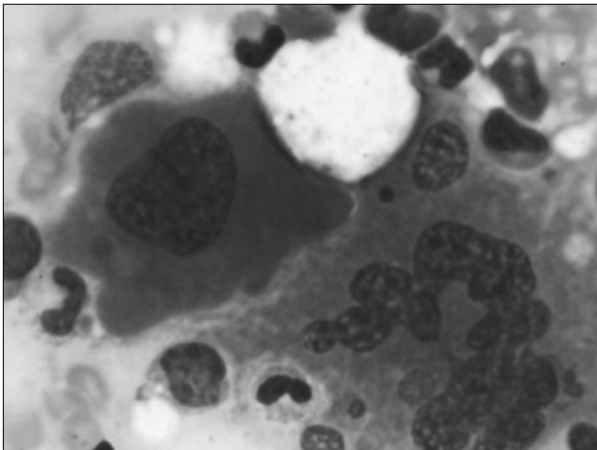
Anahtar kelimeler: HLH, immün hiperaktivasyon



Şekil 1. Histiyosit tarafından fagosite edilmiş metamiyelosit ve eritrosit



Şekil 2. Trombosit ve eritrosit fagosite etmiş bir histiyositi.



Şekil 3. Histiyosit ve megakaryosit ile band hücre ilişkisi

Abstract:0119

[P-063]

İMMÜN TROMBOSİTOPENİ VE OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ İLE PREZENTE OLAN BİR SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS OLGUSU. Senar Ebinc¹, Cengiz Demir², İsmail Acar¹, Ramazan Esen², Davut Demirkıran³. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van, ³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Van

Hemolitik anemiler, artmış eritrosit yıkımı ve buna yanıt olarak kemik iliğinde eritroid hiperplazi ile seyreden bir grup hastalıktır. İmmün (idiyopatik) trombositopenik purpura (İTP), trombositlere karşı oluşan otoantikorların trombositlerin yaşam sürelerini kısaltması sonucu gelişen ve trombositopeni ile seyreden edinsel bir hastalıktır. İTP'de periferik trombosit yıkımı, kemik iliğinde megakaryosit artışı ile telafi edilmeye çalışılır. Ancak, anti-trombosit antikorları megakaryopoiesi de etkileyebilir. Kemik iliğinde megakaryosit sayısı azalmış veya trombosit yapımı bozulmuş olabilir. Kliniğimize halsizlik yorgunluk eklem ağrıları şikâyetleri ile başvuran 45 yaşında bayan hastanın 2 yıl önce immün trombositopenik purpura nedeni ile medikal tedavi aldığı ve tedaviye yanıt alınmaması sonucu splenektomi yapıldığı öğrenildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde oral aftlar izlendi. Ayak ve el bileklerinde eklem hareketlerinde kısıtlılık ve hassasiyet tespit edildi. Yapılan tetkiklerinde Hg 6,4gr/dl (11-18gr/dl), MCV 120fl (80-100 fl), Neutrofil 3×10^3 /ml ($2-8 \times 10^3$ /ml), Lenfosit 2×10^3 /ml ($1-5 \times 10^3$ /ml), WBC 6×10^3 /ml ($4-11 \times 10^3$ /ml), Trombosit 220×10^3 /ml ($150-400 \times 10^3$ /ml), LDH 1395 U/L (240-480 U/L), İndirekt Billirubin 1 mg/dL (0-0,8 mg/dL), ALT 14 U/L (0-41U/L), Romatoid Faktör (RF) 3 IU/ML (0 - 15 IU/ML), CRP 3 mg/dl, Brucella tüp aglutinasyon negatif, Direkt Coombs Testi Pozitif, Demir 70 ug/dl (37 - 145 ug/dl), Demir Bağlama Kapasitesi 210 ug/dl (112 - 346 ug/dl), Ferritin 80 ng/mL, ANA pozitif, Anti ds DNA pozitif, Kreatinin 0,6mg/dl (0,4-1,2mg/dl) Anti HIV Negatif, HbsAg negatif, Anti HCV negatif olarak izlendi. Periferik kan yaymasında atipik hücre blast izlenmedi. Retikülosit sayısı %15 civarında idi. Diğer biyokimyasal tetkikleri normal referans sınırları arasında idi. Hastamızda ana pozitifliği, tekrarlayan oral aft, fotosensitivite, ara ara depresyon atakları, artrit ve hematolojik bulguların olması üzerine sistemik lupus eritematozus(SLE) olarak değerlendirildi. Hemolitik anemi nedeni ile hastaya metil prednizolon 500mg/gün (ilk üç gün) daha sonra metil prednizolon 1mg/kg/gün olarak tedavi başlandı. Takiplerinde hastanın hemoglobinin değeri 11/gr/dl düzeyine kadar yükseldi. SLE vakalarının bir kısmı erken dönemde diğer bulguları olmaksızın trombositopeni ile prezente olabilmekte ve sonrasında hemolitik anemi ile başvurabilmektedirler. Bu vakalar İTP olarak tanı alıp tedavi olabilmektedir. Nitekim vakamıza da İTP tanısı konulmuş medikal tedavi almış ve splenektomi yapılmıştı. Daha sonra otoimmün hemolitik anemi kliniği ile bize başvuran hastaya SLE'nin diğer klinik ve laboratuvar bulgularının ortaya çıkması üzerine SLE tanısı konuldu. Sonuç olarak; sadece trombositopeni ile başvuran hastalarda daha sonra ortaya çıkma olasılığı olan SLE açısından uyanık davranılmalıdır.

Anahtar kelimeler: İmmün Trombositopeni, Otoimmün Hemolitik Anemi, Sistemik Lupus Eritematozus

Abstract:0153

[P-064]

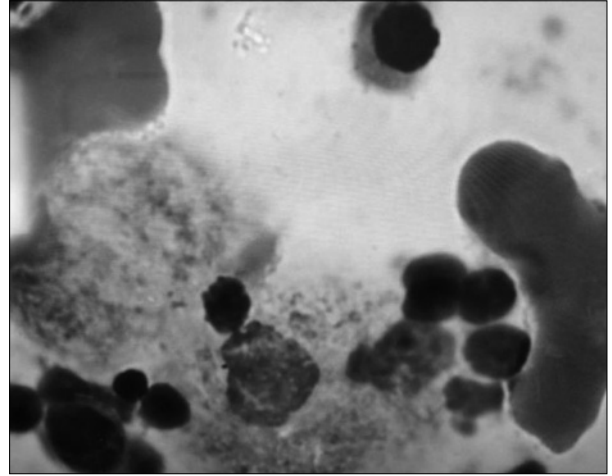
OLGU SUNUMU: GAUCHER HASTALIĞI. Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Öykü Arslan¹, Nur Soyer², Oktay Bilgiri¹, Zehra Hilal Adıbelli³. ¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji bilim Dalı, İzmir, ³İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir

Amaç ve Giriş: Gaucher hastalığı, retiküloendotelial sistem hücreleri içinde glukozilseramid birikiminin neden olduğu lizozomal enzim eksikliğine bağlı otozomal resesif geçişli bir depo hastalıdır. Hematoloji polikliniğimizde yapılan tetkiklerinde Gaucher hastalığı tanısı koyduğumuz olguyu sunuyoruz.

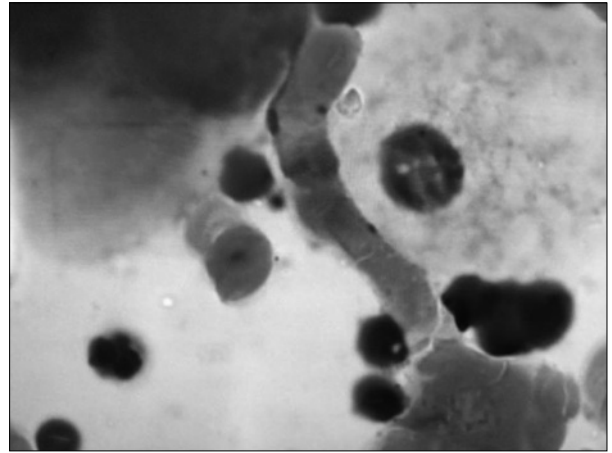
Olgu: 37 yaşında bayan hasta belirgin halsizlik ve yorgunluk nedeniyle tarafımızca değerlendirildi. Hastanın çocukluktan itibaren dalağının büyüklüğü olduğu fakat hastanın sağlık güvencesi olmaması nedeniyle ileri tetkik yapılamadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde karaciğer kot altında 9-10 cm, dalak ise inguinal bölgenin hemen üzerinde palpe edildi. Hepatosplenomegali saptanan hastanın yapılan tetkiklerinde wbc:5000 mm³ hb:9.2 gr/dl, mcv:87 plt:67.000 mm³ saptandı. Periferik yaymada normokrom normositer eritrositler, aralıklı akantositler, hafif anizisitoz, trombosit sayısı:70-80 bin saptandı. Sedimantasyon:96 mm/h bulundu. Yapılan batın usg' de karaciğer 260 mm, dalak 350 mm olarak ölçüldü ve üst abdomen MR önerildi. MR da hepatosplenomegali, dalak içinde çok sayıda noduler kitle lezyonları, ayırıcı tanıda dalak tutulumlu lenfoma yada depo hastalıkları olabilir şeklinde raporlandı. Tanısal amaçlı kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapılan hastanın, kemik iliği aspirasyonunda Gaucher hastalığı için tipik histiosit benzeri hücreler izlendi. Kemik iliği biyopsisi depo hastalığı olarak raporlandı, retikuler lif oranı:1 bulundu. Dış merkeze gönderilen genetik testte heterozigot N3OS ve heterozigot L444P mutasyonu saptandı. Hastaya Gaucher hastalığı tanısı tip 1 tanısıyla imigluseraz 30 IU/kg/gün (1600 IU/gün) iki haftada bir tedavisi başlandı. Bir yıldır enzim replasman tedavisi alan olgunun son hemogramında wbc:6900 mm³ hb:11.8 gr/dl plt.87.000 mm³, üst abdomen MR' ında karaciğer boyutu 210 mm, dalak boyutu 310 mm bulunmuştur. Enzim replasman tedavisine devam edilmektedir.

Tartışma: Gaucher hastalığı, klinik olarak hepatosplenomegali, ciltte pigmentasyon, kemik lezyonları ile seyreden, laboratuvarında anemi, lökopeni ve trombositopeninin eşlik ettiği nadir bir hastalıdır. Tip1 Gaucher hastalığında hepatosplenomegali, hipersplenizm, kemik kırıkları görülebilir, santral sinir sistemi tutulumu görülmez. Bizim olgumuzda da SSS tutulumu yoktu. Hastalarda hipersplenizme bağlı pansitopeni varlığında splenektomi planlanabilir. Hastanın yaşının genç olması ve operasyonu kabul etmemesi nedeniyle splenektomi yapılmadı. Enzim replasman tedavisi ile hastalık progresyonu, organomegali ve pansitopenide düzelleme literatürde bildirilmiş olup olgumuzda bir yıllık izlemde hemoglobin ve trombosit değerlerinde artış saptanırken, karaciğer ve dalak boyutlarında küçülme olduğu izlenmiştir. Erişkin yaşta hematoloji polikliniğine başvurup yapılan tetkiklerinde Gaucher hastalığı tip 1 tanısı alan olguyu sunduk.

Anahtar kelimeler: Gaucher Hastalığı



Şekil 1. Kemik İliği Aspirasyon Yaymasında Gaucher Hastalığına Ait Tipik Hücre



Şekil 2. Kemik İliği Aspirasyon Yaymasında Çok Sayıda Tipik Gaucher Hücreleri

Abstract:0183

[P-065]

BİR 'HATALI MONOSİTOZ' OLGUSUNUN FLOW SİTOMETRİ İLE TESPİTİ. Muzaffer Keklik¹, Bülent Eser¹, Serdar Şıvgın¹, Sedat Tarık Fırat², Demet Çamlıca³, Mustafa Yavuz Köker⁴. ¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri, ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri, ³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Flow Sitometri Laboratuvarı, Kayseri, ⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji Bilim Dalı, Kayseri

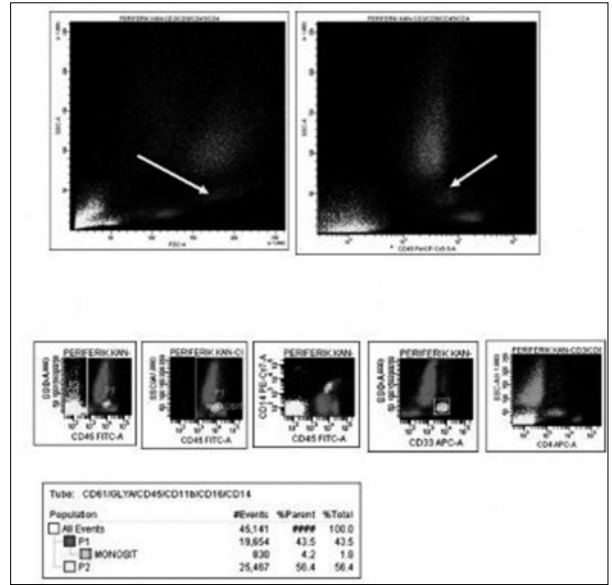
Giriş ve Amaç: Periferik kanda monosit sayısının $1 \times 10^3/\mu\text{L}$ üzerinde olması monositoz olarak tanımlanır. Laboratuvarından kaynaklanan hatalı monositoz zaman zaman görülebilmektedir. Hatalar; %25 analiz öncesi dönemde görülür: fizyolojik nedenler (yaş, rakım, sigara, gebelik), örnek alınma tekniği ve bekleme süresi. Beyaz küre sayısı hatalı yüksek ölçüm nedenleri; kriyoproteinler, heparin, paraproteinler, çekirdekli eritrositler, trombosit kümeleşmesi, tamamlanmamış hemolizdir. Flow sitometri, giderek artan kullanım alanları nedeniyle klinik pratikte önemli bir yöntem konumuna gelmiştir. Bu çalışmada; üç ayrı otomatik tam kan sayımı cihazında saptanmış olan monositozun doğrulanması için uygulanan flow

sitometride 'hatalı monositoz' olduğu sonucuna varıldı. **Olgu:** 28 yaşında erkek hasta halsizlik, çarpıntı şikayeti ile başvurduğu aile hekimi tarafından istenen tam kan sayımı tetkikinde anemi ve monositoz ($13 \times 10^3/\mu\text{L}$ (monosit %82)) saptanması üzerine hematoloji polikliniğine yönlendirildi. 5 senedir günde 1 paket sigara içim öyküsü vardı. Hb: 11.0 g/dl . WBC: $18 \times 10^3/\mu\text{L}$. Plt: $578 \times 10^3/\mu\text{L}$ idi. Nötrofil %2, lenfosit %24.5, monosit %58, eozinofil %0.7, bazofil %0.5, boyanmamış hücre %14.3 şeklindeydi (Şekil 1). Monosit sayısı: $10.55 \times 10^3/\mu\text{L}$ idi. Periferik yaymada trombositlerde artış, eritrositlerde hafif hipokromi ve mikrositöz dışında patolojik bir durum yoktu, lökosit dağılım oranları normal sınırlardaydı. Başka bir cihazda tekrarlanan tam kan sayımı tetkikinde monosit %95, monosit sayısı: $23 \times 10^3/\mu\text{L}$ olarak saptanınca periferik kandaki flow sitometri istendi. Flow sitometride; CD14(-), CD4(-), CD34(-), CD117(-), HLADR(-), CD10(+), CD16(+), CD13(+), CD33(+), CD11b(+), MPO(+) bulunurken CD4/CD8 oranı: 71/24 idi (Şekil 2). Hücre dağılım oranları incelendiğinde; nötrofil %80, lenfosit %10, monosit %4, CD45 dim %6 olarak sonuçlandı. Bulgular hastanın periferik yayması ile uyumlu idi. Tetkikler sonucunda hastaya demir eksikliği anemisi tanısı konularak tedavisi planlandı. **Tartışma:** Otomatik tam kan sayım cihazlarında en sık hatalı sonuç nedenleri; hemoliz, pıhtılaşma, kryoproteinler ve paraproteinemi, trombosit-EDTA reaksiyonu olarak bildirilmiştir. Olgumuzun üç ayrı otomatik tam kan sayım cihazında da 'hatalı monositoz' şeklinde sonuç vermesi, cihazdan ya da örnek alınma tekniği ve süresinden çok, kişiye özel fizyolojik nedenlerden kaynaklanabilir. Olgumuzun sigara içimi dışında bir öyküsü yoktu. Uzun süredir sigara içen kişilerde artmış kan karboksihemoglobin düzeyi, bu hemoglobinin oksijene olan artmış afinitesinden dolayı doku oksijenizasyonunu bozar ve Hb, eritrosit ve lökosit sayısında artış meydana gelebilir. Flow sitometri ile monosit sayısının normal değerlerde olduğu saptandı. Sonuç olarak; flow sitometri, kolay uygulanabilirliği, erken sonuç vermesi ve ayırıcı tanıya katkısı nedeniyle önemli bir tetkik yöntemidir.

Anahtar kelimeler: Flow sitometri, hatalı monositoz

Örnek No : 47201730		Örnek Tipi : KAN	
Hematolojik Testler		Referans Aralığı	
Test Adı	Sonuç	Durum	Birim
* WBC (Beyaz Küre)	18.19	H	$10^3/\mu\text{L}$
* HGB (Hemoglobin)	11.0	L	g/dl
* PLT (Plakette)	578	H	$10^3/\mu\text{L}$
* NE% (Nötrofil)	2.0	L	%
* EO% (Eozinofil)	0.7	L	%
* LY% (Lenfosit)	24.5	H	%
* HA% (Hücre)	0.5	%	
* MO% (Monosit)	58.0	H	%
* LUC% (Boyanmamış Hücre)	14.3	H	%
* NEF (Nötrofil)	0.86	L	$10^3/\mu\text{L}$
* LYF (Lenfosit)	4.45	H	$10^3/\mu\text{L}$
* MOF (Monosit)	10.55	H	$10^3/\mu\text{L}$
* EGF (Eozinofil)	0.13	L	$10^3/\mu\text{L}$
* BAF (Bazofil)	0.09	L	$10^3/\mu\text{L}$
* LUCF (Boyanmamış Hücre)	2.61	H	$10^3/\mu\text{L}$
* RBC (Eritrosit Sayımı)	5.64	H	$10^6/\mu\text{L}$
* NRBC% (Çökürdeği Eritrosit)	7.4	H	NRBC/100
* NRBC F (Çökürdeği Eritrosit)	1.35	H	$10^9/\mu\text{L}$
* HCT (Hematokrit)	36.7	L	%
* MCV (Ort. Eritrosit Hacimi)	65.1	L	fL
* MCH (Ort. Eritrosit Hemoglobini)	19.5	L	pg
* MCHC (Ort. Eritrosit Hb. Kons.)	30.0	L	g/dl
* CHCM (Küçük Ort. Eritrosit Hb. Kons.)	21.3	L	g/dl
* CH (Eritrosit Hemoglobini)	29.0	L	pg
* RDW (Eritrosit Dağılım Genişliği)	12.1	H	%
* HDW (Hb Dağılım Genişliği)	4.69	H	g/dl
* MPV (Ort. Plakette Hacimi)	8.4	H	fL
* PCT (Plakette)	0.49	H	%
* PDW (Plakette Dağılım Genişliği)	58.8	%	

Şekil 1. Tam kan sayımı sonuçları



Şekil 2. Flow sitometrik bulgular.

Abstract:0122

[P-066]

BİSİTOPENİ İLE BAŞVURAN NADİR GÖRÜLEN İLACA BAĞLI LUPUS VAKASI. Senar Ebinç¹, Ramazan Esen², Salim Dönmez³, Ümit Yakan⁴, İsmail Acar¹. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı Van, ³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı Van, ⁴Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı Van

İlaca bağlı lupus bir ilaca maruz kalma ile hastalık sürecinin tetiklendiği lupus formudur. İlacın kesilmesi ile hastalık bulguları ortadan kalkmasına rağmen bazen iyileşme gecikebilmekte ve ek tedavi ihtiyacı olmaktadır. İlaca bağlı lupus ilk kez hidralazinle tedavi edilen hastaların %7'sinde lupus benzeri semptomların görülmesiyle tanımlanmıştır. Daha sonraki yıllarda, prokainamid ve anti-konvülzan ilaçların da lupus benzeri hastalığa neden olduğu görülmüştür. Propylthiouracil (PTU) ateş, döküntü, lökopeni, artrit, vaskülit ve lupus benzeri sendrom gibi yan etkilere sebep olabilir. Bununla beraber interstisyel pnömoni, erişkin respiratuar distress-lupus benzeri sendromlar ve plevral efüzyon gibi komplikasyonlar nadir görülmektedir.

Kırk bir yaşında bayan hasta kliniğimize nefes darlığı, halsizlik, çabuk yorulma, çarpıntı ve eklemelerde ağrı şikayetleri nedeni ile başvurdu. Hastanın öyküsünde yaklaşık dokuz ay önce geçirilmiş tüberküloz ve bu nedenle dört ay dörtlü, iki ay ikili anti tüberküloz tedavi almış ve daha sonra isoniazid (INH) ve ile tedaviye devam hikâyesi vardı. Ayrıca vakaya yaklaşık 2 ay önce graves tiroiditi tanısı konulmuş ve hipertiroidi nedeni ile PTU 3x100mg/gün başlanmıştı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde TA:120/80mmhg, nabız:80/dak, vücut ısısı:36,7C idi. Solunum sesleri bazallerde azalmıştı. Bilateral el bilekleri ile MKF, DİF, dirsek, omuz, diz, ayak bileği ve MTF eklemlerde sıkma ve hareketle şiddetli hassasiyet ve ağrı nedeni ile kısıtlanmış eklem hareketi mevcut idi. Yapılan sistemik sorgusunda mallar raş, diskoid raş, oral ve genital aft, cilt döküntüsü, fotosensitivite, gece terlemesi, ateş, kilo kaybı, gözlerde ve ağızda kuruluk

hissi, karın ağrısı atakları, yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyonu ve bitkisel ilaç kullanım hikayesi yoktu. PAAG'nde bilateral kostofrenik sinüs kapalı idi. Abdomen USG doğal idi. Tiroid USG'de tiroid lobları büyümüş ve parankimi heterojen idi. Tetkiklerinde pansitopeni tablosu mevcut olup etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde bu tabloyu açıklayacak bulgu izlenmedi (Tablo-1). Periferik yaymada eritroid seri normokrom normositer olup, tropmbosit sayısı 90-100x10³/ml izlendi. Atipik hücre ve ya blast izlenmedi. INH ve PTU kullanan hastanın ilaca bağlı lupus olabileceği düşünüldü. Çalışılan ANA ve ENA profili tetkikleri ilaca bağlı lupus ile(özellikle anti histon antikor pozitifliği) uyumlu çıktı (Tablo-2). INH ve PTU stoplandı. Hastaya Metimazol 2x5mg/gün, Plaquenil 2x200mg/gün ve prednizolon 1x7,5 mg/gün ile tedavi başlandı. Takiplerinde genel durumunda iyileşme gözlenirken eklem ağrıları ve solunum sıkıntısında azalma izlendi. Daha sonra şikâyetleri hafifleyen hasta mevcut tedavi ile taburcu edildi. Bir ay sonraki poliklinik kontrolünde hastanın tablosunda ciddi düzelme izlendi (Tablo-3). Kontrolünde hastanın tedavisi düzenlenerek tiroidektomi önerildi.

Sonuç olarak; INH ve PTU kullanan sitopenili hastalarda ilaca bağlı lupus da ayrıca tanılar arasında yer almalıdır.

Anahtar kelimeler: Pansitopeni, İlaça Bağlı Lupus, Tüberküloz

Tablo 1

TEST ADI	BULGULAR	REFERANS ARALIĞI
TAM KAN SAYIMI		
HEMOGLOBİN	7,9 g/dl	11,5-16,5 g/dl
HCT	%23	%35-55
MCV	83fl	75-100fl
WBC	5,4x10 ⁹ /ml	3,5-10x10 ⁹ /ml
NEU	2,1x10 ⁹ /ml	1,2-8x10 ⁹ /ml
LY	0,3x10 ⁹ /ml	0,5-5x10 ⁹ /ml
PLT	109x10 ⁹ /ml	150-400x10 ⁹ /ml
KAN BİYOKİMYASI		
GLUKOZ	80 mg/dl	60-100mg/dl
KREATİNİN	0,6 mg/dl	0,5-1,3 mg/dl
ALT	18 U/L	2-40 U/L
AST	15 U/L	7-39 U/L
TOTAL PROTEİN	4,5 g/dl	6-8,5 g/dl
ALBÜMİN	2,2 g/dl	3,5-5,5 g/dl
LDF	181 U/L	240-480 U/L
T BİLİRUBİN	0,6 U/L	0,1-0,3 U/L
D BİLİRUBİN	0,3 U/L	0,1-0,3 U/L
SEDİMENTASYON		
ESR	20MMH	1-20MMH
CRP	15MG/L	0-5MG/L
RF	5IU/MG	0-15IU/MG
Anti-CCP	Negatif	Negatif
HORMONLAR		
DEK	40ng/dl	59-158ng/dl
DBK	209ng/dl	112-346ng/dl
TESTOSTERON	282ng/ml	21-78ng/ml
VİTAMİN B12	949pg/ml	193-926pg/ml
FOLAT	12ng/ml	3-12ng/ml
TSH	0,895mIU/ml	0,35-4,94mIU/ml
ST4	1,92ng/ml	0,7-1,8ng/ml
SEROLOJİ		
ANTI HIV	NEGATİF	NEGATİF
ANTI HCV	NEGATİF	NEGATİF
HBsAg	NEGATİF	NEGATİF
BRUSSELLA TUP AGLUTINASYON	NEGATİF	NEGATİF

Tablo 2

TEST ADI	BULGULAR	REFERANS ARALIĞI
ANA	Positive	Negative
ANTI D5 DNA	Negatif	Negative
F ANCA	+2 positive	Negative
ENA	Negative	Negative
Jo-1	Negative	Negative
sm	Negative	Negative
mp	Negative	Negative
SS-A	Negative	Negative
SS-B	Negative	Negative
Scl-70	Negative	Negative
Anti-centromer	Negative	Negative
Anti PM-scl	Negative	Negative
Anti PCNA	Negative	Negative
Anti-RP	Negative	Negative
Anti histone	+2 positive	Negative
Anti nucleosome	+2 positive	Negative

Tablo 3

TEST ADI	BULGULAR	REFERANS ARALIĞI
TAM KAN SAYIMI		
HEMOGLOBİN	13g/dl	11,5-16,5 g/dl
HCT	%23	%35-55
MCV	83fl	75-100fl
WBC	5x10 ⁹ /ml	3,5-10x10 ⁹ /ml
NEU	4x10 ⁹ /ml	1,2-8x10 ⁹ /ml
LY	1x10 ⁹ /ml	0,5-5x10 ⁹ /ml
PLT	230x10 ⁹ /ml	100-400x10 ⁹ /ml
BİYOKİMYA		
TSH	0,2uIU/ml	0,35-4,94uIU/ml
ST4	1,3ng/ml	0,7-1,8ng/ml
SEDİMENTASYON		
ESR	5MMH	1-20MMH
CRP	3,3MG/L	0-5MG/L

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Abstract:0528

[P-067]

PULMONER İNFİLTASYONU OLAN HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ HASTALARDA ERKEN DÖNEMDE BRONKOSKOPİK İNCELEMENİN ÖNEMİ. Gökhan Özgür¹, Deniz Doğan², Şükrü Özyayın³, Murat Yıldırım¹, Nuri Karadurmuş³, Elvin Rustemov¹, Ergün Tozkoporan², Oral Nevruz¹, Ferit Avcu¹, Ahmet Türker Çetin¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, ³Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: İmmün sistemi baskılanmış hastalarda enfeksiyöz komplikasyonlar birincil mortalite ve morbidite nedenidir. Hematolojik maligniteli ve pulmoner infiltrasyon saptanmış, özellikle de mekanik ventilatör destek ihtiyacı duymuş olan hastalarda mortalite oranları çok yüksektir. Bu hastalarda erken dönem fiberoptik bronkoskopi (FOB) ve bronkoalveolar lavaj (BAL)' ın diagnostik yeri ve sağ kalıma etkisi tartışmalıdır. Burada hematolojik maligniteli ve pulmoner infiltrasyon saptanmış hastalarda tek merkez bronkoskopi sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir.

Yöntem: Gülhane Askeri Tıp Akademisi (GATA) Hematoloji ve Tıbbi Onkoloji kliniklerinde takip edilen ve kemoterapi sırasında pulmoner infiltrasyon saptanmış toplam 11 hematolojik maligniteli hastaya Göğüs Hastalıkları Kliniği tarafından erken dönemde FOB ve BAL uygulanmıştır. 6 olgu akut lösemi, 3 olgu multipl miyelom, 1 olgu aplastik anemi, 1 olgu lenfoma tanıları ile takip edilmekteydi ve bütün olgular yüksek doz kemoterapi almışlardı. FOB esnasında hiçbir olguda işleme bağlı komplikasyon gelişmedi. 4 olguda transbronşiyal biyopsi (TBB) sonucu İnvaziv Pulmoner Aspergilloma (İPA), 3 olguda BAL mantar kültüründe candida albicans saptanmış, 3 olgu ise TBB sonucu Bronşiyolitits Obliterans Organize Pnömoni (BOOP) olarak değerlendirilmiştir. 1 olguya kanama riski nedeniyle TBB yapılamamış ve alınan BAL örneklerinde tanısal bir sonuç elde edilememiştir. İPA tanısı alan 4 olguya vorikonazol, candida üretmesi saptanan 3 olguya ise kasprofungin tedavileri verilmiş olup bu olguların tamamında tedaviye cevap alınmıştır. İPA tanısı konulan 4 olgunun tamamı akut lösemi tanısıyla takip edilmekte idi. 2 olguya öncelikle pulmoner wedge rezeksiyon ameliyatı yapılarak odak temizlenmiş ve daha sonra da hematopoietik kök hücre nakli yapılmıştır. İPA tanısı alan diğer 2 olgu ise herhangi bir ameliyat yapılmadan yüksek doz kemoterapi almış ve tedavileri başarılı bir şekilde tamamlanmıştır. Akut lösemili 4 İPA olgusu da remisyonda takip edilmektedir.

Sonuç: Hematolojik maligniteli hastalarda özellikle nötropenik dönemde ateş ile birlikte pulmoner infiltrasyon saptanmış ise FOB ve BAL yapılması önerilmelidir. Olgularımızda özellikle fungal enfeksiyon tanısı alanlarda erken dönemde yapılan FOB ve BAL, hastaların daha sonraki antifungal tedavi süresine ve kemoterapi süreçlerine karar verilmesine olumlu etkisi olmuştur. Hematolojik maligniteli olgularda pulmoner infiltrasyon saptanmış ve antibiyotik tedavisine klinik cevap alınamamış ise erken dönemde yapılacak FOB ve BAL hastaların toplam sağ kalımı üzerine olumlu etki yapabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Hematolojik Maligniteler, Bronkoskopi, Febril Nötropeni

Abstract:0235

[P-068]

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI ERKEN VE GEÇ DÖNEM TAKİPLERİNDE CMV AKTİVASYONU VE ORAL (VALGANSİKLOVİR)-İNTRAVENÖZ (GANSİKLOVİR) ANTİVİRAL İLE BAŞARILI TEDAVİSİ: ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹, Yasemin Karacan¹, Tuba Ersal¹, Erdem Gözden¹, Esra Kazak², Halis Akalın². ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa., ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Allojenik kök hücre nakli (AKHN) sonrası gelişen sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu önemli bir viral morbidite ve mortalite nedenidir. CMV seropozitifliği ve nakil sonrası CMV reaktivasyonu, AKHN sonuçlarını kötü yönde etkilemektedir. Preemptif tedavi stratejisi CMV enfeksiyonlarının tedavisinde oldukça etkili bir yöntemdir. Daha çok nakil sonrası kantitatif real-time PCR metodu ile CMV-DNA sı daha duyarlı bir şekilde hesaplanabilmektedir. Günümüzde kantitatif değerlendirme ile hangi CMV virüs yükü seviyesinde preemptif tedaviye başlanması için eşik değeri yoktur. Ancak, birçok merkez tarafından 1000 kopya seviyesi preemptif tedaviye başlamak için kesin eşik değeri olarak kabul edilmektedir. Preemptif tedavide en sık kullanılan ajanlar gansiklovir ve valgansiklovirdir.

Merkezimizde Haziran 2011 ile Mayıs 2013 tarihleri arasında AKHN yapılan 20 hastanın 7 tanesinde CMV reaktivasyonu gözlemlendi. Bu çalışma ile merkezimizde AKHN yapılan 7 olgu ve başka merkezde nakil yapılarak takibimize giren 2 olgunun real-time PCR yöntemiyle belirlenmiş CMV reaktivasyonu sonucu preemptif tedavi yanıtlarımızı sunmayı amaçladık.

Bulgular ve Tartışma: Tedavi niteliğine bakıldığında hastanede yatışı gerektirmediği ve kullanım kolaylığı nedeniyle 8 hasta için valgansiklovir tercih edildi. Tedavide verilen doz valcyte 450 mg tabl. 2x2 (1800 mg/gün) 1 hafta, sonraki 2 hafta ise doz 900 mg/güne inildi. Ancak endikasyon dışı uygulama ile ilgili prosedür ve aciliyet nedeniyle 2 hastaya gansiklovir verildi. Gansiklovir tedavisi ise cymevene 50 mg flk., IV infüzyon olarak; 5 mg/kg/gün 2x1 başlangıç, 1 hafta sonra veya sitopeniler olduğunda 5 mg/kg/gün'e inildi. Tedavi sırasında valgansiklovir alan 2 hastada trombositopeni ve nötropeni gelişti. Bir hastaya G-CSF verildi.

Üç haftalık valgansiklovir kullanımını sonrası hematolojik toksisite önemli olabilmektedir. CMV negatifliğine bağlı 3-4 haftalık kullanımlar yeterli olmaktadır. İlaç kesildikten sonra rekürrens oranları %10-53 arasındadır.

Tedavi tamamlandıktan sonra da yakın CMV izlemlerinin devamı önerilmektedir. Bizim çalışmamızda yakın takiplerimizde gördüğümüz olgulardan yalnızca birinde tekrarlayan viremi gerçekleşti. Nötropeni tedavi altındaki olgularda en sık ortaya çıkan toksik etkilenmedir. Grade IV nötropeni gelişiminde ilaç kesilmesi gerekmektedir. Renal fonksiyonlardaki bozulma ile doz azaltımına gidilebilir.

Tedavi seçenekleri gözden geçirilirken kateterle ilgili enfeksiyon olasılığı, hastane yatışı ile ilgili maliyet artışı ve GIS GVHH deki emilim göz önüne alınarak değerlendirilip valgansiklovir veya gansiklovir tedavisi belirlenmemiştir. Etkili tedavide oral ajan seçeneği ayaktan takipte hastayı yatırmadan tedavi imkanı sunmaktadır. Oral valgansiklovir emniyetli ve etkili bir seçenektir. GIS GVHH' sız hastalarda oral tedavi viral yükü IV ajana göre daha hızlı olarak düşürmüştür.

Anahtar kelimeler: Allojenik kök hücre nakli, CMV reaktivasyonu

Tablo 1. AKHN sonrası CMV aktivasyonu gösteren olguların özellikleri

No	Yaş	Cinsiyet	Diğer Hastalıklar	Kök Hücre Nakli Türü	Tamamlayıcı Tedavi	Enfeksiyon Tanısı	CMV DNA (Kopya/ml)	Valgansiklovir (mg/gün)	Gansiklovir (mg/gün)	Trombositopeni (PLT)	Nötropeni (ANC)	Yanıt
1	32	Erkek	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
2	52	Kadın	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
3	45	Erkek	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
4	38	Kadın	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
5	42	Erkek	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
6	35	Kadın	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti
7	48	Erkek	AML-M2	Allojenik	5-FU, Ara-C	CMV	1000	450	1800	Yok	Yok	İyileşti

Abstract:0299

[P-069]

ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERLERİNDE GÖRÜLEN ORAL MUKOZİT PROFİLAKSİ VE TEDAVİSİNDE ANKAFERD BLOOD STOPPER'İN ETKİNLİĞİ: PİLOT ÇALIŞMA. Türkan Patıroğlu, Nagehan Erdoğan Şahin, Ekrrem Ünal, Musa Karakökçü, M Akif Özdemir. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatric Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş ve Amaç: Son 30 yılda çocukluk çağı kanserlerinde başarı büyük oranda artmış ancak kemoterapiye (KT) bağlı gelişen toksisite önemli bir sorun olmaya devam etmiştir. Oral mukoza, kanser tedavisinde mukotoksik etkinin ana hedeflerinden olup oral mukoza, kanser tedavisi gören çocukların %52-80'inde meydana gelen ve en sık ortaya çıkan komplikasyonlardan biridir. Ankaferd Blood Stopper (ABS) hemostatik ajan olarak kullanılan bir bitkisel ekstrakttır. ABS'in primer hemostatik etkisinin yanında antimikrobiyal, antiinflamatuvar ve doku iyileşmesi üzerine olumlu etkilerinin olduğu yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Bu çalışmada hematolojik ve solid organ maligniteleri nedeni ile kemoterapi uygulanmakta olan hastaların oral mukoza tedavisi ve profilaksisinde ABS'in etkinliği araştırıldı.

Hastalar ve Yöntem: Çalışmaya mukotoksik etkisi yüksek kemoterapi (KT) rejimi almakta olan 6-17 yaş arasında 19 hasta dahil edildi. On dokuz hastanın 1'i ebeveynlerinin isteğiyle KT tedavisini terk etti.İki hasta ise oral mukoza tedavisine uyumsuzluğu nedeni ile çalışmadan çıkarıldı. Kontrollü, randomize ve açık olarak yürütülen bu çalışmada hastalara kemoterapi başlangıcının birinci gününden itibaren 10 gün süre ile standart ağız bakımına ek olarak günde 4 kez 3-4 ml sıvı ankaferd ile

gargara yaptırıldı. Hastaların aynı kemoteropatik ajanları içeren ikinci kürlerinde ABS kullanılmaksızın standart ağız bakımları yapılarak hastaların KT bitiminden itibaren oral mukozaları Dünya sağlık örgütü müközit evrelemesine göre günlük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 16 hastanın 4'ü relaps akut lenfoblastik lösemi (ALL), 4'ü osteosarkom, 3'ü Ewing sarkom, 2'si Burkitt lenfoma, 3'ü Non-Hodgkin lenfoma idi. Hastaların sadece standart ağız bakımı kullandıkları kür ile standart ağız bakımına ek olarak ABS kullandıkları kürlerdeki müközit evrelemesi karşılaştırıldı ve 11 hastada ABS kullanılan kürde müközit evrelemede anlamlı gerileme olduğu görüldü. Dört hastada müközit evrelemede fark saptanmadı, bir hastada ise ilerleme olduğu gözlemlendi (Tablo 1). Bu hastada ağır febril nötropeni, toksik hepatit gibi kemoterapiye bağlı diğer komplikasyonlar da mevcuttu.

Sonuç: ABS oral müközit profilaksi ve tedavisinde etkinliği henüz kanıtlanmamış ancak yararlı olması muhtemel yaklaşımlar arasında sıralanabilir. Halen yürütmekte olduğumuz bu çalışmada klinik deneyim ve gözlemlerimiz ABS'in oral müközit profilaksi ve tedavisinde olumlu sonuçlar verdiği yönündedir. ABS'in temel ağız bakımı ve oral müközit tedavi potokollerinde yer alması için daha fazla hasta sayıları ile yapılmış çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Malignite, ankaferd blood stopper, müközit

Tablo 1. Dünya Sağlık Örgütü oral müközit evrelemesi

Evre 0	Mukozada değişiklik yok
Evre 1	Ağrısız ülserler, eritem veya hafif duyarlılık
Evre 2	Ağrılı eritem, ödem veya ülser var, ancak katı besin tüketilebilir
Evre 3	Ağrılı eritem, ödem veya ülser var, sadece sıvı alabilir
Evre 4	Hasta beslenemez. Enteral veya parenteral destek gerekir

Tablo 2. Hastaların tanıları ve kemoterapi dönemindeki oral müközit evreleri

Tanı	1.kür (ABS + SAB)	2.kür (SAB)
Relaps ALL	Evre 1	
Relaps ALL	Evre 1	Evre 3
Relaps ALL	Evre 2	Evre 2
Relaps ALL	Evre 2	Evre 3
Ewing sarkom	Evre 2	Evre 4
Ewing sarkom	Evre 1	Evre 1
Ewing sarkom	Evre 0	Evre 1
Osteosarkom	Evre 0	Evre 2
Osteosarkom	Evre 1	Evre 3
Osteosarkom	Evre 2	Evre 2
Osteosarkom	Evre 3	Evre 2
Burkitt Lenfoma	Evre 2	Evre 3-4
Burkitt Lenfoma	Evre 1	Evre 3
Non hodgkin lenfoma	Evre 1	Evre 2
Non hodgkin lenfoma	Evre 1	Evre 1
Non hodgkin lenfoma	Evre 1	Evre 2

ABS: Ankaferd Blood Stopper, **SAB:** Standart ağız bakımı



Şekil 1. Burkitt lenfoma ile takipte olan hastanın standart ağız bakımı sonrası oral müközit görünümü



Şekil 2. Burkitt lenfoma ile takipte olan hastanın standart ağız bakımı + Ankaferd sonrası oral müközit görünümü

Abstract:0544

[P-070]

DİRENÇLİ KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ SEYRİNDE GELİŞEN İKİNCİL MALİNİTE VE PROGRESİF MULTIFOKAL LÖKOENSEFALOPATİ. Elif Gülsüm Ümit¹, Mehmet Şevki Uyanık¹, Yahya Çelik², Ahmet Muzaffer Demir¹. ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Edirne

Ritüksimab, lenfoproliferatif hastalıklar ve romatizmal hastalıkların tedavisinde kullanılmaktadır. Günümüzde ise KLL tedavisinin belkemiğini teşkil etmektedir. Ritüksimab sonrası Gıda İlaç Birliği (FDA) ve Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) ciddi viral enfeksiyonlara dikkat çekilmiş, başta hepatit B, CMV, HSV ve VZV olmakla birlikte, Batı Nil virüsü ve JC virüs etkenleri gösterilmiştir.

Günümüze dek, sistemik lupus eritematozus tanılı 2 hasta ile romatoid artrit tanılı 1 hastada rituksimab tedavisi sonrası progresif multifokal lökoensefalopati (PML) bildirilmiş, 2009'da bir meta analizde 57 HIV negatif PML hastasının özellikleri irdelenmiş ve ilk dozdan ortalama 16, son dozdan ise ortalama 5.5 ay sonra PML geliştiği gözlenmiştir.

Bildirimizde Refrakter KLL tanısı ile takip ettiğimiz, ikincil bir malinite (anjiosarkom) ve sonrasında ise PML gelişen bir hastamızı özetlemekteyiz.

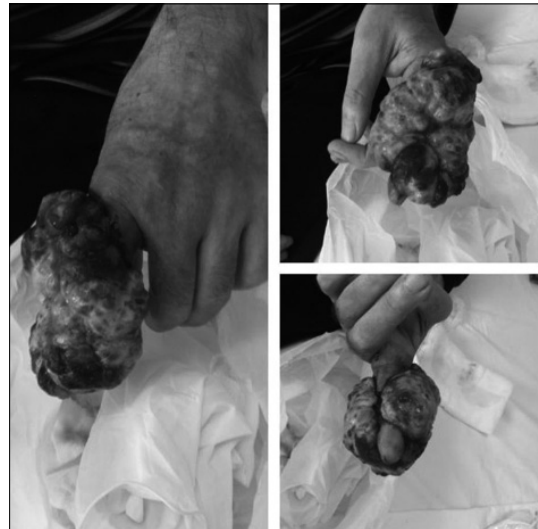
56 yaşında erkek hasta, 2005 yılında lökositoz (lenfositoz) tespit edilmiş. Tanı evresi 2 olan hastanın takibinde lenfosit ikilenme zamanındaki (LİZ)kısılma ile tedavi endikasyonu konuldu ve 6 kurs fludarabin-siklofosfamid (FC) verildi. 2008 yılına dek tedavisiz izlenen hastanın 2008 yılında yine LİZ kısılma nedeni ile tedavi endikasyonu aldı ve tekrar 4 kurs FC tedavisi verildi. 2010 yılına dek remisyonda izlendi. 2010 yılında nüks olduğu izlenen hastanın 17-p delesyonu mutasyonu negatif bulundu ve 4 kurs rituksimab-yüksek doz metil prednizolon (R-HDMP) tedavisi verildi. 2011 yılı Kasım ayında 3. kez nüks olduğu izlenen, mediastinal ve batın içi yaklaşık 5 cm'lik kiteller gözlenen hastaya 4 kurs rituksimab-bendamustin tedavisi verildi. Haziran 2012'ye kadar kan sayımı normal, ancak görüntülemelerinde konglomere kitelleri devam eden hastanın sol el işaret parmağında 1.5x1.5 cm çaplı kitle izlendi (Şekil 1). Kitle eksizyonu ardından 1. ay kontrolünde kitlenin yaklaşık on katına ulaştığı gözlemlendi (Şekil 2). Patoloji sonucu Kaposi sarkomu olarak belirtilen hastaya haftalık vinkristin başlandı. Tekrar kitle eksizyonu yapılan hastaya batın içi canlı greft tedavisi uygulandı. Greft yetersizliği olan hastanın lenfositozunun ve konglomere kitellerinin ilerlemesi nedeni ile Ocak 2013'te parmak amputasyonu yapıldı. İkinci yapılan eksizyon materyali anjiosarkom olarak değerlendirildi. Batın içi canlı greft dokusunda da anjiosarkom gelişimi gözlemlendi ve eksizyon yapıldı (Şekil 3). Siklofosfamid-vinkristin-doksorubisin ve prednizolon (CHOP) ve tüm anjiosarkom bölgelerine radyoterapi uygulandı.

Mayıs 2013'te dizatri, yutma güçlüğü, önce distal sonra proksimal kas gücü kaybı gelişen hastaya yapılan lomber ponksiyon ile beyin omurilik sıvı örneklemede Polyoma JC virüs DNA'sı 172.000 kopya/mL saptandı ve hastaya progresif multifokal lökoensefalopati (PML) tanısı konuldu. Plazmaferez ve 1gr/gün gün aşırı metilprednizolon tedavisi verildi. Son rituksimab tedavisini Mayıs 2012'de almış olan hastaya Mayıs 2013'te PML tanısı konulmuş ve hasta tanı konulduktan 45 gün sonra kaybedilmiştir.

Anahtar kelimeler: Rituksimab, KLL, PML



Şekil 1. Parmakta gelişen birincil lezyonun görüntüsü



Şekil 2. Parmaktaki lezyonun eksizyonu sonrası birinci ay görüntüsü



Şekil 3. İnguinal bölgedeki greft bölgesinde anjiosarkom gelişimi görüntüsü

Abstract:0246

[P-071]

ALLOJENİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDEN SONRA BK VİRÜS İLİŞKİLİ HEMORAJİK SİSTİT GELİŞEN AKUT LÖSEMİLİ OLGULARIN DÜŞÜK DOZ CIDOFÖVİR İLE BAŞARILI TEDAVİSİ.

Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş, Rıdvan Ali, Yasemin Karacan, Tuba Ersal, Erdem Gözden. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa.*

Giriş: Hemorajik sistit (HS) allojenik hematopoietik kök hücre nakli yapılan hastalarda yaygın bir komplikasyondur. Risk faktörleri içinde viral enfeksiyonlar, siklofosamid ve busulfan kullanımı, pelvik ışınlama yer almaktadır. HS hafif hematüriden yaşamı sınırlayan kanamalara kadar uzanabilmektedir. Hematüri sıklığı allojenik nakilden sonra %7-68 oranında değişiklik gösterir ve 2 tipi vardır. Erken başlangıçlı formu 48-72 saatte gelişir ve genellikle hazırlama protokolünde siklofosamid içeren rejimlerin toksik etkisi olarak ortaya çıkmaktadır. Hematürinin geç başlangıçlı formu HS’ de birden fazla etken suçlanmaktadır. Genellikle nakilden haftalar veya aylar sonra ortaya çıkabilir. Virüsler ve GVHH’ de etken olabilmektedir. Virüsler arasında BK virüs adenovirüs ve CMV suçlanmaktadır. Klinik olarak sadece mikroskopik hematüri saptanabildiği gibi dirençli ve uzun süreli mikroskopik hematüri, dizüri ve mesane kaynaklı ağrı görülebilir. Hematüri nedeniyle oluşan pıhtınlı idrar akımını engelleyip obstruktif üropatiye neden olabilirler.

Amaç: Merkezimizde Haziran 2011 ile Mayıs 2013 tarihleri arasında (2 yıllık periyotta) allojenik nakil yapılan 20 olgudan 4’ ünde geç başlangıçlı (30. günden sonra) HS nedeni olarak BK virüsünü saptadık. Cidofovir 5-6 haftalık uygulamasıyla düşük doz yaklaşımla tedavi sonuçlarımızı sunmayı amaçladık.

Bulgular: BK virüs yükü idrar ve kanda PCR ile araştırıldı. Klinik cevap semptomların düzelmesi ve HS evresinde azalma olarak tanımlandı. Nakilden +33. gün ile +7.5 ay arası (Ortanca +69. gün) HS ile karşılaşıldı. HS’ nin evresi GII ile GIV arasında değişti. Haftalık intravenöz cidofovir (1 mg/kg/gün) 5-6 haftalık uygulamasıyla tedavi sonuçlarımızı Tablo 1’ de verilmektedir. İlaç iyi tolere edildi. Serum kreatininde artış olmadan veya ciddi bir yan etki ile karşılaşılmadan tedavi tamamlandı.

Tablo 1. BK polioima virüs gelişen olgular

No	AKN	Yaş	Transplantasyon	AKN tipi	HS başlangıç zamanı (gün)	HS şiddeti	HS tipi	HS nedeni	HS tedavisi	HS sonucu	HS sonrası	HS tedavisi	HS sonucu
1	A.A	43.E	AML-M2	2. CR	22.08.11	1.6 g/da	HS	GVH	10 mg/kg/gün	10.11.11	1.6 g/da	10.11.11	1.6 g/da
2	ID	21.E	AML-M2	2. CR	13.10.11	27 g/da	HS	GVH	10 mg/kg/gün	22.10.11	1.6 g/da	22.10.11	1.6 g/da
3	E.S	51.K	MDS	AML-M4	20.02.12	12 g/da	HS	GVH	10 mg/kg/gün	04.04.12	1.6 g/da	04.04.12	1.6 g/da
4	B.V	39.E	AML-M2	1. CR	15.03.13	22 g/da	HS	GVH	10 mg/kg/gün	10.08.13	1.6 g/da	10.08.13	1.6 g/da
5	İ.A	28y.E	AML-M2	2. CR	09.03.13	13 g/da	HS	GVH	10 mg/kg/gün	28.02.2012	1.6 g/da	28.02.2012	1.6 g/da

*Günlük infüzyon hızından 2 hafta sonra değerlendirilmiştir.

Sonuç: AKHN sonrası HS %7-40 oranında görülebilmektedir. BK virüsü (BKV) reaktivasyonu AKHN sonrası %50 oranında ortaya çıkabilmektedir. BKV enfeksiyonu için standart bir tedavi yaklaşımı tanımlanmamıştır. Uygulama sonrası başarılı klinik ve mikrobiyolojik cevaplar alındı. Çoğunlukla çalışmalarda 5 mg/kg/gün dozlarla da %84 klinik cevap, %47 virolojik cevap bildirilmektedir. Düşük dozlarla (0.25-1.5 mg/kg) da başarıyla kullanılmaktadır. Gerçek mikrobiyolojik cevap için BKV yükünün ne olduğu tahmin edilememektedir. Literatürde

pik BKV virüs yükü 1x10¹⁴ kopya/ml - 2x10⁸ kopya/ml olarak bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: Allojenik kök hücre nakli, hemorajik sistit, BK polioima virüs

Abstract:0219

[P-072]

PSEUDOMONAS PUTIDA: AKUT MİYELOİD LÖSEMİ HASTADA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI HEMORAJİK SİSTİT NEDENİ. Zahit Bolaman¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Murat Telli², Gürhan Kadıoğlu¹.

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı-Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın

Pseudomonas putida travma ve immun baskılı hastalarda yumuşak doku ve cilt enfeksiyonlarının nadir nedenidir. Literatürde pnömoni, kateter ilişkili kan yayım enfeksiyonu, akut kolesistit-kolanjit, tonsillit, tromboflebit yaptığına dair olgular da bildirilmiştir.

Standart risk akut miyeloid lösemi tanısı 42 yaşındaki erkek hastaya Tushka rejimi ile otolog kök hücre nakli yapıldı. Hasta nötrofil ve trombosit engraftmanı sonrası naklin 45. gününde kırmızı renkli idrar ve ateş ile başvurdu. İdrarın mikroskopik incelemesinde bol eritrosit görüldü. Lökosit sayısı 7.600/mm³, hemoglobin düzeyi 11.3 gr/dl trombosit sayısı 11.3000/mm³ idi. Yapılan idrar kültüründe 10.0000 cfu/ml değerinde gram negatif, non-fermantatif, oksidaz pozitif bakteri üremesi oldu. Bakterinin tanımlanması ve antibiyotik duyarlılığı Phoenix tam otomatik identifikasyon ve antibiyogram kiti (BD, ABD) ile yapıldı ve üreyen mikroorganizma Pseudomonas putida olarak tanımlandı. Antibiyotik duyarlılık testinde mikroorganizma seftazidim, siprofloksasin, norfloksasin, gentamisin, imipenem, meropenem, sefaperazon/ sulbaktam dirençli, piperasilin/tazobaktam, aztreonam ve sefepime az hassas, amikasinine duyarlıydı. Amikasin 1 gr/g başlandı. Tedavi süresince hastaya hiç sonda uygulaması yapılmadı. Renal ve mesane ultrasonografisi normaldi. Sitolojisinde bol gram negatif basil görüldü. Amikasin tedavisi sonrası hastanın ateşi ve hematürisi kayboldu.

Literatürde otolog kök hücre nakli sonra hemorajik sistite yol açtığına dair bilgiye rastlanmadı. Sadece bir olguda sepsis etkeni olarak değerlendirilmişti. İlk olması nedeniyle olgumuzu sunduk

Anahtar kelimeler: Pseudomonas putida, hemorajik sistit

Abstract:0537

[P-073]

KUTANÖZ GRAFT-VERSUS-HOST-HASTALIĞI BULUNAN BİR ÇOCUKTA DAR BAND ULTRAVİYOLE B TEDAVİSİNİN KULLANIMI. İbrahim Eker¹, Orhan Gürsel¹, Mesut Topdemir¹, Gürol Açıkgöz², Oğuzhan Babacan¹, Ahmet Emin Küreççi¹.

¹Gülhane Askeri Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: GVHH gelişen hastalarının büyük bir kısmı (%60-75) kortikosteroid ve immünsüpresif stratejilere rezistan seyredeler ve ikinci basamak tedavi yöntemlerine ihtiyaç gösterirler. Ultraviyole-B (db UVB) fototerapisinin çocuk ve erişkinlerdeki inflamatuvar deri hastalıklarındaki faydası tartışmasızken, GVHH’de kullanımı

literatürde çok az rapor edilmiştir. Burada izole deri tutulumu ile seyreden GVHH'sinin ilk basamak tedavisi ile kısmi remisyon elde edilen, fakat db UVB fototerapisinin eklenmesi ile tam remisyon sağlanan 17 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur.

Olgu: 15 yaşında erkek hastaya monozomi 7 pozitif akut bilineage lösemi tanısıyla, tam uyumlu 50 yaşındaki annesinden periferik kaynaklı HKHT yapıldı. Hazırlama rejimi olarak total vücut ışınlaması (12 Gy/total), siklofosamid (120 mg/kg/total) ve etoposid (30 mg/kg/total), GVHH profilaksisi amacıyla da siklosporin (CsA) ve metotreksat verilen hasta, 2,18x10⁶ / kg CD34+ hücre aldı. Sırasıyla 16, 22 ve 23. günlerde myeloid, eritroid ve tromboid engraftmanları gerçekleşti. Hastada nakil sonrası 30.günde overlap sendromu tipinde, deri skorunun "3", global değerlendirilmenin ise "şiddetli" olduğu GVHH gelişti. Steroid tedavisine cevap alınmayan hastada, nefrotoksisite nedeni ile CsA kesilerek başlanılan takrolimus (FK) ve mikofenolat mofetil (MMF) tedavileri ile remisyon sağlandı. Steroid tedavisi azaltılarak kesilen hastada, FK ve MMF tedavisi altında iken nakil sonrası 128.günde yine overlap sendromu tipinde, deri skorunun "3", global değerlendirilmenin ise "şiddetli" olduğu GVHH rekürrensi gelişti. 4 mg/kg/gün dozunda metilprednizolon (MP) olarak tekrar başlanılan steroid tedavisine kısmi yanıt alındı, fakat özellikle üst ekstremitelerde ve avuç içlerindeki eksfoliyatif tarzındaki deri lezyonlarında bir gerileme olmadı (Şekil 1). Hastaya steroid tedavisi ile birlikte almakta olduğu FK ve MMF tedavilerine ilave olarak, nakil sonrası 132. günde db UVB tedavisi başlandı. Waldmann UV-7002 cihazı ile haftada üç gün olacak şekilde planlanan tedavinin başlama dozu, minimal eritem dozu (MED) ile belirlendi ve her iki tedavide bir 0,02 j/cm²luk artışlar yapıldı. Tedavinin 10.seansından sonra, kümülatif olarak 2,94 j/cm² doz tedavi almış olan hastada remisyon sağlandı ve deri bulguları tamamen düzeldi (Şekil 2 ve Şekil 3). Halen nakil sonrası 165.günde olan ve GVHH remisyonda seyreden hastanın, MP tedavisi azaltılarak kesildi. FK ve MMF'e ise devam edilmesi ve db UVB uygulamasının 30 seans tamamlanması planlandı.

Tartışma: db UVB GVHH gelişmiş ve birinci basamak immünsüpresif ilaçlara refrakter seyreden hastalarda, etkinliği kanıtlanmış ikinci basamak bir tedavi yöntemidir. Başlıca, derideki antijen sunumunu ve T-hücre yanıtını değiştirerek etki ettiği düşünülmektedir. db UVB adjuvan bir terapotik modalite olarak kullanılabilir ve kutanöz GVHH olan, yüksek dozlarda immünsüpresif tedavi almakta olan ve yeterli yanıt alınmayan hastalarda agresif olmayan bir tedavi olarak endike olabilir.

Anahtar kelimeler: GVHH, db UVB, çocuk



Şekil 1. Üst ekstremitelerdeki eritemli, skuamli yer yer eksfoliyatif görünümü, GVHH ile uyumlu deri lezyonları



Şekil 2. db UVB (10 seans) tedavi sonrası eritemli, skuamli ve eksfoliyatif görünümü GVHH bulgularının düzeldiği iyilik hali



Şekil 3. Eklemlerde ROM kaybı olmadığı görülmektedir

Abstract:0545

[P-074]

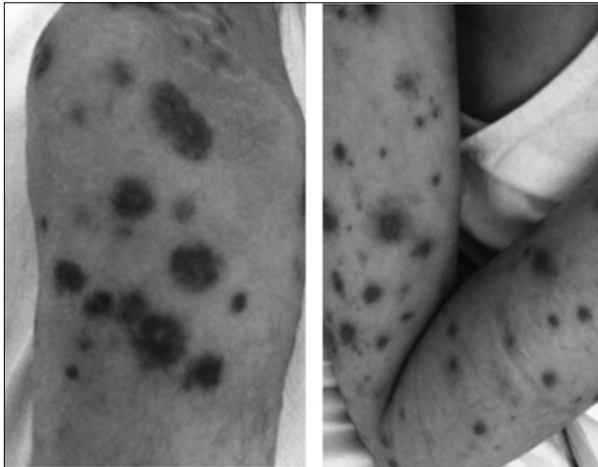
ALLOGENİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILMIŞ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA DİSSEMİNE FUSARIUM ENFEKSİYONU. Şerife Solmaz Medeni, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, Abdullah Katgı, İnci Alacacıoğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Fatih Demirhan, Hayri Güner Özsan. *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Fusarium spp. immünsüpresif özellikle nötropenik hastalarda, kök hücre nakli yapılanlarda artan sıklıkta görülmeye başlayan, yüksek mortaliteye neden olabilen patojendir. Deri lezyonları, sinobronşial enfeksiyon, beyin apsisi, peritonit ve dissemine enfeksiyona yol açabilir.

Olgumuz otuz bir yaşında, erkek hasta olup, standart riskli akut lenfoblastik lenfoma tanısı alarak, ocak-eylül 2009 tarihleri arasında dış merkezde BFM protokolüne uygun kemoterapi, santral sinir sistemine(SSS) yönelik RT ve intratekal tedavi almıştır ve ALL idame tedavisi almaktayken SSS relapsı gelişerek tam uyumlu akraba dönör olması üzerine allogenik kök hücre nakli için hastanemize yönlendirilmiştir. Bu süreçte intratekal kemoterapi ile SSS yönelik tedavi aldıktan sonra ocak 2012 tarihinde allogenik kök hücre nakli yapılmıştır. Allogenik kemik iliği nakli yapıldıktan elli gün sonra

siklosporin ilişkili akut böbrek yetmezliği ile hastanemize yatmış ve izlemde SSS bulguları gelişmiş ve yapılan BOS incelemesinde lenfoblast izlenerek hastaya önce intratekal ara-c ve kraniyal RT tedavisi sonrasında ida-flag kemoterapisi başlanmıştır. Kemoterapinin 9. gününde ateşi yüksekliği (38.2°C) olan ve sistem muayeneleri doğal olan nötrofili sıfır olan hastaya ampirik olarak Piperasilin/Tazobaktam 4x4,5 gr IV başlandı. Ateş yüksekliğinin 48. saatinde oral aftı oluşan hastaya flukonozal 400 mg 1x1 başlandı. 72. saatinden sonra ateş yüksekliği devam eden hastada HRCT görüldü ve sonucunda sağ akciğer bazalde buzlu cam alanı mevcut, mantar şüphesi yoktur olarak yorumlandı. Ampirik Caspofungin 1X70 yükleme, 1X50 idame tedavisi başlandı. 5.gün sonrası ateş devam etmesi üzerine çekilen paranasal sinüs BT de mantar bulgusu saptanmadı. Ateş yüksekliği devam eden hastanın bu süreçte ekstremitelerde daha fazla olmak üzere tüm vücutta yaygın ciltte ortası nekrotik eritematoz lezyonlar gelişti, sistem muayenesinde solunum muayenesinde sağ bazalde ral saptandı, kardiyak muayenede üfürüm saptanmadı, göz dibi bakışı doğal saptandı. Vücuttaki yaygın cilt lezyonlarında artış olan hastanın ayak sırtından alınan puch cilt biyopsisinin sonucunda derinin fungal enfeksiyonu ile uyumlu -pigmentsiz, septalı ve dallanmayan hif ve spor yapıları izlendi. Bu dönemde gönderilmiş olan çoklu kan kültürlerinde küf mantarı üremesi saptandı. Caspofungin tedavisinin 7. gününde olan hastaya bu sonuçlar doğrultusunda lipozomal amfotersin B 5 mg/kg /gün dozu ile başlandı. Hastanın ateş yüksekliği devam etmesi, cilt lezyonlarının halde hızla artması ve durumu gittikçe kötüleşmesi üzerine kültür mevcut antifungal tedavisinin 5. gününde literatür desteği ile hastaya vorikonazol tedavisi eklendi. İkili antifungal tedavinin 1. haftasında hasta exitus oldu. Kültür sonuçları da fusarium spp üremesi olarak sonuçlandı. Sonuç olarak; immünsupresif hasta grubumuzda fungal enfeksiyonlar arasında Fusarium gibi yüksek mortaliteye sahip mantar enfeksiyonları akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Allogenik kemik iliği nakli, fusarium



Şekil 1. fusarium cilt lezyonu hedef izyon

Abstract:0548

[P-075]

AKCİĞER LOBEKTOMİSİ SONRASI ALLOGENİK NAKİL YAPILAN AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ OLGUMUZ. Şerife Solmaz Medeni, Abdullah Katı, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, İnci Alacacioğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Hayri Güner Özsan, Fatih Demirkan. Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Olgumuz 34 yaşında, kadın olup eylül 2011 tarihinde AML M1 tanısı almıştır. Tanı anında bakılan sitogenetik ve moleküler incelemeler sonucu FLT-3 pozitif saptanmış ve yüksek riskli AML olarak kabul edilmiştir. Hastaya verilen 1. Kür 7+3 indüksiyon kemoterapi sonrası bakılan kemik iliği aspirasyon kontrolünde remisyondadır. 2. Kür 7+3 indüksiyon sonrasında yüksek riskli olması ayrıca tam uyumlu akraba dönörü tespit edilmesi nedeni ile allogenik kemik iliği nakli önerilmiş olup hastanın kabul etmemesi ne deni ile yüksek doz ARA-C ile 3 kür konsolidasyon tedavisi verilmiştir. Hastanın tüm kemoterapileri sırasında nötropenik ateş, akciğerde invazif fungal enfeksiyon gelişmiştir. Ve her siklusa invazif aspergilloz şüphesi ve akciğerde ciddi mantar enfeksiyonları yaşanmış ve uzun süreli profilaktik ve tedavi amaçlı antifungal tedavileri almıştır. Konsolidasyon tedavisi tamamlanmış ve remisyonda 6 ay kadar poliklinik izleminde kalmıştır. Hastanın izleminde servikal bölgede oluşan kitleden alınan biyopside myeloid sarkom ile uyumlu gelmiştir. Ekstramedüller relaps olan hastaya önce boyun ve sağ beyin hemisferine yönelik 15 seans RT ve ardından İDA-FLAG kemoterapisi verilmiştir. Secunder antifungal profilaksi ile kemoterapi verilmesine rağmen akciğerde invazif fungal enfeksiyon yinelemesi ve uzun dönem antifungal tedavi almıştır. Vorikonazol tedavisi altında hastanın safra kesesinde çamur olması nedeni ile izleminde allogenik kök hücre nakli öncesi kolelitiazis operasyonu yapılmıştır. Ayrıca allogenik nakil öncesinde görülmüş olan HRCT sonucunda kaviteleşmiş mantar enfeksiyonu bulguları olması nedeni ile göğüs cerrahisi, göğüs hastalıkları ile konsey yapılmış ve lobektomi kararı verilmiştir. Göğüs cerrahisi tarafından hastamıza sol üst akciğer lobektomi yapılmıştır. Lobektomi patoloji sonucu sellüler bronşiolit, interstisyel fibrozis, enflamasyon, granulomatoz reaksiyon, organize pnömoni, konsolidasyon alanları olarak sonuçlanmıştır. Hastaya lobektomiden bir ay sonra allogenik kemik iliği nakli yapılmıştır. Hastanın nakil sonrası nötropenik döneminde mantar enfeksiyonu oluşmamıştır. Sonuç olarak allogenik kemik iliği nakli yapılması planlanan ve zeminde fungal enfeksiyon öyküsü olan fungal enfeksiyon açısından yüksek riskli hastalarda profilaktik antifungal yanı sıra gerekli ise cerrahi işlemden kaçınılmamalıdır.

Anahtar kelimeler: akut myeloid lösemi, allogenik kemik iliği nakli



Şekil 1. Allogenic kemik iliği nakli öncesi HRCT

Abstract:0542

[P-076]

VİRĞİBACİLLUS PANTOTHENTICUS, BİR AKUT LÖSEMİ HASTASINDA SEPSİS, KARACİĞER VE KAS ABSELERİ ETKENİ.

Elif Gülsüm Ümit¹, Mehmet Şevki Uyanık¹, Figen Kuloğlu², Ahmet Muzaffer Demir¹.
¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

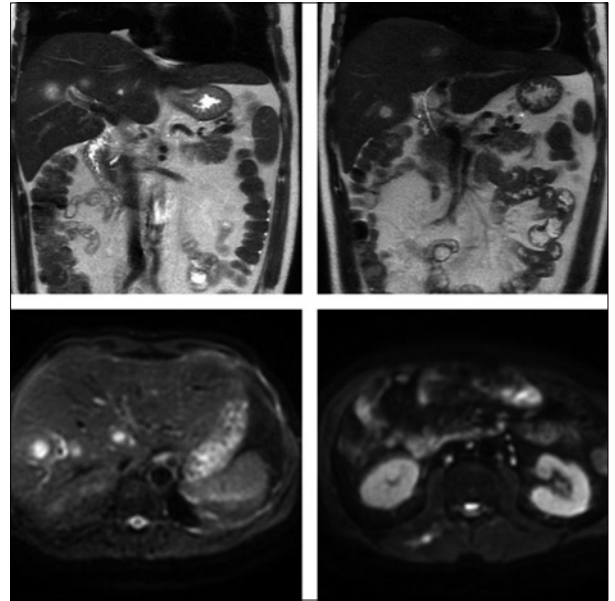
Bacillus cinsi bakteriler aerop yada fakültatif anaerop olup gram pozitifdir, hareketlidir ve spor oluşturur. Klinik olarak önemli Bacillus türleri şarbon etkeni B. anthracis, besin zehirlenmesi etkeni B. cereus'tur. B. panthotenticus, diğer adı ile Virgibacillus pantothenicus'a ilişkin literatürde tek bir vaka bildirisi vardır. İmmünkompetan bir hastada karaciğer abseleri ve sepsis etkeni olarak B. pantothenicus gösterilmiştir.

Bildirimizde, akut myeloid lösemi tanısı ile remisyon induksiyonu tedavisi uygulanan bir hastada febril nötropeni seyrinde B. pantothenicus'un etken olarak kanda izole edildiği sepsis, karaciğer ve kas absesi olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 49 yaşında erkek hastaya, kompleks karyotipli kötü risk grubunda akut myeloid lösemi tanısı ile sitozin arabinozid ve idarubisinden oluşan remisyon induksiyonu tedavisi (7+3) verildi. Tedavinin 8.gününde ağır nötropenisi (40/mm³) ve ateş (40.0°C) gelişen hastanın yapılan fizik muayene ile odak bulunamamakla birlikte febril nötropeni kabul edilerek kan ve idrar kültürlerinin alınması ardından sefepim başlandı (günde 3 kez 2 gr). 48 saatlik izlemde günde 6 kez ateş yüksekliğinin devam ettiği gözlenen hastanın tekrarlanan kan ve idrar kültürleri ardından tedavisi meropenem ile değiştirildi (günde 3 kez 1 gr). Meropenem tedavisi altında ateş yüksekliği devam eden hastanın serum galaktomannan antijeni negatif bulunmakla birlikte olası fırsatçı fungal enfeksiyonlar açısından toraks tomografisi çekildi ve kan kültürleri tekrarlandı. Toraks tomografisinde fırsatçı fungal enfeksiyon görülmedi ve batin kesitlerinde karaciğer parankiminde birden çok sayıda nodüller lezyonlar izlendi. Karaciğerin manyetik rezonans (MR) ile değerlendirilmesinde, santral nekroz ve çevresel kontrast genişlemesi izlenen çok sayıda abse oluşumu ile sağ paravertebral kaslar arasında benzer tek bir abse odağı izlendi (Şekil). Karaciğerdeki en büyük abse odağına perkütan drenaj uygulandı. Materyal pürülan, kötü kokulu idi ve gram boyamasında polimorfo nüveli lökositlerden yoğun olduğu izlendi. Materyal aerop ve anaerop kültürlerle ekildi.

Alınmış olan birinci ve üçüncü kan kültüründe üreme gözlenmez iken ikinci kan kültürü setinde Bacillus (Virgibacillus) pantothenicus ürettiği gözlemlendi. Yapılan antibiyogramında imipenem, meropenem, siporofloksasin, kloramfenikol, klindamisin ve vankomisine duyarlı olduğu gözlemlendi. Alınmış karaciğer abse materyalinde ise üreme olmadı. Meropenem tedavisinin 28. Gününde sonlandırılması ardından yapılan kontrol MR görüntülemesinde abselerin kaybolduğu, yerini post inflamatuvar heterojeniteye bıraktığı gözlemlendi. Tedavi bitiminde halen nötropenik seyreden hastaya tekrarlanan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde hastanın birincil dirençli olduğu gözlemlendi. Doku uyumlu kök hücre vericisi bulunamayan hastanın ikinci basamak remisyon induksiyonu tedavisine fludarabin ve yüksek doz sitarabin (FLAG) ile devam edildi. Remisyon elde edilen hasta 4 kurs sonrası halen remisyonunda olarak izlenmektedir.

Anahtar kelimeler: Bacillus, Lösemi, Karaciğer absesi



Şekil 1

Abstract:0186

[P-077]

OTOMATİK TAM KAN SAYIM CİHAZLARINDAN ELDE EDİLEN LÖKOSİT AYIRICI SAYIMLARI PERİFERİK YAYMADAN ELDE EDİLEN MUTLAK SAYIMLAR İLE PARALELLİK GÖSTERİR.

Cengiz Beyan¹, Esin Beyan².
¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

Amaç: Tam kan sayımında lökosit ayırıcı sayımı en yaygın kullanılan laboratuvar testlerindedir. Lökosit ayırıcı sayımı lökosit alt gruplarındaki kantitatif anormallikleri belirlemek ve immatür veya atipik hücreleri araştırmak için yapılır. Otomatik kan sayım cihazları lökosit ayırıcı sayımını tam kan örneğinde binlerce hücreyi analiz ederek belirlerler. Lökosit ayırıcı sayımı ayrıca toplam lökosit sayısı ile periferik yaymadan elde edilen yüzdelerin çarpımı ile de elde edilebilir. Periferik yayma otomatik tam kan sayım cihazları ile elde edilen anormal sonuçların kontrol edilebilmesini sağlar. Bu çalışmanın amacı ABX Pentra DX 120 Retic (HORIBA Ltd, Kyoto,

Japan) ve Coulter LH 780 (Beckman Coulter, Miami, FL) model iki farklı otomatik tam kan sayım cihazından elde edilen lökosit ayırıcı sayımları ile eş zamanlı olarak gerçekleştirilen periferik yaymalardan hesaplanan lökosit ayırıcı sayımlarını karşılaştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma tam kan sayımı için ABX Pentra DX 120 Retic kullanılan grupta yaşları 19-84 arasında değişen (aritmetik ortalama \pm standart sapma 49,46 \pm 18,04 yıl) 48 hastada (34 kadın) ve Coulter LH 780 kullanılan grupta yaşları 30-82 arasında değişen (aritmetik ortalama \pm standart sapma 48,19 \pm 16,38 yıl) 31 hastada (19 kadın) gerçekleştirildi. İki otomatik tam kan sayım cihazından elde edilen sonuçlar periferik yaymalardan toplam lökosit sayısının yüzde değerlerle çarpımı sonucunda hesaplama ile elde edilen nötrofil, lenfosit, monosit, eozinofil ve bazofil mutlak sayımları ile karşılaştırıldı. Periferik yayma incelemelerinde lökosit alt gruplarının değerlendirilmesinde düşük/normal lökosit sayılarında 100, yüksek lökosit sayılarında ise 200 hücre sayılarak hesaplama yapıldı.

Bulgular: ABX Pentra DX 120 Retic ve Beckman Coulter LH 780 otomatik tam kan sayım cihazları ile periferik yaymadan elde edilen tüm olgulara ait lökosit alt grup mutlak sayılarının karşılaştırılması Tablo 1'de, lökosit sayısı $>10.000/mm^3$ olanların karşılaştırılması ise Tablo 2'de verilmiştir. Bu sonuçlara göre, sadece ABX Pentra DX 120 ile elde edilen bazofil sayımları ile periferik yayma değerleri arasında anlamlı farklılık mevcut olup, her iki otomatik tam kan sayım cihazı ile elde edilen değerler ile periferik yaymadan elde edilen değerler arasında istatistiksel farklılık yoktu.

Sonuç: Bizim çalışma sonuçlarımız ABX Pentra DX 120 Retic ve Coulter LH 780 otomatik tam kan sayım cihazlarından elde edilenler ile periferik yaymalardan elde edilen lökosit ayırıcı sayımlarının uyumlu olduğunu desteklemektedir. Ancak, hala bazı tam kan sayım teknolojileri monosit sayımı ve bazofil sayımı gibi durumlarda analiz kaliteleri ile ilgili önemli problemler sergileyebilir.

Anahtar kelimeler: Lökosit ayırıcı sayımı, lökosit formülü, periferik yayma

Tablo 1. ABX Pentra DX 120 Retic ve Beckman Coulter LH 780 otomatik tam kan sayım cihazları ile periferik yaymadan elde edilen lökosit alt grup mutlak sayılarının karşılaştırılması

Mutlak Sayılar (Aritmetik Ortalama \pm Standart Sapma)	ABX Pentra DX 120 Retic	Periferik Yayma	p değeri
Nötrofiller	4.090 \pm 3.909 (40-26.700)	4.026 \pm 4.021 (29-27.462)	0,449
Lenfositler	1.874 \pm 989 (540-5.710)	1.862 \pm 927 (416-5.252)	0,897
Monositler	612 \pm 544 (90-2.660)	464 \pm 409 (0-2.124)	0,062
Eozinofiller	161 \pm 141 (0-680)	143 \pm 153 (0-708)	0,340
Bazofiller	119 \pm 180 (10-850)	58 \pm 92 (0-487)	0,014
Beckman Coulter LH 780			
Nötrofiller	4.706 \pm 3.197 (900-12.600)	4.333 \pm 2.829 (1.024-11.778)	0,070
Lenfositler	4.390 \pm 12.463 (1.100-71.400)	4.724 \pm 14.244 (646-81.360)	0,331
Monositler	697 \pm 1.314 (0-7.700)	429 \pm 233 (128-1.098)	0,233
Eozinofiller	158 \pm 148 (0-500)	183 \pm 199 (0-684)	0,337
Bazofiller	42 \pm 81 (0-400)	71 \pm 102 (0-432)	0,213

Değerler /mm³ olarak verilmiştir.

Tablo 2. Lökosit sayısı $>10.000/mm^3$ olan olgularda lökosit alt grup mutlak sayılarının karşılaştırılması

Mutlak Sayılar (Aritmetik Ortalama \pm Standart Sapma)	Lökosit Sayısı $>10.000/mm^3$	Periferik Yayma	p değeri
Nötrofiller	10.378 \pm 5.835 (4.170-26.700)	9.657 \pm 6.268 (3.737-27.462)	0,180
Lenfositler	8.620 \pm 19.803 (1.200-71.400)	9.158 \pm 22.783 (720-81.360)	0,558
Monositler	1.568 \pm 2.062 (0-7.700)	867 \pm 639 (177-2.124)	0,266
Eozinofiller	312 \pm 175 (0-680)	281 \pm 246 (0-708)	0,647
Bazofiller	196 \pm 244 (0-710)	181 \pm 162 (0-487)	0,838

Değerler /mm³ olarak verilmiştir.

Abstract:0187

[P-078]

VARİCELLA ZOSTER ENFEKSİYONUNA BENZER PAPİLOVESİKÜLER DÖKÜNTÜ İLE SEYREDEN SERRATIA MARCESSENS VAKASI. Aysenur Bahadır, Erol Erduran. Karadeniz Teknik Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: Serratia marcessens gram negatif, oportunistik, nasocomial patojen olup deri bulduları nadir görülmektedir.

Olgu 1: 3 yaşında düşük risk ALL tanısı ile izlenen hasta kemoterapisini almakta iken yatışının 25. gününde nötropenik sepsis gelişti. Hastanın hem santral venöz kataterden (CVK) alınan kan kültüründe hemde periferik kan kültüründe meropeneme duyarlı S marcessens üremesi bildirildi. Antibiyotik tedavisinin 3. gününde el sırtı ve karnından başlayıp bir gün sonra saçlı deriye yayılan vesikülobüllöz, kaşıntılı olmayan döküntüleri gelişti. Lezyonların Varisello Zoster Virus (VZV) enfeksiyonuna benzemesi dolayısı ile VZV IgM gönderilip asiklovir tedavisi başlandı. Hastanın döküntüleri 3-5 gün içinde azalarak düzeldi. VZV IgM negatif gelmesi üzerine asiklovir tedavisi kesildi. Hastanın gluteal bölgede nekrotizan apsesi, kol bacaklarında ağrılı nodüler cilt lezyonları gelişti. Hastanın CVK kan kültüründe iki defa Serratia üremesi olması nedeni ile CVK çıkarıldı. Kateter çıkarıldıktan sonra periferik kan kültüründe üreme olmaması üzerine Amikasin tedavisi 10 günde, meropenem tedavisi 19. günde kesildi. Kolda ve bacadaki nodüler lezyonlar abseleşti ve oradan alınan yara kültüründe S marcessens üremesi oldu ve hastaya tekrar meropenem tedavisi başlandı. Yatışının 60. gününde hastanın cilt lezyonları tamamen iyileşti ve kemoterapisi devam edildi.

Olgu 2: 9 aylık yüksek risk ALL tanısı koyulan hastaya hastaneye yatışının 10. gününde CVK takıldı ve yatışının 15. gününde nötropenik sepsis gelişti. Hastanın hem CVK'den alınan kan kültüründe hemde periferik kan kültüründe S marcessens üremesi bildirildi. Dirençli ateşleri olması üzerine Piperasilin-tazobaktam tedavisi kesilerek S marcessens duyarlı meropenem başlandı. Hastanın tedavisinin 3. gününde el sırtında ve gövdesinde vesiküler, kaşıntılı olmayan lezyonları çıkmaya başladı. Takibinde bir gün sonra lezyonların saçlı deriye ve tüm vücuda yayılmaya başladığı izlendi. VZV IgM gönderildi ve asiklovir tedavisi başlandı. Hastanın cilt lezyonları üç gün içinde azalarak düzeldi. VZV IgM negatif gelmesi üzerine asiklovir tedavisi kesildi. CVP kateter kan kültüründe iki kez S. marcessens üremesi olması sebebi

ile CVP kateteri çıkarıldı. Meropenem tedavisi 15. gününde periferik kan kültüründe üreme olmaması sebebi ile kesildi. Hastanın kemoterapisine devam edildi.

Tartışma: Serratia enfeksiyonuna bağlı deri bulguları nadir görülmekle beraber genellikle immunsuprese hastalarda gözlenmektedir. Deri lezyonları selülit veya abses şeklinde başlayıp ciddi nekrotizan fasiitise dönüşebilmektedir. Nadiren nodüller şeklinde başlayan granülo-matöz lezyonlar da görülmektedir. Biz literatürde benzer vaka bildirimini yapılmamasından dolayı bu iki vakayı rapor ederek S. marcescens enfeksiyonunun da VZV enfeksiyonuna benzer papülovesiküler döküntü yapabileğini ve özellikle CVP kateterli hastaların değerlendirilirken dikkatli olunması gerektiğini belirtmek istedik.

Anahtar kelimeler: Serratia, papülovesiküler döküntü, lösemi

Abstract:0466

[P-079]

HİPERSPLENİZM İLE PREZENTE OLAN BİR İNFLAMATUAR PSÖDOTÜMÖR VAKASI. Volkan Karakuş¹, Yasin Şahintürk², Erdal Kurtoğlu¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya, ²Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, Antalya

İnflamatuvar psödötümör benign karakterde olup etyolojisi ve patogenezi henüz aydınlatılmamıştır. Göz, solunum yolları, gastrointestinal sistem, yumuşak dokular, lenf nodları ve karaciğer gibi vücudun çeşitli bölgelerinde saptanabilir. Dalak çok nadir bir yerleşim bölgesi olup bu bölgede görülen inflamatuvar psödötümörler genellikle malign neoplazm ya da benign tümörler gibi yanlış tanılabilmektedir. Bu vakada hipersplenizm ile prezente olan ve splenektomi ile tedavi edilen bir inflamatuvar psödötümör vakası anlatılacaktır.

35 yaşında bayan hasta ateş ve dizürri şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenede ateş ve masif splenomegali saptandı. Laboratuvar sonuçlarında lökosit 600/mm³, hemoglobin 8,1 g/dl, hematocrit %25,1, trombosit 28.000/mm³, sedimentasyon hızı 60 mm/h, C-reaktif protein 20,9 mg/L olarak saptandı. Periferik yaymada %60 nötrofil, %25 lenfosit, %12 monosit, %3 eozinofil vardı. Biyokimyasal olarak karaciğer ve böbrek fonksiyonları ve elektrolitleri normaldi. Abdominal renkli doppler ultrasonda dalak boyutu 21 cm ve dalakta 4x3,5 cm boyutunda hipoeoik hipovasküler lobüle kitle saptandı.

Bakılan viral test sonuçları negatif olarak saptandı. İdrar kültüründe piperasilin tazobaktama duyarlı Esherichia Coli üremesi oldu.

Antibiyotik tedavisinin 2. gününde ateşi düştü ve kontrol idrar kültüründe üreme olmadı. C-reaktif protein normal sınırlara geriledi. Batın tomografisinde dalakta lobüle konturlu kitle görüldü. Kemik iliği biyopsisi hiperselülerdi. Yapılan araştırmalarda malignite, karaciğer hastalıkları ve infeksiyöz hastalıklar açısından tanılacak sonuçlar olmaması üzerine tanı ve tedavi amaçlı splenektomi yapıldı. Cerrahi operasyondan sonra beyaz küre 4900/mm³ olarak saptanırken trombosit düzeyinde hızlı bir şekilde 496000/mm³ yükseldiği gözlemlendi. Dalağa yönelik yapılan patolojik incelemede kapsülü olmayan, dalak dokusundan düzensiz kenarları ile ayrılmış ve santralde koagülasyon nekrozu olan kitle mevcuttu. Lenfosit, eozinofil, plazma hücresi, histiyosit ve iğsi hücreler içeriyordu. Bu iğsi hücrelerin immünohistokimyasal olarak mezenkimal belirteçler olan vimentin ve düz kas lektin ekspresyonu

ettiği saptandı. Bir yıllık takip sonrası hastanın kan sayımı normal seyretti ve hiçbir sağlık problemi olmadı.

İnflamatuvar psödötümöre yönelik henüz kesin tanı sağlayabilecek radyolojik yöntem bulunmayıp, kesin tanı ancak splenektomi materyalinin histopatolojik incelemesi ile konulabilmektedir. Daha önce ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılan vakalarda elde edilen materyalin yetersizliği, işlemin kanama riski ve eğer malign bir tümör varsa yayılım riskinden dolayı; tanıya yönelik en uygun histolojik kesitler splenektomi materyalinden elde edilen kesitlerdir.

Sonuç olarak dalağın inflamatuvar psödötümör için nadir bir lokalizasyon olup, spesifik klinik ve radyolojik bulgularının olmaması tanıyı zorlaştırmakta; klinisyenlerin tanı ve tedavide splenektomi ve histolojik incelemeyi göz önünde bulundurmaları gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: İnflamatuvar psödötümör

Abstract:0585

[P-080]

HBSAG NEGATİF ANTİHBS POZİTİF MULTİPLE MİYELOM HASTASINDA OTOLOG NAKİL SONRASINDA HBV REAKTİVASYONU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Doğan², Abdullah Karakuş¹, Tuba Dal⁴, Muhsin Kaya³, Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Hematoloji ve onkoloji pratiğinde kemoterapi verilecek hastaların bir kısmı önceden HBV ile karşılaşmış yada aktif enfekte kişiler olabilmektedir. Kemoterapi, steroid tedavisi gibi immün supresif durumlarda anti-Hbs pozitif ve HbsAg negatif olgularda bile HBV reaktivasyonu olabilmektedir. İmmün supresif tedavi ile İmmün kontrolü kurtulan virüs replike olup hepatositleri enfekte eder ve reverse Hbs Ag serokonversiyonu olur. Kemoterapi bittiğinde immüno-supresif durum ortadan kalkar ve immüno-nite enfekte hepatositleri destrüktör eder. Bu olguda Hbs Ag negatif ve anti Hbs pozitif olan bir Multiple myelom hastasının olog KİT yapıldıktan 1 yıl sonra HBV reaktivasyonu gelişmesi sunulacaktır

Yöntem: Ellisekiz yaşında kadın hasta Ekim 2011 de halsizlik ve bel ağrısı şikayetleri ile merkezimize başvurdu. Yapılan tetkiklerde Duri-Salman Evre IIA IgA/kappa Multiple myelom tanısı konuldu. Serolojisinde Hbs Ag negatif ve anti Hbs(72 IU/L) pozitif tespit edildi. Hastaya 2 siklus VAD ve 2 kür bortezomib,deksametazon indüksiyon tedavileri sonrası tam remisyon elde edilerek Mayıs 2012 'de olog kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Takipte bir komplikasyon gelişmeyen hasta taburcu edildi. Mayıs 2013 tarihinde olog nakilden bir yıl sonra halsizlik karın ağrısı bulantı ve gözlerde sararma şikayeti ile merkezimize başvuran hastanın; fizik muayenesinde skleralar ikterik ve sağ üst kadranda hassasiyet vardı. Laboratuvar tetkiklerinde ALT: 814 U/L, AST: 1115 U/L Total Bil: 11.3 mg /dl, D.bil: 8.6 mg/dl İ.bil: 2.7 mg/dl GGT: 115 U /L, ALP: 290 U/L, PT: 14.9 sn, INR: 1.2, anti Hbs (-) Hbs Ag: 323 (+) Hbe Ag: 1034 (+) anti hbe: 7.8 (-) anti Hbc IgM: 0.4 anti Hbc IgG: 0.02 (+) anti HAV IgM: (-) anti HEV IgM: (-). HBV DNA: 1.70x10⁸ IU/ml pozitif. Hastaya olog nakil sonrası HBV reaktivasyonu düşünüldü. Lamivudin 100 mg / gün ve destek tedavisi başlandı. 1 ay sonraki kontrollerinde karaciğer

enzim seviyeleri tamamen normale gelen hastanın takibi devam etmektedir.

Tartışma: HBV reaktivasyonu en çok kemik iliği transplantasyonu ve hematolojik malignitelerde görülmektedir. Bizim olgumuz da otolog KİT yapılmış multiple myelom hastası idi. Hbs Ag(+) olan kronik HBV lilerde immunsupresif tedavi ile HBV reaktivasyonu bilinen bir durumdur ancak anti Hbs (+) ve Hbs Ag (-) olanlarda HBV reaktivasyonu nadirdir. Bizim olgumuzda da Hbs ag(-) ve Anti Hbs (+) idi. immunsupresif tedavi sonrası HBV reaktivasyonu gelişmesinde genç yaş, erkek cinsiyet, Hbs ag ve Hbe Ag pozitifliği, steroid ve/veya rituksimab içeren KT rejimleri, tedavi öncesi yüksek ALT ve HBV DNA düzeyi olması risk faktörleridir. Bizim olgumuz steroid almış olması ve otolog nakil olması dışında yukarıdaki risk faktörlerinin olmaması yönüyle farklılık göstermekteydi.

Sonuç olarak HBV nin endemik olduğu bölgelerde kemoterapi alacak hastalarda ALT normal, Hbs AG (-) ve Anti Hbs (+) olsa dahi anti-HbcAg Ig G bakılması ve pozitifliği durumunda lamivudin profilaksisi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Immunsüpresyon, HBC, lamivudin

Abstract:0473

[P-081]

HEMATOLOJİK MALİGNİTELERDE GEOTRİCHUM CAPİTATUM SEPTİSEMİSİ. Yasin Kalpakçı, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet, Ömer Önder Savaş, Cenk Sunu, Ahmet Kürşat Güneş, Aysun Gönderen, Hacer Berna Afacan Öztürk. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Geotrichum capitatum, önceden Trichosprum capitatum olarak bilinen, immünkompromize hastalarda ve özellikle hematolojik malignitelerde invazif fungal enfeksiyonlara yol açan nadir bir etkidir. 1965-2011 yıllarında akut miyeloid lösemiler (AML) başta olmak üzere 202 vaka raporu bildirilmiştir. Yiyecelerde ve insan solunum florasında bulunan bu organizma genellikle immünokompetan hastalarda enfeksiyona yol açmaz veya lokal enfeksiyonlara yol açarken (endokardit, menenjit, osteomyelit), özellikle hematolojik malignitelere bağlı immünkompromize hastalarda fungal septisemiye yol açar.

Vaka: 3 haftadır devam eden bulantı, kusma ve halsizlik şikayeti ile başvuran 41 yaşında bayan hastanın hemogramında pansitopeni tespit edildi. Periferik yaymasında blastik hücreler görülmesi üzerine yapılan flow sitometrik inceleme ve kemik iliği değerlendirmesinde AML M3 hipogranüler varyant tanısı konuldu. Hastaya indüksiyon kemoterapisi olarak Mitoxantron 20 mg/3 gün, ARA-C 200 mg/7 gün, ATRA 45 mg/m² başlandı. Dirençli ateş nedeniyle teikoplanin ve meropenem başlandı. Enfeksiyon odağı tespit edilemeyen hastaya tedavinin 10. gününde caspofungin eklendi. Tedavinin 12. gününden itibaren AST, ALT'de yükselme nedeniyle ATRA kesildi. 14. günde AST>10.000, INR:3.5 ve hipotansiyon ile akut karaciğer yetmezliği ve septik şok gelişerek noradrenalin infüzyonu başlandı ve yoğun bakıma devreldi. Tekrarlayan galaktomannan antijen testleri negatif olan hastanın, 14. günde kan ve idrar kültürlerinde geotrichum capitatum üremesi bildirildi ve caspofungin kesilerek amphoteresin-B başlandı. Hasta tedavinin 16. gününde karaciğer yetmezliği ve fungal septisemiden kaybedildi.

Tartışma: Literatürde geotrichum capitatum'un mortalitesi >%50 olarak bildirilmiş. Tanı genellikle

galaktomannan antijen pozitifliği ve kan kültürlerinde >1 hafta sonra üreme gösterilmesi ile konulmaktadır. Tomografilerde fungal septisemiye bağlı akciğer, karaciğer, dalak ve böbrekte multiple milimetrik nodüller tespit edilebilir. Sunduğumuz vakanın vazopresör alması ve yoğun bakım ihtiyacı nedeniyle tomografisi çekilememekle birlikte karaciğer yetmezliğinin fungal sepsis ve/veya yaygın karaciğer tutulumuna bağlı olduğu düşünüldü. Tedavide antibiyogram yol gösterici olmakla birlikte, amphoteresin-B tek başına veya vorikonazol ile birlikte en az 6 hafta süreyle birlikte verilmesi önerilmektedir. Daha az çalışmada caspofungin ve vorikonazol kombinasyonunun da etkili olduğu bildirilmiş. Bizim vakamızda olduğu gibi tek başına caspofungin ve vorikonazolün etkisiz olduğu bildirilmiştir. Özellikle hematolojik malignitelerde uzamış nötropeni, kemoterapi ve geniş spektrumlu antibiyotiklerin yaygın kullanılmasına bağlı görülme sıklığı artan bu etken yüksek mortalitesi nedeniyle akılda tutulmalıdır. Galaktomannan antijen takibi, kan kültürlerinde gecikmiş üreme, tomografi bulguları tanı konulmasında önemli rol oynar. Tedavide genellikle kombine antifungal ajan kullanımını önerilir.

Anahtar kelimeler: Geotrichum Capitatum

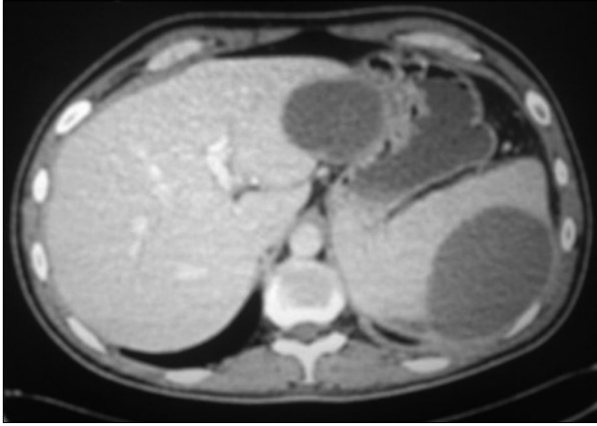
Abstract:0326

[P-082]

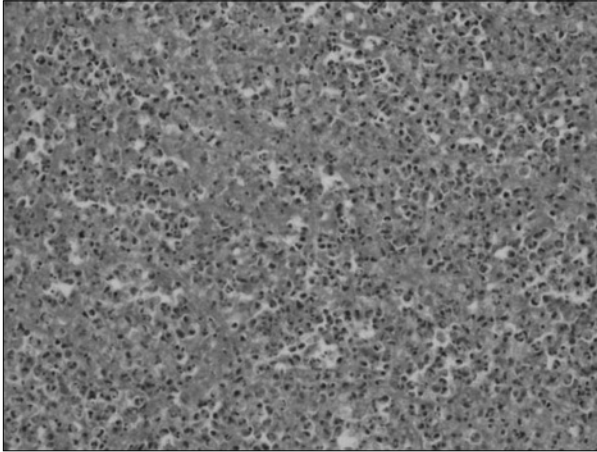
AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ BİR HASTADA HEMATOM BENZERİ DALAK VE KARACİĞER ABSESİ. Süle Yüzbaşıoğlu, Hasan Mücahit Özbaş, Nilay Ermantaş, Mehmet Sönmez. *Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon*

Akut myeloid lösemi (AML) erişkin yaş grubunda en sık görülen lösemi tipidir. Hastanın yaşı ve performansı dışında, lösemik klonun sitogenetik ve moleküler özellikleri prognozu belirleyen en önemli parametrelerdir. Hastalarda tedavi ilişkili ölümlerin en sık nedeni ise sitopenilere bağlı gelişen enfeksiyonlar ve kanamalardır. Bun vaka takdiminde AML tanısıyla remisyon indüksiyon tedavisi alan bir hastada tedavi sonrası hematoma benzeri radyolojik bulguların izlendiği karaciğer ve dalak absesi sunuldu. Dış merkezde AML tanısıyla remisyon indüksiyon tedavisi alan 29 yaşında erkek hastada remisyon sonrası gelişen nefes darlığı ve karın ağrısı nedeniyle yapılan abdomen tomografisinde (CT) karaciğer sol lobu ile mide arasında sınırları net seçilemeyen 107x56 mm ve dalak lateral kesiminde 132x99 mm boyutlu hematoma uyumlu koleksiyon alanları izleniyor. Ateşi olmayan hastanın Hb: 10,3g/dl, Lökosit: 6700/L, Trombosit: 448 000/L olarak saptanıyor. Periferik yayma bulguları normal olan hastanın kemik iliği aspirasyonu remisyonunda olarak değerlendiriliyor. Konsolidasyon tedavisi almak üzere başvuran hastanın yapılan CT incelemesinde benzer bulguların saptanması üzerine tanı ve tedavi amaçlı laparotomi yapıldı. Operasyon esnasında batında yapışıklıklar, dalak ve karaciğerde abse odakları izlenmesi üzerine abse drenajı ve splenektomi gerçekleştirildi. Patolojik değerlendirme abse ile uyumlu olup aynı zamanda kültürde stafilokokus hemolitikus üredi. Bu vakada olduğu gibi kemoterapi sonrası ateş ve tipik radyolojik bulgular olmaksızın abse gelişebileceği ve hematoma ayırıcı tanısında radyolojik bulguların yanında doku tanısının gerekliliği kanaatine varıldı.

Anahtar kelimeler: AML, Abse, Hematom



Şekil 1. CT bulguları



Şekil 2. Patoloji

Abstract:0379

[P-083]

LENFOMA ÖN TANISI İLE YÖNLENDİRİLEN OLGUDA ENFEKSİYÖZ MONONÜKLEOZ SAPTANMASI.

Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Öykü Arslan¹, Belma Gökçen², Emine Özey², Oktay Bilgir¹. ¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Giriş: Epstein Bar virüs (EBV), atipik klinik gösterebilen insana spesifik bir B-lenfotropik herpes virüsdür. Erişkinlerde %30-50 olguda yaygın lenfadenopati, organomegali ve tonsillit görülmektedir. Laboratuvar tetkiklerinde lenfositoz, karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği ve periferik yaymada atipik lenfositlerin görülmesi nedeniyle sıklıkla hematolojik malignitelerle karışabilmektedir. Kliniğimize dış merkezden lenfoma ön tanısı ile gönderilen bir enfeksiyöz mononükleoz vakası sunuldu.

Olgu: 21 yaşında erkek olgu boyunda şişlik, ateş yakınması ile yaptığı dış merkez başvurusunda yaygın servikal lenfadenopati, splenomegali ve hemogramında lenfositoz saptanması nedeniyle lenfoma ön tanısı ile kliniğimize yönlendirildi. Yaklaşık son 1 aydır ateş yüksekliği ve gece terlemesi olduğu öğrenilen hasta hematoloji servisine yatırıldı. Fizik muayenede en büyüğü yaklaşık 3 cm olan servikal lenf nodları ve dalak kot altı 2 cm palpabl olarak saptandı. Hastanın hemogramında WBC:

6800 mm³, Lenfosit 3640 mm³, lenfosit oranı %53, Hb 16,1 gr/dl, MCV 85,5 Platelet: 192000 mm³ olarak saptandı. Hastanın periferik yayması %50 oranında atipik lenfosit, eritrositler normokrom normositer, trombositler yeterli olarak değerlendirildi. Karaciğer fonksiyon testlerinden AST:52 U/L, ALT:112 U/L, LDH:289 U/L, ALP ve GGT normal sınırlarda idi. Hastanemiz KBB bölümünde değerlendirilen hastanın endoskopik nazofarinks bakısında düzgün yüzeyli kitle saptanması nedeniyle biyopsi alındı, sonucu reaktif lenfoid doku olarak raporlandı. Hastanın dış merkezde çekilmiş olan bilgisayarlı tomografi (BT) sonucunda boyunda bilateral servikal çok sayıda en büyüğü 3,5 cm olan lenf nodları ve batın BT' de 15 cm boyutlarında splenomegali saptandı. Hastadan çalışılan viral belirteçler geçirilmiş rubella ve CMV enfeksiyonu ile uyumlu olduğu görüldü. Monospot test negatifti. Hastadan dış merkeze EBV-VCA Ig M ve EBV-VCA Ig G gönderildi ve ateş yüksekliği nedeni ampirik olarak başlanan antibiyotik tedavisi 1 haftaya tamamlandı. Dış merkeze gönderilen EBV-VCA Ig M pozitif olarak saptandı. Hasta destek tedavi ile bir ay sonra poliklinik kontrolüne çağrıldı. Hastanın bir ay sonraki poliklinik kontrolünde sistemik şikayetlerinin tamamen gerilediği görüldü. Hastaya çekilen boyun USG de en büyüğü 22 mm ye ulaşan reaktif lenf nodları ve batın USG de dalak boyutu 119 mm olarak saptandı. Lenf nodu ve dalak boyutlarında küçülme olarak değerlendirildi. Hemogramında WBC:8160 mm³, Lenfosit 2150 mm³, lenfosit oranı: %26, Hb 16,1 gr/dl, MCV 86,2, Platelet: 264000 mm³ olarak saptandı. Başlangıçta %53 olan lenfosit oranında %26'ya gerileme görüldü, periferik yayma ile doğrulandı.

Tartışma: Ateş yüksekliği, lenfadenopati veya organomegali nedeniyle tetkik edilen hastalarda hem hematolojik maligniteler hem de enfeksiyöz nedenler akla gelmelidir. Bu açıdan hastalardan ayrıntılı anamnez alınmalı ve sistemik sorgu yapılmalıdır. İnvaziv uygulamalardan önce benign nedenler mutlaka ekarte edilmelidir.

Anahtar kelimeler: Enfeksiyöz Mononükleoz, Lenfoma

Abstract:0118

[P-084]

PAROKSİSMAL NOKTÜRNAL HEMOGLOBİNÜRİ'Yİ TAKLİT EDEN NADİR GÖRÜLEN BİR BRUSELLOZ OLGUSU. Senar Ebinc¹, Cengiz Demir², Ramazan Esen², İsmail Acar¹, Ümit Yakan³, Ömer Candar¹, Yaren Dirik¹, Davut Demirkıran⁴. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van, ³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ⁴Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Van

Kronik intravasküler hemoliz bulguları, kemik iliği yetersizliği ve trombozla kendini gösteren paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH), hematopoietik kök hücrenin klonal bir hastalıdır. Prevalansının 2 - 5 / 1.000.000 olduğu düşünülmektedir. Hastalık yaşamı tehdit edici olup tanıdan sonraki 5 yıl içinde mortalite oranı yaklaşık %35'dir. Hastalar çoğu kez pansitopeni ve özellikle anemi ve idrar renginde ani koyulaşma bulgularıyla hekime başvururlar. Nadiren venöz sistemde ortaya çıkan trombotik olaylar ilk klinik bulgu olabilir. Bruselloz, Brusella bakterilerince oluşturulan, primer olarak otçul hayvanların hastalığı olup, hayvanlardan insanlara geçiş enfekte hayvanlarla temas, enfekte süt ve süt ürünlerinin tüketimi gibi yollarla olmaktadır. Hastalık çoğunlukla

halsizlik, iştahsızlık, vücutta ağrılar ve ateş şikâyeti ile başlamaktadır. Brusella genellikle lökomotor sistemi tutmakla beraber bazen bisitopeni veya pansitopeni ile karşımıza çıkabilmektedir. Kliniğimize halsizlik yorgunluk şikâyetleri nedeni ile başvuran hastanın eklem ağrısı, ateş, kilo kaybı şikâyetleri yoktu. Daha önce anemi ve geçirilmiş tromboz öyküsü mevcut idi. Dış merkezde PNH tanısı ile takip edilmiş olup danazol ve antikoagulan tedavi almıştı. Kliniğimize başvurduğunda herhangi bir tedavi almıyordu. Yapılan tetkikerinde Hg 6,1gr/dl (11-18gr/dl), MCV 91fl (80-100 fl), Neutrofil $2,4 \times 10^3$ /ml ($2-8 \times 10^3$ /ml), Lenfosit 2×10^3 /ml ($1-5 \times 10^3$ /ml), WBC 5×10^3 /ml ($4-11 \times 10^3$ /ml), Trombosit 173×10^3 /ml ($150-400 \times 10^3$ /ml), LDH 850 U/L (240-480 U/L), İndirekt Billirubin 0,9 mg/dL (0-0,8 mg/dL), ALT 11 U/L (0-41 U/L), CRP 15 mg/dl, Direkt Coombs Testi negatif, Demir 40 ug/dl (37 - 145 ug/dl), Demir Bağlama Kapasitesi 320 ug/dl (112 - 346 ug/dl), Ferritin 45 ng/ml, Folat 11ng/ml (3-17ng/ml), Vitamin B12 pg/ml (193-982pg/ml) Kreatinin 0,8mg/dl (0,4-1,2mg/dl), ANA negatif, Anti-ds DNA negatif, Anti HIV Negatif, HbsAg negatif, Anti HCV negatif olarak izlendi. Yapılan periferik yaymada atipik hücre ve blast izlenmedi. Retikülosit sayısı %3 civarında izlendi. PNH ön tanısı ile takip edilen hastanın yapılan tetkiklerinde CD55, CD59 düzeylerinin normal çıkması üzerine PNH'den uzaklaşıldı. Hastanın hayvanlarla temas öyküsü ve yaşadığı bölgede bruselloz insidansının yüksek olması göz önüne alınarak bakılan Brusella Tüp Aglutinasyon testi 1/1280 pozitif tespit edildi. Beyaz küre sayısı ve trombositlerin normal olması ile beraber LDH yüksekliği ve anemi bulgularının olması ilginç idi. Kliniğinde ateş, kilo kaybı, eklem ağrısı yoktu. Hastaya bruselloza yönelik olarak Rifampisin 600mg/gün, Doksisisiklin 2×100 mg/gün tedavi başlandı. Tedavinin ikinci haftasında hemoglobin düzeyi 12,6gr/dl'ye yükseldi. Tedavinin altı haftaya tamamlanması planlanan hasta externe edildi. Sonuç olarak brusella insidansı yüksek olan bölgelerde hayvanlarla temas öyküsü, açıklanamayan anemisi olan hastalarda bruselloz da ön tanılar arasında düşünülmelidir. Bu vaka nadir görülen bir olgu olması nedeni ile sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri, Bruselloz, Anemi

Abstract:0401

[P-085]

KEMİK İLİĞİNDE BRUCELLOZ OLGUSU. Dilek Barutçu Atas, Günay Camuz, Hasan Kaya, Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Hatay

Brusella, ülkemizin de içinde olduğu belirli coğrafyalarda daha sık olmak üzere tüm dünyada yaygın olarak görülen zoonotik bir hastalıktır. Geniş bir klinik spektruma sahiptir ve çeşitli hematolojik bozukluklara sebep olabilmektedir. 66 yaşında kadın hasta bel ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Anemi ve sedimentasyon yüksekliği nedeniyle tetkik ettiğimiz hastada ayırıcı tanı amaçlı baktığımız brucella aglutinasyon testleri negatif saptandı. Çekilen MR'da lomber vertebralarda met? ile uyumlu görünüm tesbit edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde malign hücre izlenmedi. Hastanın kemik iliği kültüründe brusella melitensis üredi. Biz bu olgu sunumu ile tanı koyabilmek için öncelikle brucellozdan şüphelenmek gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: Anemi, brucella, kemik iliği

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Abstract:0286

[P-086]

ESKİŞEHİR OSMANGAZI ÜNİVERSİTESİ HEMATOLOJİ KLİNİĞİ ECULİZUMAB DENEYİMİ. Deniz Gören Şahin, Mustafa Karagülle, Neslihan Andıç, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH), edinsel bir hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Bu hastalıkta, tüm hematopoetik kök hücrelerde ifade olan ve glikofosfatidilinozitol (GPI) sentezi için gerekli olan bir enzimi kodlayan PIG-A genindeki mutasyon sonucu GPI çıkışı yardımıyla hücre zarına bağlanan proteinlerin eksikliği söz konusudur. Bu proteinlerden biri olan CD59'un temel görevi C9'un C5b-8 kompleksine bağlanmasını inhibe ederek MAC (membrane attack complex) oluşumunu baskılamaktır. Dolayısıyla eritrositleri alternatif kompleman yolu aracılı hücre yıkımına karşı koruyan bu proteinin PNH'da eritrosit membranına tutunamaması söz konusu olur. Bu koruyucu kompleman inhibitör kalkanın yokluğu da eritrositlerin yıkımı ile sonuçlanır. Eculizumab, bir anti-C5 insan monoklonal antikoru olup kompleman aktivasyonu sürecindeki MAC oluşumunu inhibe eder ve PNH hücrelerini hemolizden korur. Bu çalışmada amacımız, oldukça nadir bir hastalık olan PNH'nin tedavi ve izlemi temeline kliniğimiz eculizumab deneyimimizi paylaşmaktır.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif değerlendirme içerisinde kliniğimizde son 5 yıl içerisinde PNH tanısı alan ve eculizumab tedavisi başlanan toplam 5 hasta dahil edildi. Hastaların ortanca yaşları 31 idi. Tüm hastalar kadın cinsiyette idi. Hastalarımızın 3 tanesi izole PNH tanısı alırken, diğer 2 olgu aplastik anemi ile birlikte PNH tanısı almışlardı.

Tablo 1. ESOĞÜ Hematoloji Kliniği Eculizumab Deneyimi

	Hemoglobin g/dL	MCV fL	LDH U/L	Total/Direk Billirubin mg/dL	Hemoglobin g/dL	MCV fL	LDH U/L	Total/Direk Billirubin mg/dL
Olgu 1	10.8	104	2086	1.4/0.3	11.4	100.9	563	0.9/0.4
Olgu 2	7.1	95.4	4129	2.2/0.5	9.8	104	412	1.7/0.5
Olgu 3	6.6	103	5558	6.6/1.2	12.3	92.8	486	1.6/0.4
Olgu 4	4.1	97.4	1563	1.3/0.5	5.8	93.5	554	1.0/0.3
Olgu 5	7.2	103.2	1774	1.3/0.5	11.7	102.2	382	1.1/0.3

Hastaların eculizumab tedavisi öncesi ve tedavinin 2. yılındaki değerleri sırasıyla gösterilmiştir.

Bulgular: Çalışmamıza dahil edilen hastalar değerlendirildiğinde, eculizumab tedavisi başlanmadan önceki periyotta 2 hastanın metil prednizolon ve siklosporin, 1 hastanın siklosporin, 1 hastanın ATG ve siklosporin ve 1 hastanın da steroid ve danasin tedavileri aldığı ve bu tedavilere klinik ve laboratuvar yanıtlarının olmadığı izlenmiştir. Hastalarımızın eculizumab tedavisi öncesi ve sonrasında (24. ay) izlenen laboratuvar bulguları Tablo1'de gösterilmektedir. Şiddetli kemik iliği yetmezlikli ve 64 ünite/yıl eritrosit süspanasyonu gereksinimi olan aplastik anemi ve PNH tanılı bir hastada tedavi yanıtı eculizumab ile de alınamamış olup, hasta bir febril

nötropeni atağı sırasında kaybedilmiştir. Diğer olgular hemoliz ve hedef organ hasarı olmaksızın bu tedavi altında halen polikliniğimiz tarafından takip edilmektedirler.

Sonuç: PNH'da hedefe yönelik tek tedavi olan eculizumab'ın hastalarımızın çoğunda hemolizi ve hemolize bağlı komplikasyonları, transfüzyon ihtiyacını azalttığını ve yaşam kalitesini arttırdığını gördük. Özetle eculizumab ile klinik deneyimiz 5 hastamızın 4 tanesinin iyilik halinin halen korunduğu bir tablo şeklindedir.

Anahtar kelimeler: Eculizumab, Parkosismal nokturnal hemoglobinüri

Abstract:0417

[P-087]

PAROKSİSMAL NOKTURNAL HEMOGLOBİNÜRİLİ OLGULARDA (KLASİK, HEMOLİTİK PNH' DA) ECULİZİMAB DENEYİMİ. Vildan Özkocaman, Fahir Özkalemkaş, Tuba Ersal, Hilmi Erdem Gözden, Yasemin Karacan, Ümüt Çelik, Akif Doğan, Rıdvan Ali. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

Giriş: Paroksismal Nokturnal Hemoglobinüri (PNH) yaşamı tehdit eden, ilerleyici, akkiz genetik bozuklukla kendini gösteren, klonal, malign olmayan hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Eculizumab (Soliris), humanize monoklonal antikordur. İnsanda ilk olarak anti-C5 sınıfı antikor olarak elde edilmiştir. PNH için ilk ve tek onaylı tedavi ajanıdır. Terminal kompleman C5'i (komplemana bağlı hemolizi bloke eden) spesifik olarak hedef alarak bloke eden eculizumab önemli oranda hemolizi ve trombotik olayları azaltır.

Amaç: Eylül 2009 ile Temmuz 2013 arasında UÜTF Hematoloji Bilim Dalı'nda son 4 yıl içinde PNH tanılı 5 olgumuzda (Klasik hemolitik, PNH) eculizumab deneyimini paylaşmayı amaçladık.

Bulgular ve Sonuç: Olguların demografik ve laboratuvar özellikleri Tablo 1 de özetlendi. Takibimizdeki hastalardan 5 olgunun 4'ü eculizumab öncesi trombozla komplikeydi (Budd Chiari, portal ven trombozu, MI, CVA şeklinde 2 venöz olan 2 arteriyel alan tromboz ile komplike). Çalışmalarda eculizumab öncesi PNH %21 olarak bilinmektedir. Eculizumab ile 2 olgumuzda optimal cevap (Hb>11 gr/dl) diğer 2 olguda major cevap (Hb>8 gr/dl) elde edildi. Son olgu idame fazına yeni geçtiğinden henüz cevap değerlendirilemedi, ancak LDH' da belirgin düşme saptandı.

Eculizumab (Soliris 300 mg, flacon) indüksiyon fazında 7 günde bir 600 mg i.v, 35 dakika üzerinde infüzyonlar şeklinde 4 hafta, 5. Hafta 900 mg olarak verilir. İdame fazında ise 14±2 gün 900 mg, sürekli verilmektedir. Tüm hastalara tedavi başlamadan 2 hafta önce menengokok aşısı yapılması gereklidir. Eculizumab menengokok enfeksiyonlarına ve kapsüllü bakterilere karşı duyarlılığı arttırmaktadır.

Eculizumab FDA onayını Mart 2007 de almıştır. Klinik çalışmalarda ilaç oldukça etkili ve iyi tolere edilir bulunmuştur. Tedavi ile hemolizde azalma, hemogloblin düzeylerinde stabilizasyon, transfüzyon ihtiyacında azalma, yaşam kalitesinde düzelleme gösterilmiştir. Eculizumab aynı zamanda hemolitik PNH'nin komplikasyonlarına (renal fonksiyonlarda bozulma, pulmoner hipertansiyon ve tromboembolizm gibi) karşı da korumaktadır. Sonuç olarak eculizumab PNH'nin doğal seyri dramatik olarak değiştirmiş, semptomları azaltmış, komplikasyonları iyileştirmiş ve hastaların yaşatılmasına benzer bir yaşam

süreleri sağlamıştır. PNH'nin doğal seyri çok heterojen olduğundan tedavi kararı hasta bazında değerlendirilerek verilmelidir.

Anahtar kelimeler: PNH, Eculizumab tedavisi

Tablo 1. Eculizumab kullanan hastaların özellikleri

Adı	Yaş	Cins	TE	RBC Ö/S	Hb Ö/S	Ret. Ö/S	LDH Ö/S	T.Bil Ö/S	Süre ay	Tedavi cevabı
MÖ	35	E	B-C	7 / 0	9.1 / 13.8	- / 2.6	1956 / 181	3.9 / 4	3 yıl 10 ay	Optimal
SD	30	E	CVA	44 / 0	7.5 / 10.1	- / 7.5	1687 / 268	3 / 3.8	3 yıl 7 ay	Majör
OD	48	E	MI	40 / 2	7.7 / 10.4	6.3 / 5.7	2533 / 335	1.29 / 1.56	2 yıl 13 ay	Majör
DK	53	K	PVT	44 / -	7.1 / 11.9	6 / 2.2	679 / 230	1.7 / 1.5	2 yıl	Optimal
AP	54	K	-	27 / 2	62 / 9.2	6.4 / 13.5	794 / 1802	3.1 / -	6 hf	-

TE: Tromboemboli, RBC: Eritrosit süspansiyonu, Ö: Önce, S: Sonra

Abstract:0444

[P-088]

ORAK HÜCRELİ ANEMİ VE FANCONİ ANEMİSİ BİRLİKTELİĞİ. Sule Ünal, Fatma Gümrük. *Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Amaç: Ülkemizde akraba evliliği sıklığının yüksek olması nadir hastalıkların bir arada bulunmasına neden olmaktadır. Bu birliktelikler bazen kliniği ağırlaştırırken, bazen de iki hastalığın da daha hafif seyretmesine neden olabilmektedir. Hem orak hücreli anemi (OHA), hem de Fanconi anemisi bir arada bulunan olgumuzu sunuyoruz.

Gereç-Yöntem: Onaltı yaşında erkek hastanın 3 yaşından beri OHA tanısı ile izlendiği, kış aylarında ayda bir kez, yazın daha az sıklıkta ağırlı kriz geçirdiği, bugüne kadar toplam 3 kez eritrosit transfüzyonu aldığı, hiç akut göğüs, inme ya da priapizm atağının olmadığı, 5 yıl hidroksiüre tedavisi alan hastanın son 1 yıldır bu tedavisine ara verildiği öğrenildi. Hasta merkezimize refere edildi. Fanconi anemisi stigmalarından büyüme geriliği, mikrosefali, sağ paraumbilikal alanda 5x3 cm cafe-au-lait lekesi bulunmaktaydı.

Bulgular: Tam kan sayımında Hb: 8.2 g/dl, BK 11.1x10⁹/L, trombosit: 437x10⁹/L, MCV: 90.8 fl, ANS: 5.3 x10⁹/L, hemoglobin elektroforezinde HbS: %85.6, HbF: %9, HbA2:%3.2 bulundu. Periferik kandan yapılan DEB testinde spontan kırık %6, DEB ile kırık %20 idi. Kemik iliği aspirasyon yaymasında selüler kemik iliğinde artmış eritroid hiperaktivite dikkat çekiciydi. Ekokardiografisi normal olan hastanın, abdominal ultrasonografisinde geçirilmiş dalak enfarktları mevcuttu. Kemik iliği sitogenetik incelemesi 46, XY olup FISH ile del7q ve trizomi 8 saptanmadı.

Sonuç: Hastamızda Fanconi aplastik anemi ve OHA bir arada bulunmaktadır ve her iki hastalık da nispeten daha hafif bir seyir göstermiştir. Türk Fanconi anemili hastalarda HbF düzeyi %5-15 olarak bildirilmiştir. Öte yandan OHA hastalarında HbF düzeyi %5-8 arasında rapor edilmiştir. HbF düzeyi orak hücreli anemisi olan hastalarda en önemli klinik prognostik belirteçlerdendir ve HbF yüksekliği hastaların nispeten hafif seyretmesine neden olmaktadır. Hastamızdaki HbF düzeyi %9 olup bu rölatif daha yüksek HbF değerinde eşlik eden Fanconi anemisinin de katkısı olabilir ve daha hafif OHA kliniğini

açıklayabilir. Fanconi anemisinde DNA çapraz bağlayıcı ajanlara karşı hassasiyet bulunmaktadır. Hastamızın 5 yıl kadar çapraz bağlayıcı bir ajan olmayan hidroksiüre tedavisi altında sitopenisi olmadan izlenebilmesi de ilginçtir.

Anahtar Kelimeler: Fanconi anemisi, HbF, orak hücreli anemi

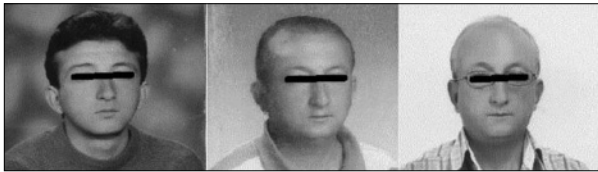
Abstract:0453

[P-089]

WERNER SENDROMU. Burak Can¹, Fatma İnci Can³, Özlem Özkul¹, Mürsel Sali¹, Özgür Mehtap², Ayfer Gedük², Elif Birtaş Ateşoğlu², Pınar Tarkun², Abdullah Hacıhanefioğlu². ¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli, ³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya

Amaç: Werner sendromu normal yaşlanma ve kanser yatkinliğinin erken yaşlarda görülmesi ile karakterize, prevalansı 1/20000-1/200000 arasında olan genetik bir hastalıktır. Erken dönem belirtileri genellikle 20 yaşlarında gözlenir. Birçok organı etkilemekle birlikte en sık ölüm nedeni koroner ateroskleroz ve malignitedir. En sık görülen maligniteler sarkomlar, melanomalar ve tiroid kanserleridir. Hematolojik malignensiler ise nadirdir. Biz burada myelodisplastik sendrom zemininde gelişen akut myeloid lösemi tanısı alan Werner sendromlu bir vakayı sunduk.

Olgu: 35 yaşında erkek hasta, myelodisplastik sendrom RAEB-2 tanısı ile hematoloji polikliniğimizden takip edilmekteydi. MDS dışında tip-2 diabetes mellitus ve katarakt öyküsü mevcuttu. Burun kanaması şikayeti ile Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi acil servisine başvuran hastanın hemogramında pansitopeni saptandı. Yapılan periferik yaymasında %33 blast gözlemlendi. Hasta akut lösemi tanısı ile hematoloji servisimize yatırıldı. Kemik iliği biyopsisi ve flow sitometri tetkikleri akut myeloid lösemi ile uyumluydu. Diabetes mellitus ve geçirilmiş katarakt operasyonu öyküsü olan hastanın muayenesinde ciltte atrofi, ekstremitelerde kaslarında atrofi, alopesi ve gri saç, kuş tipi yüz şekli, tiz ses ve yaşlı görünüm dikkati çekti. Hastanın eski resimlerine bakıldığında hastanın hızlı bir şekilde yaşlandığı görüldü (Şekil 1). Mevcut bulgular ve hastanın fenotipi değerlendirildiğinde erken yaşlanma sendromu olan Werner Sendromu tanısı kondu. Pulmoner hemoraji ve ARDS gelişen hasta BPAP cihazına bağlandı. Enfeksiyon nedeniyle geniş spektrumlu antibiyoterapi uygulanan hasta, yatışının 4. gününde sepsis nedeniyle öldü.



Şekil 1. Soldan sağa doğru sırayla hastanın 18-25 ve 32 yaşlarındaki fotoğrafları

Sonuç: Erişkin erken yaşlanma sendromu olan Werner sendromunun ülkemizdeki sıklığı bilinmemektedir. Nadir görülen bu olguyu sunmaya değer bulduk. Poliklinik şartlarında gözden kaçabilen bu hastaların erken teşhisi, özellikle gelişebilecek maligniteler açısından takibi önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: Akut myeloid lösemi, Werner Sendromu

Abstract:0424

[P-090]

PNH KLONU GÖNDERİLEN HASTALARIN DEMOGRAFİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ. Öykü Arslan, Gülşüm Akgün Çağhyan, Oktay Bilgir. İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH) hemolitik anemi ile seyreden klonal hematopoetik bir kök hücre hastalığıdır. Her iki cinste eşit sıklıkta görülür. Her yaşta ortaya çıkabilir. Ortalama görülme yaşı 42'dir. PNH klinik olarak; klasik (hemolitik), kemik iliği yetmezliği sendromu (hipoplastik) ve subklinik formda olmak üzere üç şekilde ortaya çıkabilir. PNH'lı olgular anemi başta olmak üzere pansitopeni semptom ve bulguları, intravasküler hemolize bağlı idrar renginde ani koyulaşma ve/veya venöz tromboembolik olaylarla sağlık merkezlerine başvurulur.

Çalışmamızda Ocak 2012-Haziran 2013 tarihleri arasında kliniğimize çeşitli semptomlarla başvuran ve PNH klonu gönderilen hastaların demografik özellikleri ve aldığı tanılar retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Kliniğimize Ocak 2012-Haziran 2013 tarihleri arasında başvuran ve PNH klonu gönderilen hastaların 21'i kadın (%48,9) 22'si (%51,1) erkekti ve yaş ortalaması 54,8 (18-87)'di. 32 hasta (%74,5) kemik iliği yetmezliği, 3 hasta (%6,9) tromboembolik olay, 5 hasta (%11,7) hemolitik anemi, 3 hasta (%6,9) ön tanıları ile tetkik edilmekteydi. Hastaların ortalama hemoglobin değeri 8,49 mg/dl (2,6-13,5 mg/dl), ortalama lökosit değeri 4840/mm³ (1000-14000/mm³), ortalama trombosit değeri 124600/mm³ (7000-435000/mm³), ortalama kreatinin değeri 0,8 mg/dl (0,3-1,5 mg/dl), ortalama LDH 467 IU/l (116-2226 IU/l) olarak tespit edildi. 19 hasta (%44,1) daha önce en az bir kez eritrosit transfüzyonu almıştı. PNH klonu gönderilen hastaların 7'sinde (%16,3) açıklanamayan sitopeni, 5'inde (%11,7) coombs negatif hemolitik anemi, 24'ünde (%55,9) myelodisplastik sendrom, 1'inde (%2,3) aplastik anemi, 3'ünde (%6,9) açıklanamayan tromboz ve 3'ünde (%6,9) paroksizmal nokturnal hemoglobinüri bulundu. Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri tanısı konan 3 hastanın klon büyüklüğü granülositer seride ortalama %55 idi. Hastaların 2'si erkek 1'i kadındı ve erkek hastalar kemik iliği yetmezliği kadın hasta ise tekrarlayan spontan abortus nedeniyle tetkik edilmekteydi. Kemik iliği yetmezliği ile başvuran hastalar halen eculizumab tedavisi almaktadır, tekrarlayan düşükler nedeniyle tetkik edilen hasta ise tedaviye başlanmadan Bud-chiarri sendromu nedeniyle kaybedilmiştir. Aplastik anemi tanısı alan bir hasta ve myelodisplastik sendrom tanısı alan 3 hastada PNH klonu eritrositer seride %10 bulunmuştur fakat 6 ay sonra tekrarlanan PNH klonu negatif bulunmuştur.

Sonuç: PNH çok çeşitli klinik bulgularla ortaya çıkabilen bir hastalıktır. Özellikle kemik iliği yetmezliği bulguları olan, açıklanamayan trombozu olan ve hemolitik anemi semptomları olan hastalarda akla gelmelidir. Nadir görülen bir hastalık olmakla birlikte erkek tanı konan ve tedavi edilen hastaların yaşam süreleri uzatılabilmektedir.

Anahtar kelimeler: paroksizmal nokturnal hemoglobinüri

Abstract:0370

[P-091]

PAROKSİSMAL NOKTURAL HEMOGLOBİNÜRİ NEDENİYLE İKİ PEDIATRİK OLGU. *Yılmaz Ay¹, Azad Abarzade¹, Fatma Visal Okur¹, Barış Yılmaz¹, Ahmet Koç¹, Mehmet Akif Yeşilipek², Gülyüz Öztürk³.* ¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²İstanbul Göztepe Medical Park Hastanesi, Çocuk Kök Hücre Nakil Ünitesi, İstanbul, ³İstanbul Bahçelievler Medical Park Hastanesi, Çocuk Kök Hücre Nakil Ünitesi, İstanbul

Giriş: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH); nadir, edinsel - klonal hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Her yaşta görülebilmekle beraber hastaların ancak %10' u 21 yaş altındadır. Farklı kliniklerle seyreden iki pediatrik PNH olgusuyla ilgili deneyimimizi sizlerle paylaşmak istedik.

Olgu 1: 16 yaşında kız hasta; halsizlik, solukluk, iştahsızlık, kilo kaybı, vücudunda morarma yakınmaları ile başvurdu. Hastaya öykü, fizik muayene, laboratuvar ve eritrositlerin CD59 ekspresyonu, monosit ve granülositlerin FLAER yöntemi ile yapılan PNH incelemesiyle PNH tanısı konuldu. Kök hücre nakli (KHN) için donör bulununcaya kadar hastaya anti-kompleman (eculizumab) tedavisi verilmesine karar verildi. Tedavi öncesi Hemofilus influenza tip B (Hib), meningokok ve pnömokok aşılı yapıldı. Hastaya eculizumab (Soliris) 2x300 mg/haftada bir, 5 hafta uygulandı. Tedavi sırasında bir kez febril nötropeni atağı ve iki kez alt idrar yolu enfeksiyonu geçirdi. LDH 1865 IU/L den 696 IU/L' ye gerilemesine rağmen, retikülosit - haptoglobin ve total bilirubin aynı seviyelerde seyretti. Pansitopenisinde düzelleme saptanmadı. Tedavi sırasında bir kez eritrosit ve bir kez trombosit süspansiyonu verildi. HLA doku tipi tam uyumlu 5 yaşındaki kardeşinden non-myeloablative hazırlama rejimi ile KHN yapıldı. Post-transplant izleminde kimerizm analizi non-kimerik saptandı. Eritrosit ve trombosit transfüzyon ihtiyacı ve LDH yüksekliği devam etti. Hastaya birinci KHN' den 6 ay sonra ikinci kez KHN (myeloablative rejim ile) yapıldı. Ancak hasta transplantasyondan sonra erken dönemde invaziv pulmoner aspergillozis nedeniyle ex oldu.

Olgu 2: 12 yaş kız hasta; 3 aydır olan halsizlik yakınması ile hastanemize başvurdu. Hastaya öykü, fizik muayene, laboratuvar ve eritrositlerin CD59 ekspresyonu, monosit ve granülositlerin FLAER yöntemi ile yapılan PNH incelemesiyle PNH tanısı konuldu. Kök hücre nakli (KHN) için donör bulununcaya kadar hastaya anti-kompleman (eculizumab) tedavisi verilmesine karar verildi. Tedavi öncesi Hib, meningokok ve pnömokok aşılı yapıldı. Hastaya eculizumab (Soliris) 2x300 mg/haftada bir, 5 hafta uygulandı. Tedavi sırasında transfüzyon ihtiyacı olmadı. Hemoglobin 7.9 dan 9.2 g/dl ye yükseldi. LDH 2403 IU/L den 451 IU/L ye geriledi. Ancak retikülositozu, haptoglobin düşüklüğü devam etti. Lökosit ve trombosit değerlerinde belirgin değişiklik gözlenmedi. Ciddi bir enfeksiyonu olmadı. Kız kardeşi ile HLA doku tipleri 10/10 uyumlu saptanan hastaya KHN (myeloablative rejim ile) yapıldı. Post-transplant 8. ayda kontrolde PNH klonu saptanmadı. Hemogram, retikülosit, tam idrar tahlili, haptoglobin, total bilirubin ve LDH değerleri normal bulundu.

Sonuç: Pediatrik PNH olgularında tam uyumlu kardeş donörlerden kök hücre nakli yapılması önerilmektedir. Ancak tek küratif tedavi seçeneği KHN olmakla beraber

ağır hemoliz ve trombozla seyreden hastalarda erken anti-kompleman tedavinin de düşünülebileceğine dair yayınlar bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, pediatrik, eculizumab

Abstract:0462

[P-092]

İMMÜN YETMEZLİK ZEMİNİNDE MONOZOMİ 7' YE BAĞLI GELİŞEN PEDIATRİK MDS OLGUSU. Hüseyin Tokgöz, Ümran Çalışkan, Erdem Ak, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi, Konya

Giriş: Miyelodisplastik sendrom (MDS), pediatrik yaş grubunda nadir görülen bir hastalık grubudur. Yedinci kromozomun uzun kolunun delesyonu (7q-) veya bir tane 7. kromozomun total kaybı (monozomi 7), pediatrik MDS'de en sık görülen sitogenetik anomalidir (1). Biz burada immün yetmezlik zemininde, monozomi 7'ye bağlı gelişmiş olan bir pediatrik MDS vakasının sunuyoruz.

Olgu: 3 aylık erkek hasta ciltte son bir haftadır meydana gelen morluklar şikâyetiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde tekrarlayan moniliazis mevcuttu, anne baba akrabalığı yoktu. Fizik muayenesinde normaldi. Tam kan sayımında BK:4400, ANS:400 Hb5.1 MCV:101 PLT:4000 idi. Periferik yayma normaldi. Retikülosit sayısı binde 6, direkt coombs testi negatif idi. Geniş viral serolojisi negatif, serum immünglobulin düzeyleri normaldi. EKO, akciğer grafisi ve batın US normaldi. Serum B12 ve folik asit düzeyi normaldi. Periferik kan lenfositlerine yönelik flow sitometrik değerlendirmede, CD19+, 20+, 21+, 22+B lenfositler <1% ve CD16+56+ NK hücreler 0-2.2% arasında idi. Başvuruda immünglobulin değerleri normal sınırlarda idi. Fitohemaglutinine lenfoblastik transformasyon yanıtı (%72) ve CD25 aktivasyonu normaldi. İzohemaglutininin titresi 1/8 idi. Çocuk immüno-lojinin önerisiyle IVIG replasmanı 5 aylıkken başlandı. Yapılan tetkiklerinde 22q11.2 delesyonu, BTK mutasyonu, maternal engraftment ve ADA eksikliği dışlandı. IVIG alırken ciddi enfeksiyonu geçirmedi. Yurt dışında bir merkezde yapılan tetkiklerinde hastanın B cell oluşum basamaklarından bir tanesinde duraksama olduğu tespit edildi. 1 yaşında bakılan Hb elektroforezinde HbF:%23 bulundu. PNH açısından bakılan CD55-59 ekspresyonu normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda; hiposelüler zeminde granülositer serinin total elemanları neredeyse tamamen aplaziktir. Blast izlenmedi. Eritroid displazi. Normoblastik maturasyonda duraklama izlenmedi. megakaryositer displazi görüldü. MDS ön tanısı ile ki biyopsisi yapıldı ve sonuç; en az iki seride displastik değişiklikler ve myeloid öncüllerde belirgin azalma gösteren bu örneğin MDS ile uyumlu olduğu belirtildi. Ki klasik sitogenetik ve FISH incelemesi ile monozomi 7 varlığı tespit edildi. Bu bulgularla immün yetmezlik zemininde monozomi 7'ye bağlı gelişen MDS teşhisi kondu.

Tartışma: Kromozom 7'nin parsiyel veya total kaybı, miyeloid seriyi ilgilendiren MDS, AML, JMML ve monozomi 7 sendromu gibi bir takım hastalıklara yol açabilir. Monozomi 7 kalıtsal kemik iliği yetmezlik sendromları zemininde de görülebilir. Bizim olgumuzda aplastik anemi kliniği ile beraber B cell oluşum basamaklarından birinde duraklama mevcut, klasik olarak Bruton hastalığına uymayan bir immün yetmezlik tablosu mevcuttur. Olgumuzda MDS kliniği gelişmiş ve sitogenetik olarak

monozomi 7 gösterilmiştir. Hastaya kök hücre nakli yapılması planlanmıştır.

Anahtar kelimeler: mds, immün yetmezlik, monozomi 7

Abstract:0572

[P-093]

PRİMER MİYELOFİBROZİS VE KROMOZOM 5Q DELESYONU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU. Fusun Özdemirkıran¹, Bahriye Kadriye Payzın¹, Özlem Karpuzcu², Pınar Üzgeç², Mehmet Sonbahar². ¹*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*, ²*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir*

Primer myelofibrozis myeloproliferatif hastalıklar grubunda yer alan ve anormal multipotent kök hücreden kaynaklanan anemi, masif splenomegali, ekstramedüller hematopoezis, lökoeritroblastik kan tablosu ile kollajen fibrozis, osteosklerozis ve anjiogenezisin eşlik ettiği kemik iliği stromal reaksiyonu ile karakterize klonal bir hastalıktır. Genelde orta yaş ve üstü hastalarda görülür, ortalama görülme yaşı 67'dir. Kromozom 5 q delesyonunun farklı myeloid malignitelerle özellikle miyelodisplastik sendrom ile birlikteliği bilinmektedir. Primer myelofibrozis ile 5q delesyonu birlikteliği olan kompleks karyotipi olmayan literatürde az sayıda olguda lenalidomid ile tam hematolojik sağlandığı bildirilmiştir.

67 yaşında kadın hasta son 20 gündür artan halsizlik yakınması ile başvurduğu merkezden Hb: 5 gr/dl saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiştir. Özgeçmişinde oral antidiyabetikle regüle Tip 2 DM tanısı dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde deri ve mukozalar solukluk ve sinüzal taşikardi mevcuttu. Dalak kot kavsinin 3 cm altında palpe edildi. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 5 gr/dl, WBC:2380 x10⁹/l NEU:1140 x10⁹/l RBC:1660 x10⁹/l PLT:166000 x10⁹/l saptandı. B12: 302 Folat:8,2 Feritin:241, LDH:360 IU koagülasyon tetkikleri olağan sınırlardaydı. Yapılan periferik yaymada eritrositlerde anizisitoz, eliptositler, makrositler, seyrek gözyaşı eritrositleri mevcuttu. Trombositleri yeterli idi. İlımlı lökopeni, nötrofillerde hipersegmentasyon, sola kayma saptanan olguya tekrarlanan kemik iliği aspirasyonlarından materyal elde edilemedi. Kemik iliği biyopsinde selülerite artmış (%80), megakaryopoez aktivitesi artmış ve retiküler lif derecesi: III olarak değerlendirildi. JAK2 V617F mutasyonu negatif tespit edilen olgudan kültür yetersizliği nedeniyle kemik iliğinden kromozom analizi elde edilemedi. Tekrarlanan sitogenetik inceleme henüz sonuçlanmadı. FISH ile incelenen hücrelerin %27 sinde 5q31.1'in delesyonu pozitif saptandı. Hastaya primer myelofibrozis ve 5q delesyonu birlikteliği tanısı konuldu ve lenalidomid tedavisi planlandı. Primer myelofibrozis ile 5q delesyonu birlikteliği olan kompleks karyotipi olmayan literatürde az sayıda olguda lenalidomid ile tam hematolojik sağlandığı rapor edilmiştir. Primer myelofibrozis ile 5q delesyonu birlikteliği literatürde az sayıda olguda görülmesi nedeniyle sunulması uygun bulundu.

Anahtar kelimeler: primer myelofibrozis, delesyon 5q

Abstract:0225

[P-094]

İKİ PAROKSİSİMAL NOKTURNAL HEMOGLOBİNÜRİ'Lİ OLGU ÜZERİNDEN ECULİZUMAB DENEYİMİ. Öykü Arslan, Gülsüm Akgün Çağhyan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Kronik intravasküler hemoliz bulguları, kemik iliği yetersizliği ve trombozla kendini gösteren paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH), hematopoietik kök hücrenin klonal bir hastalığıdır. Hastalık yaşamı tehdit edici olup tanıdan sonraki 5 yıl içinde mortalite oranı yaklaşık %35'tir. PNH tanısı konulan hastalarda hastalığın mortalite ve morbiditesinden sorumlu klinik bulgulardan herhangi birinin varlığı tedavi endikasyonu olarak kabul edilmelidir. Eculizumab ile kompleman inhibisyonu PNH olgularında hemolizi ve dolayısıyla hemolize bağlı komplikasyonları belirgin ölçüde azalttığı gösterilen bir tedavi seçeneğidir. Biz merkezimizde tanı konulan ve eculizumab tedavisine farklı yanıtlar veren iki olgumuzu sunmak istedik.

Olgu 1: 32 yaşında erkek hasta Aralık 2012'de halsizlik, bulantı ve ishal yakınmaları ile dış merkeze başvurmuş ve yapılan tetkiklerinde pansitopeni ve LDH yüksekliği olması üzerine ileri tetkik amaçlı hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hasta tetkik amaçlı yatırıldığında coombs negatif hemolitik anemisi mevcuttu. Anemi parametreleri normal, viral serolojisi negatif, ANA ve ENA profili negatifti. Kemik iliği aspirasyonu normoselüler, myeloid/eritroid oranı 3/1, megakaryositler azalmış olarak bulundu. Kemik iliği biyopsisi normoselüler kemik iliği, retiküler lif derecesi 0, CD34 pozitif blastik hücre oranı %1 olarak raporlandı. Açıklanamayan pansitopeni ve hemolizinin olması üzerine gönderilen PNH klonu granülositlerde %44.3 saptandı. Eculizumab 1,2,3,4. haftalar 2x300 mg/hafta, 5. hafta 3x300 mg ve 7. haftadan itibaren 15 günde bir 3x300 mg olacak şekilde tedavi planlandı. Tedavinin 10. haftasında olan hastanın tüm semptomları geriledi, hemogramı normale döndü ve hemolizi durdu.

Olgu 2: 31 yaşında erkek hastanın Mayıs 2011 tarihinde halsizlik, yorgunluk, ateş yüksekliği nedeniyle yapılan tetkiklerinde pansitopeni tespit edilmiş. Tarafımıza yönlendirilen hastanın bakılan hemogramında lökosit:3300, hemogloblin:7.2, MCV:96.2, trombosit:12000 tespit edildi. Biyokimyada LDH:493, bilirubin ve karaciğer enzimleri normal, anemi parametreleri normal bulundu. Coombs testleri negatif olan hastanın viral markerlar negatifti. Bakılan PNH klonu granülositlerde %66.5 saptandı. Kemik iliği biyopsisi normoselüler tespit edildi. Hastaya 4 hafta boyunca 2x300 mg/hafta, 5. hafta 3x300 mg ve 7. haftadan itibaren 15 günde bir 3x300 mg olacak şekilde eculizumab tedavisi planlandı. Tedavinin 9. ayında ağır pansitopeni (hgb:5.6, trombosit:5000) devam eden hasta için allogeneik kök hücre nakli planlandı fakat tam uyumlu verici bulunamadı. Kemik iliği biyopsisi tekrarlanan hastanın sonucu normoselüler kemik iliği biyopsisi olarak raporlandı. Eculizumab dozu 12 günde bir 4x300mg'a çıktı. 1200 mg sonrası sonuçlar bekleniyor.

Sonuç: Eculizumab bir hastamızda transfüzyon ihtiyacını azaltırken diğerinde herhangi bir değişiklik yapmadı. Fakat her iki hastanında yaşam kalitesinde belirgin bir düzelleme sağladı. Aynı zamanda her iki hastada hemoliz ve kanama bulguları gözlenmedi.

Anahtar kelimeler: paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, eculizumab

Abstract:0229

[P-095]

APLASTİK ANEMİLİ OLGUDA ELTROMBOPAG DENEYİMİ. Öykü Arslan, Gülsüm Akgün Çağlıyan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Aplastik anemi (AA) anormal infiltrasyon ve retikülin lif artışı olmaksızın hiposelüler kemik iliği ve pansitopeni ile seyreden idiyopatik/idiyosenkrazik veya kalıtsal bir kemik iliği yetersizliği hastalığıdır. Eltrombopag TPO reseptörünü aktive ederek trombosit yapımını arttıran oral bir ajandır. Megakaryositler üzerindeki c-MPL'ye bağlanarak trombosit yapımını artırır. Aplastik anemili hastalarda trombopoietin seviyeleri artmasına rağmen eltrombopag c-MPL aktivasyonu yaparak hematopoiezi uyaramaktadır. Bu özelliği ile eltrombopag tüm tedavilere dirençli ağır aplastik anemili olgularda denenebilir.

Olgu: 18 yaşında kadın hasta Mayıs 2011'de halsizlik, yorgunluk ve aşırı menstrüel kanama ile merkezimize başvurdu. Bakılan hemogramında lökosit: 1300, nötrofil: 300, hemoglobin: 5.2 g/dl, trombosit: 4000 tespit edildi. Yapılan kemik iliği biyopsi sonucu aplastik anemi ile uyumlu bulundu. Tavşan kaynaklı anti timosit globulin (ATG) ve siklosporin tedavisine başlandı. Kardeşi ile HLA tam uyumlu olmasına rağmen ailesi allogeneik kök hücre naklini kabul etmedi. 6 aylık tedaviye yanıtızsız kalan hastaya Mart 2012 'de at kaynaklı ATG ve siklosporin tedavisi başlandı. Tedavinin üzerinden 1 yıl geçmesine rağmen hemogramında ve şikayetlerinde düzelme olmayan hastanın eltrombopag kullanımı için Sağlık Bakanlığı'na endikasyon dışı ilaç başvurusunda bulunuldu. Sağlık Bakanlığı'ndan onay alınan hastaya 50 mg/gün dozunda eltrombopag tedavisi başlandı. Yaklaşık 1 aydır tedavi alan hastanın son bakılan hemogramında lökosit: 2500, nötrofil: 500, hemoglobin: 8.2, trombosit: 24000 tespit edilmiştir. Tam hematolojik yanıt sağlanamada kliniğinde belirgin düzelme ve kan transfüzyon ihtiyacında azalma olmuştur.

Sonuç: Eltrombopag kullanımı allogeneik kök hücre nakli yapılamayan ağır aplastik anemili hastalarda kan transfüzyon ihtiyacını azaltması ve yaşın kalitesini yükseltmesi açısından kullanılabilir fakat kemik iliği üzerine uzun dönem etkileri henüz bilinmemektedir.

Anahtar kelimeler: aplastik anemi, eltrombopag

Abstract:0489

[P-096]

KEMİK İLİĞİ İNFILTRASYONU SAPTANAN SARKOIDOZ; İKİ OLGU SUNUMU. Demet Cekdemir¹, Serdar Olt², Hasan Ergenç², Zeynep Kahyaoglu³, Fatma Hüsnüye Dilek³, Ayşenur Uçar², Tayfun Temiz², Aysel Toçoğlu², Sümeyye Korkmaz², Yasin Ertuğ Çekdemir⁴, Hikmet Çoban⁵, Yasemin Gündüz⁶, Ali Tamer². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Sakarya, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Sakarya, ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, ⁵Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ⁶Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Sakarya

Sarkoidoz en sık akciğerleri tutar bazen deri bulguları ile kendini gösterir. Aynı zamanda çok nadir olarak kemik iliği tutulumu ile seyredebilir. Kemik iliği tutulumu olan hastalarda hematolojik anormallikler saptanabilmektedir. Burada, kemik iliği tutulumu saptanan iki sarkoidoz olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu 1: 47 yaşında kadın hasta; bel ağrısı, yürümede güçlük ve çift taraflı alt ekstremitelerde güçsüzlük yakınmaları ile hastaneye başvurdu. Hastanın bakılan yaşamsal parametreleri normaldi. Yapılan fizik muayenede herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın yapılan laboratuvar incelemesinde; lökosit: 4000/mm³, Hgb: 8,8 gr/dl, trombosit: 237.000/mm³ bulundu. Biyokimya tetkiklerinde, glukoz: 76 mg/dl, üre: 25 mg/dl, kreatinin: 0,7 mg/dl, ALT: 41 IU/L, AST: 53 IU/L, Na: 140 mmol/L, K: 4,1 mmol/L, CRP: 19 mg/dl, Esh: 13 mm/saat, ferritin, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri normal olarak saptandı. Lomber MR'da L2-L3 vertebrada postkontrastlı serilerde çevresel ve heterojen tarzda kontrast tutulumuna neden olan lezyon izlendi. Hastaya L2 parsiyel ve L3 total laminektomi operasyonu yapıldı ve operasyon sırasında MR'da görünen lezyondan biyopsi yapıldı. Biyopsi materyalinin patolojik incelemesi ile kemik iliği içeren alanlarda non-kazeifiye granülomlar saptandı. Hasta klinik bulgularla beraber sarkoidoz olarak değerlendirildi.

Olgu 2: 74 yaşında kadın hasta; halsizlik ve yorgunluk yakınması ile hastaneye başvurdu. Hastanın bakılan yaşamsal parametreleri normaldi. Yapılan fizik muayenede Hepatosplenomegali dışında herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın yapılan laboratuvar incelemesinde lökosit: 2800/mm³, Hgb: 10,1 gr/dl, trombosit sayısı: 53200/mm³ bulundu. Biyokimyasal olarak; glukoz: 121 mg/dl, üre: 20 mg/dl, kreatinin: 0,9 mg/dl, ALT: 7 IU/L, AST: 24 IU/L, Na: 134 mmol/L, K: 3,8 mmol/L, CRP: 11 mg/dl, Esh: 44 mm/saat olarak saptandı. Ferritin, vit B12 ve folik asit düzeyleri normal olarak saptandı. Hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı ve biyopsi materyalinin patolojik incelemesi non-kazeifiye granülom olarak geldi. Bu hasta da klinik bulgularla beraber sarkoidoz olarak değerlendirildi.

Tartışma: Sitopeni etiolojisinde çok nadir görülmesine rağmen özellikle başta tüberküloz olmak üzere, brucelloz ve sarkoidoz gibi granümatöz patolojiler akıldaki tutulumlardır.

Anahtar kelimeler: Sarkoidoz

Abstract:0232

[P-097]

NÖROEKTODERMAL DİSPLAZİ SENDROMLU HASTADA MYELODİSPLASTİK SENDROM. Pelin Aytan¹, Dicle İskender¹, Mahmut Büyüksimşek², Mustafa Gürbüz², İsmail Fikri Başlamışlı¹, Emel Gürkan¹. ¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Adana, ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

Zunich nöroektodermal sendrom (CHIME), nadir görülen konjenital iktiyoz olup ilk olarak 1983 yılında tanımlanmıştır. Gözlerde koloboma, konjenital kalp hastalıkları, iktiyoziform dermatoz, mental retardasyon, duyma kaybı, ve tipik yüz görünümü bulunabilir. Otozomal resesif geçişli olup glikolizasyonda bozukluk ile ilişkilidir.

19 yaşında erkek hasta acile öksürük, balgam, yüksek ateş şikayetiyle başvurduğunda nötropeni ve anemisinin tespit edilmesi üzerine hematoloji kliniğimize yatırıldı. Yapılan fizik muayenesinde genel durum orta, bilinç açık ancak koopere değildi. Konjonktiva solukluğu ve splenomegalisi (kot altından 2 cm) mevcuttu. Hastanın hipertelorizmi, düşük kulak, dolgun dudak, büyük ağız yapısı, basık burun ve tüm cildinde iktiyoziform döküntüleri mevcuttu. Her 2 el ve ayak palmar yüzünde cilt soyulmaları ve cilt kuruluğu vardı. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 3670 microlitre, nötrofil: 304 microlitre, monosit: %33, nötrofil: %8, HGB: 11.9 g/dl, HCT: 37.5%, MCV: 82.3 fL, plt: 376000 microlitre, albümin: 3.3 g/dl, AST:44 U/L, LDH: 902 U/L, CRP: 14.8 mg/dl idi. Tüm viral belirteçleri ve salmonella-brusella testleri negatif geldi. Bakılan periferik yaymasında normokrom normositer eritrositler, bol trombosit ve birkaç adet atipik mononükleer hücreler mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonu %10 blastik hücreler, dismegakaryopoez, diseritropoez, kemik iliği biyopsisi hiposellüler ilik dokusu olarak geldi. Hastalık myelodisplastik sendrom (MDS) RAEB- 2 ile uyumlu bulundu. Hastanın yapılan abdomen ultrasonunda 147 cm dalak dışında patoloji saptanmadı. Beş yıl önce yapılan cit biyopsisi nöroektodermal displazi ile uyumlu gelmiş. Çekilen paranazal sinüs BT'de nazal septum kartilaj kesiminde yaklaşık 5 mm boyutunda defektif görünüm mevcuttu. Hastamıza azasitidin 75 mg/m² 4 haftada bir 7 gün başlandı. Dördüncü kür tedavi sonrası kemik iliği değerlendirmesinde blast oranında %50'den fazla azalma tespit edilince tedaviye dört kür daha devam edildi.

Hastamız ailenin tek çocuğu olup cilt bulguları doğduğundan beri olmasına rağmen beş yıl önce yapılan cilt biyopsisi sonrası tanı konabilmiş. Hastalığın otozomal resesif kalıtımla geçişinin ve özellikle hematolojik malignensi ile ilişkisinin olması nedeniyle erken tanı koymak önemlidir.

Anahtar kelimeler: nöroektodermal, iktiyozis, myelodisplastik

Abstract:0492

[P-098]

AKUT PROMİYELOSİTER LÖSEMİ Mİ? İLACA BAĞLI MİYELOİD SERİDE MATURASYON DURAKLAMASI MI ? Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Mehmet Önder Ekmen², Songül Dönen², Reşit Yıldırım², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Atipik antipsikotikler ekstrapiramidal sistem yan etkilerine, nöroleptik malin sendroma ve hiperprolaktinemiye tipik antipsikotiklere göre daha az sıklıkla yol açmaktadır. Bununla birlikte atipik antipsikotiklerle lökopeni ve nötropeni gibi hematolojik yan etkiler ortaya çıkabilmektedir. Bunlar yaşamı tehdit edici durumlara yol açabilmektedir ve ilaçlara bağlı olarak gelişen agranülositozdan kaynaklanan ölüm oranı %5-10'dur. İlaçlara bağlı lökopeni ve/veya nötropeni gelişiminin altında kemik iliği ya da myeloid öncüllere doğrudan toksik etki, granülositlerin immunolojik yıkımı ya da granülopoezin baskılanması gibi çeşitli mekanizmalar yatmaktadır. Literatürde agranülositozla en çok ilişkilendirilen antipsikotik ilaç klozapindir ve ilacın biyoaktivasyonu ile oluşan bir nitrenyum iyonunun bu yan etki gelişiminde önemli bir role sahip olduğu düşünülmektedir. Klozapinden başka olanzapin, ketiyapin ve risperidonla ilişkili lökopeni vaka bildimleri de bulunmaktadır. Ziprasidon ve aripiprazol lökopeniye nadiren yol açmakta ve literatürde amisülprid ve sülpridle ilişkili hematolojik yan etkilere dair vaka bildirimi bulunmamaktadır.

Olgu: Yirmisekiz yaşında erkek hasta daha önce şizofreni nedeni ile antipsikotik kullanan hasta 3 ay boyunca amisülpirid tedavisi başlanılmış. Ateş, bulantı ve kas ağrısı şikayetleri olunca yapılan tetkiklerinde lökopeni ve trombositopeni tespit edilmesi üzerine kliniğimize ileri tetkik tedavi amaçlı yatırıldı. Hasta bu dönemde amisülpirid dışında ilaç kullanımı yoktu. Ateş şikayetleri nedeni ile parastemol tb aldıktan sonra ateşi düşürmüştü. Yapılan tetkiklerinde wbc:2060, nötrofil:2, hgb:14.6, hct:42.6, plt:109.000, folik asit:6.7, vit B12:214 olarak saptanan hastaya ateş 38.7 olması üzerine kültürler alınıp herhangi bir enfeksiyon odak saptanmayan hasta imipenem silastatin tedavisi verildi ve takiplerinde ateş yüksekliği saptandı. Nötropeniye yönelik kemik iliği incelemesinde trombosit ve eritroid seri elemanları normal görüldü. Myeloid seri hücrelerinin %90' ini promyelosit oluşturmaktaydı. Promiyelositer lösemi açısından t (15;17) bakıldı, hasta ilaç tedavi verilmeden takip edildi. T(15;17) negatif olan hasta takiplerinde nötrofil sayısı normal aralıkta görüldü. Tedavisiz takipleri yapılan hasta poliklinik kontrollerine devam etmektedir.

Tartışma: İlaçlara bağlı agranülositöz nötropenin önemli sebeplerindendir. Olgumuzda daha önce literatürde agranülositöz yapıcı etkisi açısından vaka bildirimi olmayan amisülpirid kullanımı sonucu granülopoezin baskılanması sonucu promiyelositer evre de maturasyon arresti gelişen nötropenik ateş nedeni ile takip ettiğimiz vakayı sunduk.

Anahtar kelimeler: Amisülpirid, nötropeni, promiyelosit

Abstract:0371

[P-099]

HEMOPAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZİS OLGUSUNDA ETOPOSİD İLİŞKİLİ İLEUS: OLGU SUNUMU. Sema Akıncı, Abdulkadir Baştürk, Tuba Hacıbekiroğlu, Tekin Güney, Şule Mine Bakanay Öztürk, İmdat Dilek. *Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Hemofagositik Lenfositosis (HLH) sıklıkla infantları etkileyen oldukça agresif seyirli, mortalitesi yüksek bir hastalık olup, nadiren erişkinlerde de bildirilmektedir. Etiyolojisinde viral enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar ve maligniteler bulunur. Patogenezinde herhangi bir nedene bağlı aktive olmuş immün sistemin inhibitör mekanizmalarındaki yetersizlik rol oynar. Hastalarda ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati, döküntü, nörolojik semptomlar görülür. Biz de HLH tanısı ile izlenen ve içeriğinde etoposid bulunan protokol ile tedavi edilirken 2 kez ileus atağı geçiren olgumuzu paylaştık.

Olgu: 45 yaşında erkek hasta ateş yüksekliği nedeni ile hastanemize başvurdu. Hastanın öyküsünden son 2 aydır ateş yüksekliği nedeni ile çeşitli antibiyotikler aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ateşi 39C idi, hepatosplenomegali tesbit edildi. Batın USG'sinde karaciğer 180 mm ve dalak 175 mm saptandı, batında en derin yerinde 55 mm'ye varan serbest sıvı izlendi. BT'de toraksda bilateral 18 mm derinliğinde plevral effüzyon ile her iki akciğerde çok sayıda subsolid ve buzlu cam dansitesinde nodüller ve batında çok sayıda milimetrik lenfadenopatiler izlendi. Laboratuvarında lökosit: 0,9X10⁹/L, Hgb: 9,9 g/dL, PLT:28x10⁹/L, total bilirubin:4,3, indirekt bilirubin:3,8, AST: 80, ALT:92, ALP:573, GGT:392 protein:5,4, albümin: 3,01 LDH:382 cre:1,0 saptandı. Periferik yaymasında trombositler 100 bin ile uyumlu idi. Kemik iliği biyopsisi ile HLH tanısı konuldu. HLH etiyojisine yönelik bakılan otoimmün ve viral markerlar negatif geldi. Hastanın takiplerinde akut böbrek yetmezliği gelişti, 3 kez hemodiyalize alındı. Hastanın direkt hiperbilirubinemisine yönelik MRCP'de patoloji saptanmadı. Takiplerinde hastanın TBil:20 mg/dl, DBil:18mg/dl seviyelerine yükseldi. Hastaya hiperbilirubinemisine yönelik plazmaferez yapıldı, ursodeok-sikolikasit başlandı. HLH'ya yönelik olarak HLH-2004 protokolü (etoposid+deksametazon) başlandı. Sonrasında paralitık ileus tablosu gelişti. Yaklaşık 1 haftalık destek tedavisi sonrasında (nazogastrik dekompresyon) ileus tablosu düzeldi. Hastanın protokolüne devam edilerek etoposid tedavisi (haftada bir) tekrar verilmesini takiben ileus tablosu yeniden gelişti. Hastanın böbrek yetmezliği tekrarladı. Multiorgan yetmezliği ve sepsis nedeni ile hasta kaybedildi.

Tartışma: Hastanın HLH tedavisi sırasında gelişen ileus esnasında, tabloyu açıklayabilecek elektrolit imbalansı gibi bir neden yoktu. Literatürde etoposide bağlı paralitık ileus olguları vaka sunumu şeklinde bildirilmiştir. Bizim vakamızda da paralitık ileus yapacak başka bir neden olmaması ve etoposid tekrar başlandığında ileusun yeniden gelişmesi nedeniyle ileusun etoposid ilişkili olabileceği düşünüldü.

Anahtar kelimeler: Hemofagositik Lenfositosis, İleus, Etoposid

Abstract:0480

[P-100]

MYELODİPLASTİK SENDROM İLİŞKİLİ BÜLLÖZ SWEET SENDROMU, VAKA SUNUMU. Ömer Önder Savaş, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet, Cenk Sunu, Hacer Berna Afacan Öztürk, Aysun Gönderen. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Sweet's sendromu klinik olarak eritematöz papul veya yüz, boyun ve üst ekstremitelerde lokalize ağırlı plaklarla karakterize; ateş, halsizlik ve lökositozun eşlik ettiği bir hastalıktır. Çeşitli teoriler ortaya atılmış olsa da patogenezi net olarak anlaşılmış değildir. İdiopatik vakaların yanında hastalık enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, hematolojik malignite ve solid tümörlerle ilişkili olabilmektedir. Myelodisplastik sendrom (MDS) displastik kemik iliği ve periferik sitopeni ile karakterize klonal hematopoetik bir hastalıktır. Myelodisplastik sendrom ilişkili bir büllöz sweet sendromu vakasını sunmaktayız.

Vaka: 52 yaş bayan hastaya MDS RAEB-2 tanısıyla sitarabine (200 mg) ve mitoksantron (20 mg) tedavisi verildi. Kemoterapiyi takiben hastada nötropenik ateş gelişmesi üzerine antibakteriyel ve antifungal tedavi düzenlendi. Kemoterapi tedavisinin başlangıcının 13. gününde hastada boyutları 1-3 cm arasında değişen alt ekstremitelerde lokalize eritematöz, ağırlı papuler lezyonlar gelişti. Hastanın oral mukozasında ağırlı plaklar saptandı. Papuler lezyonlar büllöz püstüller lezyonlara ilerleyerek üç gün içerisinde üst ekstremitelerde, boyun ve gövdeye sıçradı. Trombositopeni nedeniyle cilt biyopsisi yapılamadı. Hasta cildiye kliniği ile konsulte edildi ve tanı büllöz sweet sendromu (paraneoplastik form) olarak konuldu. Metilprednizolon 48 mg/gün dozunda başlandı. Steroid tedavisinin başlanmasını takiben hastanın lezyonları geriledi.

Tartışma: Sweet sendromunun 3 klinik formu vardır: klasik, ilaç ilişkili ve malignite ilişkili. Oral mukozada lezyon varlığı bizim vakamızda olduğu gibi daha çok hematolojik malignite ilişkilidir. Sweet sendromu vakaların %20 sinde malignitelerle ilişkilidir, malignitelerin de %85'i hematolojik %15'i solid tümörlerdir. MDS ile beraber görülmesi nadir değildir ve bu vakaların akut myeloid lösemiye dönüş riskini göstermesi açısından kötü prognostik belirteçtir. Sweet's sendrome hematolojik malignite gelişimi öncesi ortaya çıkabilir bu açıdan Sweet sendromu tanısı alan vakalarda malignite varlığı mutlaka araştırılmalıdır. Tedavi seçeneklerinin başında glukokortikoidler gelir, bu tedavinin yetersiz kaldığı durumlarda potasyum iyodür, kolşisin, dapson, doksisisiklin, klofazimin, indometazin ve non-steroid antiinflamatuvar ajanlarda kullanılabilir. Ayırıcı tanıda Eritema multiforme, pyoderma gangrenozum, herpes simpleks enfeksiyonu düşünülmelidir. Sistemik steroid tedavisine kısa sürede yanıt alınması Sweet Sendromunun tipik özelliğidir.

Anahtar kelimeler: MDS, Sweet Sendromu

Abstract:0384

[P-101]

İNTRATORASİK YERLEŞİMLİ AKSESUAR DALAK: OLGU SUNUMU. Sema Akıncı, Abdulkadir Baştürk, Tuba Hacıbekiroğlu, Tekin Güney, Sule Mine Bakanay Öztürk, İmdat Dilek. *Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Amaç: Dalak, normal yerleşim olarak diyafram altında 9-11. kosta hizasında bulunan intraperitoneal bir

organdır. Normal popülasyonda %10-30 oranında intra-abdominal aksesuar dalak saptanır. İntratorasik yerleşimli aksesuar dalak çok nadir olup literatür taramasında sadece 2 olguya rastlanmıştır. Bu yüzden akciğerde kitle ve pansitopeni nedeni ile tetkik edilen ve intratorasik aksesuar dalak saptanan olguyu sunduk.

Sonuçlar: 76 yaşında erkek hasta pansitopeni ve akciğerde kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde son 1-2 aydır olan halsizlik dışında bulgusu yoktu. Fizik muayenesi doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde; Hb: 9,8 g/dL, WBC: 1900/mm³, PLT: 35000/mm³ idi. Hastanın folat düzeyi: 4,27ng/ml (4,6-18,7)saptandı. Hastaya folat replasmanı yapıldı. Sonrasında hastanın yapılan kemik iliği biyopsisi MDS ile uyumlu bulundu. Hastanın öyküsünden dış merkezde akciğer tomografisi çekildiği, 6X4 cm kitle saptandığı, PET CT ile değerlendirildiği ve tutulum saptanmadığı öğrenildi. Akciğerdeki kitleye yönelik olarak CT eşliğinde yapılan iğne biyopsisi sonucu yeterli doku alınmadı. CT ve USG değerlendirmesi ile aksesuar dalak tanısı konuldu. Hastanın öyküsünde travma ve cerrahi Girişim olmaması nedeni ile splenozis ekarte edildi.

Tartışma: İntratorasik yerleşimli olarak dalak dokusunun görülmesi cerrahi ya da travma sonrası nadiren splenozis şeklinde bildirilmektedir. Bizim olgumuz da olduğu gibi çok nadir olarak da intratorasik yerleşimli aksesuar dalak olguları (2 olgu) bildirilmiştir. Akciğerde kitle nedeniyle araştırılan olguların etyolojisinde nadir olsa da aksesuar dalak ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Ektopik Dalak, İntratorasik Yerleşim, MDS

Abstract:0223

[P-102]

5Q SENDROMLU HASTADA LENALİDOMİDE DENEYİMİ:OLGU SUNUMU. Öykü Arslan, Gülsüm Akgün Çağlıyan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: 5q sendromu myelodisplastik sendromların alt tipleri arasında yer alıp iyi prognozlu ayrı bir klinik grup olarak tanımlanmıştır. Daha çok yaşlı kadınlarda tedaviye dirençli makrositik anemi, normal ya da artmış trombosit sayısı, morfolojik anormallik gösteren artmış megakaryosit varlığı yanında daha ılımlı bir klinik gidış ve düşük aku myelositik lösemi dönüşüm riski ile karakterizedir. Tedavisinde daha çok kan transfüzyonları kullanılmakla birlikte sık kan transfüzyonu ihtiyacı olan hastalarda immnunmodulatuvar bir ajan olan lenalidomide kullanılabilir. Ülkemizde 5q sendromlu hastalarda bu ilaç endikasyon dışı olarak kullanılmaktadır. Olgu kliniğimizde 5q sendromu tanısı almış ve lenalidomide tedavisi sonrası kan transfüzyon ihtiyacı kalmamış bir kadın hastadır.

Olgu: 72 yaşında kadın hasta halsizlik şikayeti ile başvurduğu dış merkezde anemi ve trombositozunun tespit edilmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Polikliniğimize başvurduğunda yapılan tetkiklerinde hemoglobin:7.5 g/dl, trombosit:786000, MCV:115.8, lökosit:4100, ferritin:53, vitamin B12.358 ve folat:20 bulundu. Yapılan kemik iliği aspirasyonu normoselüler kemik iliği,her 3 seride displazik değişiklikler ve artmış megakaryositler olarak değerlendirildi.Kemik iliği biyosisi selülerite %40 dolaylarında olup megakaryositler boyut olarak küçük, hipolobule nukleuslu ayrıca anormal lokalizasyonlu, diseritropoez ve disgranulopoez izlenmiştir, CD34 pozitif blastik hücre oranı %2-3 şeklinde raporlandı. Hastaya 2

ay boyunca toplam 6 ünite eritrosit transfüzyonu verildi. Transfüzyon ihtiyacı artan hasta için lenalidomide tedavisi planlanarak endikasyon dışı ilaç başvurusu yapıldı ve onay alındıktan sonra lenalidomide 10 mg tb 1x1 başlandı. İlaç başladıktan sonraki ay 2 ünite eritrosit transfüzyonu alan hastanın daha sonra transfüzyon ihtiyacı olmadı.4 ay boyunca tedaviye devam edilen hastanın 4 ayın sonunda WBC:5000, hemoglobin:12.9, MCV:90, trombosit:191000 olması üzerine tedavi sonlandırıldı. Hasta tedavi kesildikten sonra 4. ay takibindedir ve bu 4 ay içinde hiç transfüzyon ihtiyacı olmamıştır.

Anahtar kelimeler: 5q sendromu, lenalidomide

Abstract:0155

[P-103]

HODGKİN LENFOMA TANILI OLGUDA EDİNSEL APLASTİK ANEMİ GELİŞİMİ. Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Amaç ve Giriş: Aplastik anemi,çoğunlukla nedeni tam olarak bilinmeyen hematolojik bir durumdur. Burada hodgkin lenfoma tanılı ve kemoterapi sonrası aplastik anemi gelişmiş bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: 50 yaşında erkek hasta belirgin halsizlik ve yorgunluk nedeniyle tarafımızca değerlendirildi. Başvurudan 3 yıl önce hastanın dış merkezde Hodgkin lenfoma tanısı aldığı, tanı sonrası 8 kür ABVD ve 8 kür ESHAP tedavileri sonrası remisyon elde edilip tedavisiz izleme alındığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde peteşiyal döküntüler dışında bulgu saptanmadı.Yapılan tetkiklerinde WBC: 1600 mm³, Hb:5.6gr/dl plt:19.000 saptandı. Periferik yaymada belirgin lökopeni,normokrom normositer eritrositler ve trombosit sayısı yaklaşık 20.000 saptandı. Pansitopeniye yönelik olarak istenen hepatit, cmv, ebv, brusella, romotolojik testler vb testleri negatif saptandı. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda hiposelüler kemik iliği, yağ hücrelerinde artış,megakaryositler azalmış bulundu. Kemik iliği biyopsisi %10 selülerite bulunurken, CD15, CD30, PAX5, EMA negatif bulundu, Reed Stenberg hücresi izlenmedi ve retiküler lif derecesi:I olarak değerlendirildi. Hastaya edinsel aplastik anemi tanısı koyuldu ve kardeşlerinden allojenik donör taraması başlatıldı. Hastaya,aplastik anemi tanısıyla siklosporin 5mg/kg/gün ve 1mg/kg/gün prednizolone eş zamanlı olarak başlandı. İzlemede kan siklosporin düzeyi 400 ng/ml saptandı, siklosporin düzeyi yüksekliği ve yeni gelişen akut böbrek yetmezliği nedeniyle siklosporin tedavisi yaklaşık 15. günde kesildi. Hastanın siklosporin tedavisi kesildikten sonra bakanlığna endikasyon dışı eltrombopag tedavisi için başvuru yapıldı. Hastaya antitimosit globulin (ATG) daha önce verilmediği için başvuru reddedildi. ATG için de bakanlığa başvuruda bulunuldu. Hastanın yatışı süresince sitopenileri nedeniyle aralıklı transfüzyonlara devam edildi. Bu arada kardeşten donör taraması sonuçları gelen ve HLA doku tipi tamamen(%100) uyumlu 4 kardeşi olduğu öğrenilen hasta allojenik kemik iliği nakli için dış merkez yönlendirildi. Daha sonra bakanlıktan ATG için onayı geldi.

Tartışma: Edinsel aplastik anemi sitotoksik ilaçlar, radyasyon,hemofagositik sendrom,akut myeloid lösemi, myelodisplastik sendrom yada idiopatik durumlara bağlı gelişebilir. Uzun süre kemoterapi alma öyküsü olan olgumuzda sitotoksik ilaçlara bağlı edinsel aplastik anemi geliştiğini düşünmekteyiz. Aplastik anemi semptomatikse siklosporin veya antitimosit globulin uygulanabilir.

40 yaş altı, performansı iyi, transfüzyon ihtiyacı olan, ağır aplastik anemili olgularda HLA uygun vericisi varsa tedavi allojenik kemik iliği nakli olmalıdır. Bu nedenle hastamızı allojenik nakil için dış merkeze yönlendirdik. Literatürde hodgkin lenfoma nükslerinin ilk olarak aplastik anemi ortaya çıkabildiğini gösteren olgular bulunmaktadır ve hodgkin lenfoma nüksü açısından dikkatli olunmalıdır. Edinsel aplastik anemi nedeniyle allojenik kemik iliği nakli planlanan olgumuzda hodgkin lenfoma açısından tedavisiz izleme devam edilmektedir.

Anahtar kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Aplastik Anemi

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Abstract:0258

[P-104]

DEMİR EKSİKLİĞİ VE DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ AYIRICI TANISINDA YENİ ERİTROSİT PARAMETRELERİNİN KULLANIMI. Mustafa Karagülle¹, Deniz Gören Şahin¹, Neslihan Dağlı¹, Hava Üsküdar Teke¹, Özge Bolluk², Eren Gündüz¹, Olga Meltem Akay¹. ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

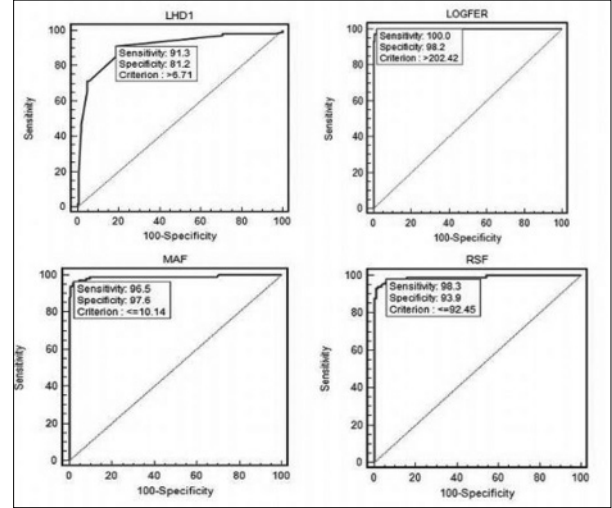
Amaç: Son yıllarda demir eksikliği anemisi (DEA) tanısında kullanılan konvansiyonel parametrelerin zayıf veya göreceli olduğu, vücut demir durumunu yansıtan retikülosit hemoglobin içeriği, hipokromik eritrosit yüzdesi, solubl transferrin reseptörü gibi yeni parametrelerin tanısal tetkiklere eklenmesi gerektiği belirtilmektedir. Çalışmamızda DEA ve demir eksikliği (DE) ayırıcı tanısında, dört yeni Beckman Coulter 750 parametresinin; RSf (red cell size factor), MAF (microcytic anemia factor), %LHD (low hemoglobin density) ve transferrin/ log ferritin oranı kullanımı değerlendirildi.

Yöntemler: Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD polikliniğine başvuran DEA' si (serum hemoglobin değeri <12 gr/dl ve serum ferritin düzeyi<20 ng/ ml) olan 115 olgu, DE' i (serum hemoglobin değeri > 12 gr/dl ve serum ferritin düzeyi<20 ng/ ml) olan 55 olgu ve 165 sağlıklı kontrol çalışmaya dahil edildi. RSf= $\sqrt{(MRV \times MCV)}$, MAF= $\{(Hgb \times MCV)/100\}$ ve LHD= $100 \times \sqrt{1 - \{1 / (1 + e^{1.8(30 - MCHC)})\}}$ formülleri ile hesaplandı.

Sonuçlar: DEA, DE ve kontrol grubuna ait RSf, MAF, %LHD ve transferrin/ log ferritin değerleri tabloda verilmiştir. RSf ve MAF değerleri; DEA'li olgularda DE olan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük (p<0,001) iken %LHD ve transferrin/ log ferritin değerleri DEA'li olgularda DE olan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek (p<0,001) idi. RSf ve MAF değerleri ile hematokrit, MCV, MCH, MCHC, demir, transferrin saturasyonu ve ferritin düzeyleri arasında pozitif korelasyon (P<0,001), serum total demir bağlama kapasitesi ve transferrin düzeyi arasında negatif korelasyon (P<0,001) saptanırken; %LHD ve transferrin/ log ferritin değerleri ile hematokrit, MCV, MCH, MCHC, demir, transferrin saturasyonu ve ferritin düzeyleri arasında negatif korelasyon (P<0,001), serum total demir bağlama kapasitesi ve transferrin düzeyi arasında pozitif korelasyon (P<0,001) saptandı. DEA'li olgular için ROC Analizi ile ilgili 4 parametre için "cut-off"değerleri belirlendi.

Tartışma: Yeni eritrosit parametreleri; RSf, MAF, %LHD ve transferrin/ log ferritin oranı DEA ve DE ayırıcı tanısında kullanılabilecek güvenilir parametrelerdir. İlgili parametrelere, ek maliyet ve/veya daha fazla kan örneği gerekmeden rutin kan sayım sürecinde ulaşılabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Anemi, demir, eritrosit



Şekil 1. DEA' li olgular için ROC Analizi

Tablo 1. Grupların parametreler açısından karşılaştırılması

	DEA n=115	DE n=55	KONTROL n=165	Cut-off**	P
MAF	7.11 (5.72-8.25)*	10.71 (10.48-11.09)*	12.19 (11.38-12.91)	10.14	<0.001
RSf (fL)	82.00 (78.38-85.24)*	90.83 (89.06-94.43)	97.09 (95.03-99.13)*	92.45	<0.001
LHD (%)	37.66 (16.31-70.71)*	16.3 (6.71-16.31)*	6.71 (2.73-6.71)*	6.71	<0.001
Transferrin/ log ferritin	450.69 (335.37-566.45)*	298.64 (243.28-332.72)*	140.19 (118.79-155.46)*	202.42	<0.001

** CUT-Off değerleri ROC Analizi ile belirlenmiştir. DEA: Demir Eksikliği Anemisi DE: Demir Eksikliği *Değerler median (%25-75) olarak verilmiştir.

Abstract:0156

[P-105]

CA 15-3 DÜZEYİ VİTAMİN B12 SEVİYESİNDEN ETKİLENİR Mİ? Fatma Keren¹, Eda Tanrıku Şimşek², Özlem Şahin Balçık², Ali Koşar². ¹Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara, ²Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: CA 15-3 bazı kanserler ve benign hastalıklarda yükselabilen, tümör yükü ile ilişkili, glikoprotein yapıda bir belirteçtir. Megaloblastik aneminin en önemli sebebi vitamin B12 ve /veya folat eksikliğidir. Literatürde az sayıda CA 15-3 ile B12 vitamin eksikliği sonucu oluşan anemi arasında ilişki olabileceğini gösteren çalışma vardır. Biz bu çalışmada CA 15-3, B12 vitamini düzeyleri arasındaki ilişkiyi inceledik.

Materyal ve Metod: Ocak 2011-Nisan 2013 tarihleri arasında 597 hasta dosyası retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, tanıları, B12

vitamin düzeyleri ve CA 15-3 düzeyleri istatistiksel olarak değerlendirildi.

Bulgular: Bu çalışmada B12 düzeyi yüksek olan hasta grubunda CA 15-3 düzeyi, B12 düzeyi düşük ve normal olan hastalara göre yüksek bulundu. B12 düzeyi düşük olan hasta grubunda CA 15-3 düzeyi yönünden B12 düzeyi normal hasta grubuyla karşılaştırıldığında ise anlamlı fark bulunmadı. Hastalar tanılarına göre değerlendirildiğinde ise gruplar arasında CA 15-3 düzeyleri yönünden fark yoktu.

Tartışma: Literatürde Symeonidis ve arkadaşlarınca yapılan bir çalışmada 50 pernisiyöz anemili hastada CA 15-3 düzeyleri yüksek bulunmuş. Aneminin tedavisi sonrasında da CA 15-3 düzeyinin düzeldiği sonucuna ulaşılmıştı.

Aslan ve arkadaşları megaloblastik anemili 29 hastanın 27'sinde (%93) yüksek düzeyde CA 15-3 ve miyelodisplastik sendromlu (MDS) ve makrositozlu hastada normal düzeyde CA 15-3 saptamış. İki hastalığın ayrıncı tanısında kullanılabileceğini düşünmüşlerdir.

Sonuç: Bu çalışma ise B12 yüksekliği ile CA 15-3 yüksekliğinin ilişkili olabileceğini desteklemektedir. CA 15-3 ve B12 arasındaki ilişkiyi değerlendirebilmek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Anemi, Vitamin B12, CA 15-3

	Grup A Anemi	Grup B Benign hastalıklar*	Grup C Malign malign hastalıklar**	Toplam	GrA Vs GrB	GrA Vs GrC	GrB Vs GrC
Hasta sayısı (n)	212	311	74	597			
Cinsiyet Erkek	40 (%18.9)	66 (%21.2)	8 (10.8)	114 (%19)			
Cinsiyet Kadın	172 (%81.1)	245 (%78.8)	66 (%89.2)	483 (%81)			
Yaş (mean±sd)	55.6±17.6	51.1±16.5	61.3±13.2		p>0.05 (p=0.003)	p>0.05 (p=0.004)	p>0.005 (p=0.0001)
B12 (mean±sd)	486,15 ±342,49	438,75 ±201,78	471,55 ±392,16		p>0.05 (p=0.71)	p>0.05 (p=0.762)	p>0.05 (p=0.487)
CEA15-3 (mean±sd)	17,34 ±14,89	18,02 ±12,42	24,13 ±36,95		p>0.05 (p=0.571)	p>0.05 (p=0.128)	p>0.05 (p=0.165)

Hastaların tanı gruplarına göre demografik, B12vitamini ve CA 15-3 değerleri ve istatistiksel değerlendirmeye sonuçları *: Herhangi bir malignite ve anemisi olmayan hastalar **:Malignite tanılı hastalar

	Grup 1 (B12>200 pg/ml)	Grup2 (450>B12> 200 pg/ml)	Grup3 (B12>450 pg/ml)	Gr1 vs Gr2 p	Gr2 vs Gr3 p	Gr1 vs Gr3 p
Hasta sayısı(n)	30	535	32			
Yaş (mean±sd)	49,2±23,3	53,3±16,1	62,3±23,3	p>0.05 (p=0.319)	p>0.05 (p=0.044)	p>0.05 (p=0.03)
B12 (mean±sd)	186,16±33,22	420,28±148,45	1448,93 ±357,16	p>0.05 (p=0.0001)	p>0.05 (p=0.0001)	p>0.05 (p=0.0001)
CEA 15-3 (mean±sd)	23,31±25,79	16,71±11,15	49,94±53,27	p>0.05 (p=0.174)	p>0.05 (p=0.001)	p>0.05 (P=0.015)

Hastaların B12 ve CEA 15-3 düzeyleri arasındaki ilişki

Abstract:0303

[P-106]

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİLİ KADINLARDA ORAL DEMİR TEDAVİSİNİN SERBEST OKSİJEN RADİKALLERİ, KORUYUCU ENZİMLER VE LİPİD PEROKSİDASYONU ÜZERİNE ETKİSİ. Cürhan Kadıköylü¹, Arzu Dürümoğlu Özkan¹, Çiğdem Yenisey², İrfan Yavaşoğlu¹, Zahit Bolaman¹. ¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Aydın

Giriş: Demir eksikliği anemisi (DEA) Dünya Sağlık Örgütü'ne göre Dünya'da en sık eksiklik hastalığı olup gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerdeki halk sağlığı sorunudur. DEA'de yalnız hemoglobin sentezi bozulmaz aynı zamanda Fe+2 içeren sitokrom, miyogloblin, katalaz ve peroksidaz gibi proteinlerin yapımı da etkilenir. Bunun yanı sıra DEA patogenezinde oksidatif stres önemli bir rol oynamakta olup ve lipid peroksidasyonu da uyarılabilir.

Amaç: DEA'li kadınlarda oral demir tedavisinin serbest oksijen radikalleri, koruyucu enzimler ve lipid peroksidasyonu üzerine etkisini saptamaktır.

Gereç-Yöntem: Sağlık Bakanlığı ve Üniversite Etik Kurul Onaylı bu ileriye dönük Faz-IV çalışmaya hemoglobin düzeyi <11 g/dl, serum ferritin düzeyi <16 ng/ml, demir satürasyonu <%15 DEA tanısı koyulan yaş ortalaması 34±11 olan 67 kadın hasta alındı. Kontrol gurubu olarak anemisi, süregen enfeksiyon inflamatuvar, karaciğer, böbrek ve kötücül hastalıkları, akut kan kaybı, gebe ve vitamin/mineral desteği almayan yaş ortalaması 26±7 olan 27 kadın sağlıklı birey alındı. Her iki grupta hemogram, serbest radikal metabolizmasının incelenmesi için hidrojen peroksit (H2O2), glutatyon (GSH), glutatyon peroksidaz (Gpx), glutatyon redüktaz (GRx), süperoksit dismutaz (SOD), katalaz ve lipid peroksidasyonunun göstergesi olan malondialdehid düzeylerine spektrofotometrik olarak bakıldı. Hastalara 4 haftalık süre ile 200 mg/gün ferröz fumarat verildi ve 4 haftanın sonunda tetkikler yinelenildi. Sonuçlar SPSS 15.0 programıyla bağımsız örneklem ve eşleştirilmiş örneklem-t testleri ile karşılaştırıldı. P<0.05 değerleri anlamlı kabul edildi.

Bulgular: DEA'li kadınlarda GSH (p<0.001), H2O2 (p<0.001) ve MDA (p<0.05) düzeyleri sağlıklı kadınlardan yüksek saptanırken diğer parametreler bakımından anlamlı bir fark yoktu (p>0.05). DEA'li hastalarda 4 haftalık tedavi sonrasında GSH ve H2O2 düzeylerinde belirgin düzeyde azalma (her ikisi için p<0.001) olurken diğer parametrelerde anlamlı bir fark bulunmadı (p>0.05).

Sonuç: DEA'de serbest radikaller artmakta ve lipid peroksidasyonu uyarılmaktadır. Bunun kompanzasyonu GSH ile olmaktadır. Oral demir tedavisi serbest radikalleri azaltmaktadır ancak lipid peroksidasyonu ve koruyucu enzimler üzerine bir etkisi bulunmamaktadır

Anahtar kelimeler: Demir eksikliği anemisi, serbest oksijen radikalleri, lipid peroksidasyonu

Abstract:0195

[P-107]

ANEMİSİZ DEMİR EKSİKLİĞİ OLGULARI TAM KAN SAYIMI DEĞERLERİNDEN ÖNGÖRÜLEBİLİR Mİ?. Cengiz Beyan¹, Esin Beyan². ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

Amaç: Anemisiz demir eksikliği (ADE) demir eksikliği anemisinden (DEA) üç kat daha yaygın olup, 1988-1994

yıllarına ait NHANES III (National Health and Nutrition Examination Survey) verilerine göre DEA erişkinlerin %1-2'sinde gözlenir iken, ADE kadınların yaklaşık olarak %11'inde, erkeklerin ise %4'ünde görülmektedir. Bu çalışmanın amacı, tam kan sayımında anemisi bulunmayan, ancak demir eksikliğinin eşlik edebileceği olguları otomatik tam kan sayım cihazlarından elde edilen parametreler ve bunlardan oluşturulan indeksler aracılığı ile öngörebilmenin mümkün olup olmadığını araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma yaş ortalaması 37,39 ± 12,65 yıl (aritmetik ortalama ± standart sapma) (16-71) olan 31'i kadın 33 DEA olgusunda, yaş ortalaması 34,80 ± 8,50 yıl (19-51) olan 24'ü kadın 25 ADE olgusunda ve yaş ortalaması 37,21 ± 11,39 yıl (18-59) olan 13'ü kadın 28 kontrol olgusunda gerçekleştirildi. Karşılaştırmalarda otomatik tam kan sayımlarından elde edilen ortalama eritrosit hacmi (MCV), ortalama eritrosit hemoglobini (MCH), eritrosit dağılım genişliği (RDW) değerleri ile mikrositik anemi faktörü (MAF= [hemoglobin x MCV]/100) ve hacim-hemoglobin/dağılım faktörü (VHDWf= [(MCV×hemoglobin)/(RDW×100)]) indeksleri kullanıldı. Gebelik, vitamin B12 veya folat eksikliği, hemoglobinopati, tiroid hastalığı, hiperlipidemi, enfeksiyon, akut faz reaktanları yüksekliği, benign veya malign hematolojik hastalıklar, solid organ tümörleri, bağ dokusu hastalıkları, diyabetes mellitus veya sistemik etkili ilaç kullanımı olan olgular değerlendirilmedi. DEA ve ADE tanımlamalarında serum ferritin değeri <15 µg/l iken anemi olması veya olmaması esas alındı (WHO tanımı). Sağlıklı kontrol olguları belirle- nir iken tam kan sayımı parametrelerinin ve serum ferritin değerinin normal olması ve transferin saturasyonunun %20-50 olması koşulları arandı.

Bulgular: Gruplara ait otomatik tam kan sayım cihazlarından elde edilen parametreler ile bunlardan oluşturulan indekslerin aritmetik ortalama ± standart sapma (dağılım) değerleri Tablo 1'de, bunların karşılaştırılmalarında elde edilen p değerleri ise Tablo 2'de görülmektedir. ADE ile kontrol grubu arasında anlamlı farklılık gözlenen MAF ve VHDWf indeksleri için belirlenen eşik değerlerine ait duyarlılık, özgüllük, artı ve eksi yorum gücü, genel doğruluk ve Youden indeksi yüzdeleri ise Tablo 3'de gösterilmiştir.

Sonuç: Yüksek genel doğruluk ve Youden indeksi değerleri ile MAF <11,50 veya VHDWf <8,00 değeri eşik değer olarak kullanıldığı takdirde birinin sağlanması halinde tam kan sayımı normal tespit edilen bireyler arasında ADE'li olanların öngörülmesini sağlayabilir görülmektedir. Bu sonuçların rutine uyarlanabilmesi için çok daha büyük gruplarda tekrar değerlendirilmesine ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Anemisiz demir eksikliği, mikrositik anemi faktörü, tam kan parametreleri

Tablo 1. Gruplara ait parametreler ile indekslerin aritmetik ortalama ± standart sapma (dağılım) değerleri

	DEA (n= 33)	ADE (n= 25)	KONTROL (n= 28)
MCV	74,7 ± 10,2 (58,0-95,0)	86,4 ± 4,2 (80,4-95,8)	89,0 ± 3,4 (82,0-95,8)
MCH	23,86 ± 4,17 (16,40-31,10)	29,07 ± 1,98 (26,58-33,80)	29,34 ± 1,34 (27,53-33,50)
RDW	17,9 ± 2,6 (13,9-23,6)	14,6 ± 1,2 (12,1-16,7)	13,9 ± 1,2 (12,1-18,2)
MAF	7,69 ± 1,93 (3,65-10,82)	11,23 ± 0,85 (9,73-13,17)	12,66 ± 1,11 (10,25-15,20)
VHDWf	4,47 ± 1,56 (1,80-7,64)	7,75 ± 1,07 (6,53-10,16)	9,14 ± 1,05 (6,10-10,85)

Tablo 2. Gruplara ait parametreler ile indekslerin karşılaştırılmasından elde edilen p değerleri

	DEA x ADE	ADE x KONTROL	DEA x KONTROL
MCV	3,40 x10 ⁻⁷	0,019	3,09 x10 ⁻⁹
MCH	8,59 x10 ⁻⁸	0,565	1,30 x10 ⁻⁸
RDW	6,74 x10 ⁻⁸	0,051	4,55 x10 ⁻¹⁰
MAF	2,33 x10 ⁻¹²	2,49 x10 ⁻⁶	1,81 x10 ⁻¹⁷
VHDWf	2,99 x10 ⁻¹³	1,67 x10 ⁻⁵	6,75 x10 ⁻²⁰

Tablo 3. ADE ve Kontrol Gruplarına göre MAF ve VHDWf indeksleri için belirlenen eşik değerlerine ait duyarlılık, özgüllük, artı ve eksi yorum gücü, genel doğruluk ve Youden indeksi yüzdeleri

	Duyarlılık	Özgüllük	Artı yorum gücü	Eksi yorum gücü	Genel Doğruluk	Youden indeksi
MAF <11,20	%64,0	%89,3	%84,2	%73,5	%77,4	%53,3
MAF <11,50	%72,0	%85,7	%81,8	%77,4	%79,2	%57,7
MAF <12,00	%72,0	%71,4	%69,2	%74,1	%71,7	%43,4
MAF <12,50	%92,0	%64,3	%69,7	%90,0	%77,4	%56,3
MAF <12,70	%92,0	%50,0	%62,2	%87,5	%69,8	%42,0
VHDWf <7,70	%60,0	%96,4	%93,7	%73,0	%79,2	%56,4
VHDWf <8,00	%68,0	%89,3	%85,0	%75,8	%79,2	%57,3
VHDWf <8,50	%76,0	%78,6	%76,0	%78,6	%77,4	%54,6
VHDWf <9,00	%84,0	%57,1	%63,6	%80,0	%69,8	%41,1
VHDWf <9,20	%84,0	%42,9	%56,8	%75,0	%62,3	%26,9
MAF <11,50 veya VHDWf <8,00	%76,0	%92,9	%90,5	%81,2	%84,9	%68,9
MAF <11,50 ve VHDWf <8,00	%64,0	%82,1	%76,2	%71,9	%73,6	%46,1

Abstract:0333

[P-108]

ORAK HÜCRE VAKALARINDA SOL BÖBREK ATROFİSİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Ramazan Davran², Mürsel Davarcı³, Kenan Turgutoğlu¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Hatay, ³Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Orak hücre hastalıkları (OHH) vakalarında sol ve sağ böbrek atrofi arasında anlamlı bir farkın olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Hematoloji Servisine başvuran tüm OHH vakaları çalışmaya alındı.

Sonuç: Toplamda 311 hasta (153'ü bayan) çalışıldı. Toplam yedi (%2.2) hastada sol böbrek atrofisi tespit edilirken sadece bir (%0.3) hastada sağ böbrek atrofisi tespit edildi. Aradaki fark istatistiksel olarak yüksek şekilde anlamlıydı (p<0.001) (Tablo 1).

OHH'nda sol böbrek atrofisi anlamlı şekilde fazlaydı. Splenomegaliye bağlı sol böbrek damarlarında gelişen akım kusurları, nutcracker sendromu ve aortanın arkasından geçmek gibi sol renal venin yapısal kusurları, ve muhtemelen sol böbreğin kalbe daha yakın olması nedeniyle göreceli yüksek arter basıncının sebep olduğu endotel hasarı ve ateroskleroz bunun sebebi olabilir. Ancak sol testiküler venin sol renal vene boşalması ve buna bağlı toplumda sol varikoselin yüksek sıklığı, önemli bir splenomegali sebebi olan talasemilerin OHH vakalarına yüksek

oranda eşlik etmesi ve OHH vakalarının erken yaşlarında doku iskemisi ve enfarktü nedeniyle gelişen ödemli splenomegali nedenleriyle, splenomegaliye bağlı gelişen sol renal ven akım kusurları muhtemelen en önemli sebeptir.

Anahtar kelimeler: Orak hücre hastalıkları, splenomegali, sol böbrek atrofisi

Tablo 1. Ortak hücre hastalıklarına eşlik eden durumlar

Değişkenler	Görülme sıklığı
Sol böbrek atrofisi	%2.2 (7)
Sağ böbrek atrofisi	%0.3 (1) (p<0.001)*
Talasemiler	%44.0 (137)
Splenomegali	%12.5 (39)
Otosplenektomi	%48.5 (151)
Sigara	%7.0 (22)
Düzenli alkol tüketimi	%0.3 (1)
Çomaklaşma	%6.4 (20)
Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı	%4.8 (15)
Bacak yarası	%12.8 (40)
İnme	%7.0 (22)
Kronik böbrek hastalığı	%8.6 (27)
Akciğer hipertansiyonu	%11.8 (37)
Siroz	%3.5 (11)
Koroner kalp hastalığı	%8.0 (25)
Ölüm	%5.7 (18)

*Sol ve sağ böbrek atrofisi oranlarının karşılaştırılması

Abstract:0268

[P-109]

PROF. DR. MUZAFFER AKSOY ANISINA ANTALYA-İBRADİ'DA TALASEMİ VE HEMOGLOBİNOPATİ EĞİTİM VE TARAMASI. Duran Canatan¹, İbrahim Keser², Serpil Delibas¹, Ayça Aracı¹. ¹Akdeniz Kan Hastalıkları Vakfı, Hemoglobinopati Tanı Merkezi, Antalya, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Antalya

Giriş ve Amaç: Ülkemizde talasemi hemoglobinopatiler konusunda ilk çalışmalar Prof. Dr. Muzaffer Aksoy tarafından 1950'li yıllarda başlatılmıştır. Ancak doğduğu topraklarda bugüne kadar hiç bir çalışma yapılmamıştır. Çalışmanın amacı İbradı'lı Prof. Dr. Muzaffer Aksoy hocamızı, "Hocalarımızı doğdukları yerlerde anıyoruz" projesi ile, doğduğu bölgedeki insanlarla anmak, talasemi ve hemoglobinopatiler konusunda eğitim ve tarama yapmaktır.

Materyal ve Yöntem: Proje, İbradı merkez ve köylerinde 24-25 Eylül 2012 tarihlerinde gerçekleştirildi. İki günlük çalışma ile 438 kişiye eğitim verildi, 108 öğrenciye anket uygulandı ve 183 kişiden kan örneği alındı.

Sonuçlar: Kan örneklerinden Akdeniz Kan Hastalıkları Hemoglobinopati Tanı Merkezinde tam kan sayımı, kan grubu ve HPLC testi yapıldı. Toplam 183 kişiden alınan kan örneklerinden, 40 kişide anemi (%21.6), 1 kişide polisitemi(%0.5), 2 kişide trombositopeni (%1.0), 11 kişide trombositoz(%11), 2 kişide lökositoz(%1.0) ve 3 kişide lökopeni (%1.6) bulundu Anemi bulunan 40 kişinin 30'unda demir eksikliği anemisi (%16.3), 6 sında beta-talasemi taşıyıcılığı (%3.2) ve 4 ünde alfa-talasemi taşıyıcılığı

(%2.8) saptandı. Kan gruplarına bakıldığında 72 kişide A+(%39.3), 61 kişide O+(%33.3), 18 kişide B+(%9.8) 12 kişide A-(%6.5), 7 kişide O-(%3.8) 6 kişide B-(%3.2), 5 kişide AB+(%2.7) ve 2 kişide AB-(%1.1) bulundu.

Sonuç olarak; ülkemizin kan hastalıkları konusunda dünya çapında ünlü bilim insanı hocamız Prof. Dr. Muzaffer Aksoy doğduğu topraklarda anıldı, genç kuşaklara örnek bir rol modeli tanıtıldı, İbradı toplumuna talasemi konusunda eğitim ve sağlık eğitim hizmeti verildi.

Anahtar kelimeler: Muzaffer Aksoy, İbradı, Talasemi

Abstract:0457

[P-110]

TALASEMİ MAJÖR VE TALASEMİ TAŞIYICILARINDA SERUM LİPİT DÜZEYLERİ. Yasemin Işık Balcı¹, Şüle Ünal², Fatma Gümrük². ¹Pamukkale Üniversitesi tıp fakültesi çocuk hematoloji bilim dalı, Denizli, ²Hacettepe Üniversitesi tıp fakültesi çocuk hematoloji bilim dalı, Ankara

Giriş: Talasemi Majör hastalarında kardiyovasküler hastalıklar, kronik demir birikimi, doku hipoksisi, anormal lipoproteinler ve aterosklerotik durumlar nedeni ile en önemli ölüm nedenidir. Geçmiş yıllarda talasemi hastalarında lipit, lipoprotein düzeylerinde bozukluk ve aterosklerotik durumlar ile ilgili yapılan araştırmalar mevcuttur. Bazı çalışmalarda düşük LDL-kolesterol, düşük HDL-kolesterol ve yüksek trigliserit seviyeleri saptanırken, bazı çalışmalarda farklılık saptanmamıştır.

Bulgular: Çalışmamızda Talasemi majör ve Talasemi taşıyıcılarında lipit profili araştırılarak sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılmıştır. Grup 1; 131β Talasemi Majör, grup 2; 68 Talasemi taşıyıcısı, grup 3; 112 tane yaş ve cinsiyet uyumlu sağlıklı kontrol grubundan oluştu. Çalışmamızda, Talasemi Major hastalarında kontrol grubu ile karşılaştırıldığında düşük serum kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol ve yüksek trigliserit seviyesi bulundu. Talasemi taşıyıcılarında da sonuçlar benzer idi. Ayrıca Talasemi Majör hastalarında beyaz küresayısı LDL-kolesterol ve trigliserit sayısı ile pozitif ilişki, Talasemi taşıyıcılarında trombosit sayısı ile kolesterol ve LDL-kolesterol sayısı arasında pozitif ilişki saptandı.

Sonuç: Bu sonuçlar, İnflamatuar durumun Talasemi hastalarında kardiyovasküler hastalıklar için bir risk faktörü olduğunu ve lipit profilinin düzenli olarak izlenmesi gerektiğini düşündürdü.

Anahtar kelimeler: Talasemi, lipit profili, kardiyovasküler hastalık

Tablo 1. Lipit profili, hematolojik parametreler ve kan basıncı değerlerinin karşılaştırılması

	Grup 1	Grup 2	Grup 3	p değeri		
	β TM (n=131)	β TT (n=68)	Kontrol (n=112)	Grup 1-2	Grup 1-3	Grup 2-3
Hb	9.4±0.8	10.6±0.7	12.6±0.9	0.00	0.00	0.00
WBC	13.1±9.6	10.2±2.8	11.6±0.8	0.01	0.01	NS
PLT	442±178	325±96	298±79	0.00	0.00	NS
Ferritin	2487.3±1103.3	31.1±19.1	26.5±7.9	0.00	0.00	NS
Kolesterol	118.5±30.6	145.6±27.6	154.3±31.7	0.00	0.00	NS
LDL	59.1±27.6	82.5±24.9	89.6±26.1	0.00	0.00	NS
HDL	34.4±11.2	45.7±12.2	45.5±11.1	0.00	0.00	NS
Trigliserit	121.8±50.8	82.9±34.6	97.8±52.4	0.00	0.00	NS
Sistolik Kan Basıncı	106.1±10.5	101.8±11.5	102.5±10	0.02	0.03	NS
Diastolik Kan Basıncı	59.9±9.3	53.9±10.1	54.7±9.1	0.00	0.00	NS

Abstract:0482

[P-111]

PAROKSİSMAL NOKTURAL HEMOGLOBİNÜRİ KLONU TARANMASI VE TAKİBİ. Demet Çekdemir¹, Aysel Toçoğlu², Serdar Olt², Hasan Ergenç², Zeynep Kahyaoglu³, Ayşenur Uçar³, Tayfun Temiz³, Sümeyye Korkmaz³, Aysin Tulunay⁴, Hakan Cinemre³, Ali Tamer³. ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Sakarya, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Sakarya, ⁴Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji-İmmunoloji Bölümü, İstanbul

Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri (PNH) nadir bir tanı olmakla birlikte, MDS-RA, Coombs Negatif Hemolilik Anemi, Hemoglobinüri, Aplastik Anemi, açıklanamayan sitopeniler ve açıklanamayan trombozlar (venöz veya arteriyel) varlığında, klonun taranması halinde tanı konulma sıklığının artacağı bilinmektedir. MDS, akut lösemiye dönüşüm gösterebilen ve inefektif ve displastik hücre üretimi ile karakterize heterojen malign hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Patogenezi çok iyi bilinmemektedir. Yapılan çalışmalar kazanılmış multipl mutasyonların displazi ve inefektif hematopoeze yol açtığına vurgu yapmaktadır. Klinikte en sık refrakter anemi (RA) tablosuyla karşılaşılmasına rağmen pansitopeni ile de başvuru olabilirler. Yapılan çalışmalarda Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri MDS olgularında kromozomal anomalilerin daha az gözleendiği ve tedaviye cevabın daha iyi olduğu saptanmıştır. MDS hastalarında PNH sıklığı ile ilgili çok az çalışma bulunmaktadır.

Bulgular: Çalışmamızda, PNH araştırılması gereken hasta grubunda, PNH sıklığını araştırmayı amaçladık. Çalışmaya 18 MDS-RA olgusu ve 1 Aplastik anemi olgusu alındı. Hastaların yaş ortalaması 76.4 idi. Olguların 9'u (%48) erkek, 10'u (%52) kadındı. Bu olguların PNH paneline eritrositlerin CD59 ekspresyonu, monosit ve granülositlerin fluer yöntemi ile bakıldı. Aplastik anemili olgumuzda %1,9 Granülosit klonu tespit edilmiştir.

Sonuç: Olgu sayısının artması ile klonun saptanabilirliği artacaktır. Yılda bir kez, bu olgularda PNH klonunun bakılması uygun olduğu bilinmektedir.

Anahtar kelimeler: PNH, Klon Takibi

Abstract:0329

[P-112]

HİDROKSİÜRE ORAK HÜCRE HASTALARININ SAĞKALIMINI UZATAN BİR TEDAVİ YAKLAŞIMI OLABİLİR. Mehmet Rami Helvacı¹, Yusuf Aydın², Orhan Ayyıldız³, Kenan Turgutoğlu¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Orak hücre hastalıklarında (OHH) hidroksiüre tedavisi, ağırlı kriz sıklığı ve sağkalım arasında herhangi bir ilişkinin olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Hidroksiüre tedavisi almayan OHH vakaları Mart 2007 ila Aralık 2012 tarihleri arasında çalışıldı. Hastaların senelik ortalama ağırlı kriz sayıları öğrenildi ve onlardan ağırlı krizlerinin ortalama şiddetini 0 ile 10 arasında derecelendirmeleri istendi. Senede en az bir ağırlı kriz geçirenler birinci gruba, birden az kriz geçirenler

ikinci gruba ve ömründe hiç ağırlı kriz geçirmemiş hastalar üçüncü gruba alındı. Sonra hastalara 15mg/kg/gün dozunda hidroksiüre tedavisi başlandı ve bu doz bazı vakalarda hasta uyumu ve ihtiyacına göre 35mg/kg/gün dozuna kadar arttırıldı.

Sonuç: Toplam olarak 273 hasta (135'i bayan) çalışıldı. Çoğunluğu (%79.1) senede en az bir ve %10.6'sı nadir ağırlı kriz geçirmekteydi. Diğer taraftan hastaların %10.2'si ömründe hiç ağırlı kriz geçirmemişti. Birinci gruptan üçüncü gruba doğru çıkıldıkça ortalama yaş kademesi olarak artmaktaydı (28.0, 31.0 ve 35.5 sene) ve birinci ve üçüncü gruplar arasındaki fark yüksek şekilde anlamlıydı (p<0.000) (Tablo 1). Hidroksiüre tedavisiyle senelik ortalama ağırlı kriz sayısı (10.1'e karşılık 1.3, p<0.000) ve şiddeti (7.3'e karşılık 2.4, p<0.001) anlamlı şekilde azalma gösterdi (Tablo 2).

Artmış ağırlı kriz sayısı OHH'nda kısalmış sağkalıma işaret edebileceğinden, bu vakalarda hidroksiüre tedavisi ağırlı kriz sayısını anlamlı şekilde azaltmak suretiyle sağkalımda uzamaya neden olabilir.

Anahtar kelimeler: Hidroksiüre, orak hücre hastalıkları, ağırlı kriz

Tablo 1. Orak hücre hastalarının ağırlı kriz sıklığına göre dağılımı

Değişkenler	Sık ağırlı kriz geçiren vakalar	p-değeri	Nadir ağırlı kriz geçiren vakalar	p-değeri	Ağırlı kriz geçirmeyen vakalar	p-değeri*
Görülme sıklığı	%79.1 (216)	<0.001	%10.6 (29)	>0.05	%10.2 (28)	<0.001
Ortalama yaş (sene)	28.0 ± 8.9 (14-59)	>0.05	31.0 ± 9.8 (17-54)	>0.05	35.5 ± 10.3 (18-58)	0.000

*Birinci ve üçüncü gruplar arasındaki karşılaştırma sonuçları

Tablo 2. Hidroksiüre tedavisi öncesi ve sonrasında ağırlı kriz sıklığı ve şiddeti

Değişkenler	Hidroksiüre tedavisi öncesi	p-değeri	Hidroksiüre tedavisi sonrası
Ortalama ağırlı kriz sayısı (sene)	10.1 ± 10.9 (1-48)	<0.000	1.3 ± 0.9 (0-4)
Ortalama ağırlı kriz şiddeti	7.3 ± 2.5 (0-10)	<0.001	2.4 ± 1.9 (0-10)

Abstract:0404

[P-113]

ORAK HÜCRE HASTALARINDA HİDROKSİÜRE TEDAVİSİ VE SAĞLIK GÖSTERGELERİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Özlem Aslan², Ayşegül Kurt¹, Gözde Varan¹, Celal Yücel Batmacı¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Orak hücre hastalıklarında (OHH) hidroksiüre tedavisi ile sağlık göstergeleri arasındaki ilişkiyi anlamaya çalıştık.

Yöntem: Hidroksiüre tedavisi almayan OHH vakaları çalışıldı. Hastaların senelik ortalama ağırlı kriz sayıları öğrenildi ve onlardan ağırlı krizlerinin ortalama şiddetini 0 ile 10 arasında derecelendirmeleri istendi. Sonra hastalara 15mg/kg/gün dozunda hidroksiüre tedavisi başlandı ve bu doz bazı vakalarda hasta uyumu ve ihtiyacına göre 35mg/kg/gün dozuna kadar arttırıldı.

Sonuç: Toplamda 337 hasta (169'u bayan) çalışıldı. Hidroksiüre tedavisiyle senelik ortalama ağırlı kriz sayısı

(10.3'e karşılık 1.7, $p < 0.000$) ve şiddeti (7.8'e karşılık 2.2, $p < 0.001$) anlamlı şekilde azalma gösterdi. Tedavi ile vücut ağırlığı, ortalama hematokrit değeri ve ortalama kırmızı küre hacmi anlamlı şekilde artarken, ortalama beyaz küre ve trombosit sayıları, serum toplam ve direk bilirubin ve laktat dehidrojenaz değerleri anlamlı şekilde azaldı (hepsi için $p < 0.000$) (Tablo 1).

OHH'nda hidroksiüre tedavisiyle vücut ağırlığı ve ortalama hematokrit değeri anlamlı şekilde artarken, ağırlı kriz sayısı ve şiddeti ve serum toplam ve direk bilirubin değerleri anlamlı şekilde azalmaktadır.

Anahtar kelimeler: Hidroksiüre, orak hücre hastalıkları, hematokrit

Tablo 1. Orak hücre hastalarının hidroksiüre tedavisi öncesi ve sonrası sağlık göstergeleri

Değişkenler	Tedavi öncesi	p-değeri	Tedavi sonrası
Ağırlı kriz sayısı (sene)	10.3 ± 10.6 (0-48)	<0.000	1.7 ± 1.1 (0-6)
Ağırlı kriz şiddeti (0-10)	7.8 ± 2.2 (0-10)	<0.000	2.2 ± 1.7 (0-10)
Vücut ağırlığı (kg)	59.1 ± 11.4 (37-95)	<0.000	65.2 ± 13.0 (46-107)
Beyaz küre sayısı (mikrolitre)	15.050 ± 6.148 (4.890-38.800)	<0.000	11.349 ± 5.029 (5.010-31.850)
Hematokrit (%)	23.2 ± 4.0 (16-35)	<0.000	27.8 ± 3.4 (20-36)
Ortalama kırmızı küre hacmi (femtolitre)	88.7 ± 9.6 (57-112)	<0.000	105.2 ± 13.6 (66-129)
Trombosit (mikrolitre)	449.840 ± 217.370 (169.000-1.561.000)	<0.000	430.840 ± 142.681 (219.000-936.000)
Toplam bilirubin (mg/dl)	5.3 ± 5.6 (0.6-38.2)	<0.000	3.1 ± 2.2 (0.7-11.0)
Direk bilirubin (mg/dl)	2.0 ± 3.4 (0.2-15.0)	<0.000	0.9 ± 0.9 (0.2-6.0)
Laktat dehidrojenaz (IU/L)	647.5 ± 265.8 (196-1.552)	<0.000	509.9 ± 315.4 (235-2.218)

Abstract:0188

[P-114]

DEMİR EKSİKLİĞİNİN KENDİSİ VEYA ANEMİSİ LİPİD PARAMETRELERİNDE DEĞİŞİKLİĞE YOL AÇMAMAKTADIR. Cengiz Beyan¹, Esin Beyan².
¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

Amaç: Anemisiz demir eksikliği (ADE) demir eksikliği anemisinden (DEA) üç kat daha yaygın olup, 1988-1994 yıllarına ait ABD'deki NHANES III (National Health and Nutrition Examination Survey) verilerine göre DEA erişkinlerin %1-2'sinde gözlenir iken, ADE kadınların yaklaşık olarak %11'inde, erkeklerin ise %4'ünde görülmektedir. Lipid parametrelerinin demir eksikliği anemisi bulunan olgularda sağlıklı olgulardan farklılık gösterdiğine dair çelişkili çalışmalar mevcuttur. Bazı çalışmalarda demir eksikliğinin hipolipidemiye yol açarak aterosklerozla karşı koruma sağladığı ileri sürülür iken, bazı çalışmalarda ise demir eksikliğinin lipid parametrelerine bir etkisi gösterilememiştir. Bu çalışmada, DEA ve ADE'li olgularda demirin eksik olmasının veya anemi bulunmasının lipid parametreleri yönünden etkisi olup olmadığını değerlendirmek amaçlanmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma yaş ortalaması 38,44 ± 14,01 yıl (aritmetik ortalama ± standart sapma) (16-71) olan 22'si kadın 25 DEA olgusunda, yaş ortalaması 34,43 ± 8,61 yıl (19-51) olan 22'si kadın 23 ADE olgusunda ve yaş ortalaması 37,19 ± 11,70 yıl (18-55) olan

11'i kadın 21 sağlıklı kontrol olgusunda gerçekleştirildi. Karşılaştırmalarda olgulara ait total kolesterol, HDL kolesterol ve trigliserit değerleri ile bu değerlerden elde edilen total kolesterol / HDL kolesterol oranı kullanıldı. Lipid metabolizma bozukluğu, karaciğer yağlanması, gebelik, vitamin B12 veya folat eksikliği, hemoglobinopati, tiroid hastalığı, enfeksiyon, akut faz reaktanları yüksekliği, benign veya malign hematolojik hastalıklar, solid organ tümörleri, bağ dokusu hastalıkları, diyabetes mellitus veya sistemik etkili ilaç kullanımı olan olgular değerlendirilmelere dahil edilmedi. DEA ve ADE tanımlamalarında serum ferritin değeri <15 µg/l iken anemi olması veya olmaması esas alındı (WHO tanımı). Sağlıklı kontrol olguları belirlenir iken tam kan sayımı parametrelerinin ve serum ferritin değerinin normal olması ve transferin saturasyonunun %20-50 olması koşulları arandı.

Bulgular: Gruplara ait total kolesterol, HDL kolesterol ve trigliserit değerleri ile total kolesterol / HDL kolesterol oranının aritmetik ortalama ± standart sapma (dağılım) değerleri Tablo 1'de, bunların karşılaştırılmalarından elde edilen p değerleri ise Tablo 2'de görülmektedir. DEA grubu, ADE grubu ve sağlıklı kontrol grubu arasında yapılan tüm karşılaştırmalarda anlamlı farklılık yoktur.

Sonuç. Sonuç olarak, demir eksikliğinin kendisi veya anemisi lipid parametrelerinde herhangi bir değişikliğe yol açmamaktadır.

Anahtar kelimeler: Anemi, demir eksikliği, lipid parametreleri

Tablo 1. Gruplara ait toplam kolesterol, HDL kolesterol ve trigliserit değerleri ile toplam kolesterol / HDL kolesterol oranının aritmetik ortalama ± standart sapma (dağılım) değerleri

	Tüm Demir Eksikliği Olguları (n= 48)	DEA Grubu (n= 25)	ADE Grubu (n= 23)	Kontrol Grubu (n= 21)
Total kolesterol	175,52 ± 37,07 (86-247)	173,80 ± 38,24 (97-247)	177,39 ± 36,51 (86-240)	174,62 ± 33,49 (113-247)
HDL kolesterol	54,46 ± 10,75 (31-78)	55,84 ± 10,19 (31-72)	52,96 ± 11,36 (33-78)	52,10 ± 11,29 (34-81)
Trigliserit	94,60 ± 42,69 (32-197)	89,92 ± 44,91 (32-197)	99,70 ± 40,52 (39-195)	98,90 ± 56,43 (40-285)
Total kolesterol / HDL kolesterol	3,31 ± 0,85 (2,28-5,17)	3,18 ± 0,81 (2,28-5,17)	3,45 ± 0,89 (2,33-5,17)	3,48 ± 0,95 (2,11-5,37)

Tablo 2. Gruplara ait parametreler ile bunlardan oluşturulan indekslerin karşılaştırılmasından elde edilen p değerleri

	Tüm Demir Eksikliği Olguları x Kontrol Grubu	DEA Grubu x ADE Grubu	ADE Grubu x Kontrol Grubu	DEA Grubu x Kontrol Grubu
Total kolesterol	0,921	0,741	0,794	0,939
HDL kolesterol	0,422	0,361	0,802	0,248
Trigliserit	0,757	0,432	0,958	0,559
Total kolesterol / HDL kolesterol	0,480	0,282	0,910	0,259

Abstract:0132

[P-115]

VAN VE YÖRESİNDEKİ GERİATRİK HASTA POPÜLASYONUNDA ANEMİ SIKLIĞI VE SINIFLANDIRILMASI. Elife Eker Şimşek¹, Ramazan Esen², Senar Ebinc¹, Cengiz Demir². ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anbilim Dalı, Van

Anemi, Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ)'nün tanımına göre hemoglobin değerinin kadınlarda 12 g/dl, erkeklerde 13 g/dl değerinin altında olmasıdır. Yaşlılarda anemi yaygın bir sağlık problemidir. Yaşla beraber anemi sıklığı daha da artmaktadır. Geçmişte anemi yaşlanmanın doğal bir sonucu olarak kabul edilirdi. Ancak günümüzde aneminin sağlığın bozulduğunun bir göstergesi olduğu ve düzeltilmediği takdirde olumsuz sonuçlarının ortaya çıkacağı çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir. Yaşlı popülasyondaki aneminin üçte biri beslenme (demir, B12, folat) eksikliğine bağlı, üçte biri kronik hastalık anemisi, üçte biri ise nedeni bilinmeyen anemi olarak karşımıza çıkmaktadır.

Anemi, yaşlılarda sık görülen, belirgin morbidite ve mortalitede artışa ve yaşam kalitesinde azalmaya neden olan önemli bir sağlık sorunudur. Toplumların giderek yaşlanıyor olmasının sonucu olarak gelecekte anemi prevalansının ve dolayısıyla sağlık sistemine yükünün hızla artması beklenmektedir. Bu çalışmada hastanemiz polikliniklerine başvuran 60 yaş ve üstü hastalarda anemi sıklığı ve nedenlerinin araştırılması amaçlandı. Çalışmaya Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi polikliniklerine başvuran 60 yaş ve üstü 1192 hasta alındı. Anemi tanısı Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) kriterlerine göre serum hemoglobin değerinin erkeklerde 13 g/dL'nin, kadınlarda 12 g/dL'nin altında olması ile konuldu. MCV:77 fl ve altı mikrositer anemi, 78-95 fl arası normositer anemi, 96 fl ve üzeri makrositer anemi olarak sınıflandırıldı. Yaş ortalaması kadınlarda 69,7, erkeklerde 69,8 idi. Ortalama Hb değeri erkeklerde 13,7gr/dl, kadınlarda 13 gr/dl ölçüldü. Çalışmamızda 60 yaş üstü yaşlı popülasyonunda anemi oranı %28,5 olarak bulundu. Erkeklerde anemi kadınlardan daha sık gözleendi. Her iki cinsiyette de normositer anemi %72,1 oranında daha fazla saptandı. Onu sırasıyla mikrositer (%19,4) ve makrositer anemi (%8,5) izledi. Anemi en sık 80 yaş üstü hasta grubunda gözleendi. 60-70 yaş arasında erkeklerde anemi kadınlardan 1.89 kat daha sıkı(p=0.001).

Anahtar kelimeler: Geriatrik Anemi, Anemi Sınıflandırması, Yaşlılarda Anemi

Abstract:0459

[P-116]

MOTOR MENTAL GERİLİK İLE BAŞVURAN KONJENİTAL METHEMOGLOBİNEMİ TİP 2 OLGUSU. Hüseyin Tokgöz, Ümran Çalışkan, Erdem Ak, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Hemoglobin (Hb) eritrositlerde bulunan ve dokulara oksijen (O₂) taşınmasını sağlayan bir moleküldür. Çeşitli oksidatif streslerle oksitlenmesi sonucu bu demir üç değerli ferri (Fe⁺³) hale gelirse methemoglobini oluşur.

Konjenital methemoglobinemi nadir gözlenen genetik bir hastalıktır. Dört tipi mevcuttur. Tip 2 formunda generalize tüm dokularda sitokrom b5 redüktaz enzim eksikliği vardır ve santral sinir sistemini ilgilendiren (mental

motor retardasyon, mikrosefali) semptomlar siyanoza eşlik eder. Bu yazıda mental retardasyonla giden konjenital methemoglobinemi tip 2 vakası sunulmuştur.

Olgu: 11 aylık, kız hasta çocuk nöroloji polikliniğinde mikrosefali ve gelişme geriliği nedeniyle takip edilirken fizik muayanesinde siyanozu tespit edilmesi üzerine kliniğimize yönlendirildi. Özgeçmişinde ilaç kullanma hikayesi yok ve siyanozu doğumdan itibaren mevcuttu. Fizik muayenede boy: 62 cm (<3p) VA: 5,4 kg (<3p) Baş çevresi (<3p), mikrosefali, başını tutamıyor, emekleme yok, oturamıyor, alt ekstremitede paralizisi mevcut. Nazal %100 oksijen verilmesine rağmen siyanozu devam etti, arteriyel kan gazı incelemesinde pH 7.33, pO₂ 136 mm Hg, pCO₂ 31 mm Hg, methemoglobin düzeyi %44 saptandı. Tam kan sayımında hemoglobin 11,3 gr/dl idi. Ekokardiyografisi normal idi. Beyin MR ında serebral fronto pariyetal bölgede atrofi bulguları, myelinizasyon geriliği saptandı. Hemoglobilin M hastalığı yönünden hemoglobin elektroforezi ve glukoz-6-fosfat-dehidrogenaz (G6PD) düzeyi normal saptandı. Konjenital methemoglobinemi tip 2 düşünüldü hastada ve yurt dışında sitokrom b5 redüktaz aktivitesi ve gen mutasyonu tespiti planlandı. İntravenöz metilen mavisi ile tedavi planlandı, ancak bulunamadığı için uygulanmadı.

Tartışma: Methemoglobinemi kalıtsal olduğunda, eritrosit NADH-methemoglobin redüktaz eksikliği veya M hemoglobin varlığına bağlı olarak gelişebilir ve yaşam boyu süren bir sorundur. NADH-sitokrom b5 redüktaz enzimi eksikliği çeşitli alt gruplara sınıflandırılır. Tip I en çok görülen şekildedir, sadece (soluble sitoplazmik enzim eksikliği) eritrositlerde eksiktir ve genellikle siyanoz dışında bulguları yoktur. Tip II enzim eksikliği, mental retardasyon mikrosefali spastisite, büyüme geriliği de birlikte olup daha ağır şekildedir. Bu tipte enzim eksikliğin eritrositler dışında; karaciğer, fibroblast ve beyinde de eksik olduğu gösterilmiştir. Nörolojik bulgular; 2-3 aylıkta ortaya çıkar ve hastalar 1 yaşında ölebilirler. Bizim olgumuz mental motor gerilik nedeniyle araştırılırken fark edilen siyanozu nedeniyle teşhise ulaşılması açısından ilgi çekicidir. Sonuç olarak mental retardasyonu etyolojisi araştırılan ve neden bulunamayan hastalarda, siyanozu olmasa bile konjenital methemoglobinemi tip 2 akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: methemoglobinemia, mental retardasyon, konjenital

Abstract:0374

[P-117]

SAĞLIKLI OLGULARDA ERİTROSİT PARAMETRELERİ İLE TROMBOSİT PARAMETRELERİ KORELASYON GÖSTERMEZ. Cengiz Beyan¹, Esin Beyan². ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

Amaç: Günümüzde tam kan sayımı ölçümleri otomatik tam kan sayımı cihazları ile gerçekleştirilmekte olup, bu cihazlar eritrosit ve trombositler ile ilişkili çeşitli indeksleri de rapor etmektedir. Wiwanitkit 215 sağlıklı gönüllüde yaptığı araştırmasında trombosit parametreleri ile eritrosit parametreleri arasındaki korelasyonu incelemiştir. Bu çalışmada eritrosit dağılım genişliği (RDW) ile trombosit dağılım genişliği (PDW) arasında anlamlı bir korelasyon bulunduğu rapor edilmiştir. Bizim çalışmamızın amacı sağlıklı kontrollerde eritrosit parametrelerinden eritrosit sayısı (RBC), hematokrit (HCT), ortalama

eritrosit çapı (MCV) ve RDW ile trombosit parametrelerinden bunlara karşılık gelen trombosit sayısı (PLT), plateletkrit (PCT), ortalama trombosit çapı (MPV) ve PDW arasında korelasyon olup olmadığını araştırmak ve çeşitli hematolojik hastalıklarda RDW ve PDW değişimlerini değerlendirmektedir.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmanın ilk aşaması yaş ortalaması 40,10 ± 15,38 yıl (aritmetik ortalama ± standart sapma) (18-70) olan 17'si erkek 31 sağlıklı kontrol olgusunda gerçekleştirildi. Sağlıklı kontrol olgularında eritrosit ve trombosit parametreleri arasındaki korelasyon değerlendirmelerini takiben RDW ve PDW için normalin üst sınırı tayin edildi. Çalışmanın ikinci aşamasında RDW ve PDW yüksekliği sıklığı yönünden 37 demir eksikliği, 13 kronik myeloproliferatif hastalık, 6 heterozigot hemoglobinopati, 2 kronik primer immün trombositopeni olgusu 31 sağlıklı kontrol olgusu ile; 13 trombositoz ve 2 trombositopeni olan olgu ise trombosit sayısı normal olan 77 olgu ile karşılaştırıldı. İstatistiksel değerlendirmelerde ilk aşamada Microsoft Office Excel 2007 yardımı ile Pearson korelasyon katsayıları hesaplandı. İkinci aşamada ise olgu sayılarına göre Fisher kesin khi kare analizi ile khi kare analizi testleri kullanıldı. Gebelik, tiroid hastalığı, hiperlipidemi, enfeksiyon, akut faz reaktanları yüksekliği, solid organ tümörleri, bağ dokusu hastalıkları, diyabetes mellitus veya sistemik etkili ilaç kullanımı olan olgular ile birden fazla hematolojik hastalığa sahip olan olgular (demir eksikliğinin eşlik ettiği kronik myeloproliferatif hastalıklar gibi) değerlendirme dışı tutuldu.

Bulgular: Sağlıklı kontrol olgularının aritmetik ortalama ± standart sapma (aralık) değerleri, sağlıklı kontrollerden üretilen normallik sınırları ve eritrosit ve trombosit parametrelerinin Pearson korelasyon katsayıları Tablo 1'de görülmektedir. Hiçbir karşılaştırmada parametreler arasında güçlü bir ilişkinin varlığı gözlenmemiştir. Sağlıklı kontrollerden hesaplanan RDW ve PDW üst değerleri kullanılarak yapılan çeşitli hematolojik hastalıklardaki RDW ve PDW yüksekliği sıklığı karşılaştırmaları Tablo 2'de gösterilmiştir.

Sonuç: Sonuçlarımız sağlıklı olgularda eritrosit parametreleri ile trombosit parametreleri arasında korelasyon olmadığını desteklemektedir.

Anahtar kelimeler: Eritrosit dağılım genişliği, eritrosit indeksleri, trombosit indeksleri

Tablo 1. Sağlıklı kontrol olgularının aritmetik ortalama ± standart sapma (aralık) değerleri, sağlıklı kontrollerden üretilen normallik sınırları ve eritrosit ve trombosit parametrelerinin Pearson korelasyon katsayıları

	Aritmetik Ortalama ± Standart Sapma	Aralık	Sağlıklı Kontrollere Göre Normallik Sınırı	PLT (x10 ⁹ /l)	PCT (%)	MPV (fl)	PDW (%)
RBC (x10 ¹² /l)	4,87 ± 0,37	4,16-5,49	4,13-5,61	-0,20	-0,29	-0,21	-0,10
HCT (%)	43,1 ± 3,2	36,9-51,0	36,7-49,5	-0,22	-0,32	-0,18	-0,12
MCV (fl)	88,5 ± 2,9	84,0-94,0	82,7-94,3	0,01	0,01	0,10	-0,07
RDW (%)	14,0 ± 1,2	11,8-17,3	11,6-16,4	-0,17	-0,11	-0,09	0,07
PLT (x10 ⁹ /l)	263 ± 50	173-371	163-363	-----	-----	-----	-----
PCT (%)	0,230 ± 0,042	0,151-0,316	0,146-0,314	-----	-----	-----	-----
MPV (fl)	8,8 ± 1,0	7,0-11,8	6,8-10,8	-----	-----	-----	-----
PDW (%)	15,4 ± 2,1	11,5-19,5	11,2-19,6	-----	-----	-----	-----

*Son dört sütun Pearson korelasyon katsayılarını göstermektedir

Tablo 2. Çeşitli hematolojik hastalıklardaki RDW ve PDW yüksekliği sıklığı karşılaştırmaları

	RDW >%16,4	PDW >%19,6
Sağlıklı Kontrol	1/31	0/31
Demir Eksikliği	19/37 (<0,001)	3/37 (0,245)
Demir Eksikliği Anemisi	16/20 (<0,001)	3/20 (0,055)
Anemisiz Demir Eksikliği	3/17 (0,121)	0/17 (1,000)
Kronik Myeloproliferatif Hastalık	4/13 (0,022)	2/13 (0,082)
Esansiyel Trombositemi	1/8 (0,372)	1/8 (0,205)
Polisitemia Vera	1/3 (0,171)	1/3 (0,088)
İdyopatik Myelofibrozis	2/2 (0,006)	0/2 (1,000)
Heterozigot Hemoglobinopati	3/6 (0,010)	0/6 (1,000)
Alfa Talasemi Minör	1/3 (0,171)	0/3 (1,000)
Beta Talasemi Minör	1/2 (0,119)	0/2 (1,000)
Hemoglobin D Taşıyıcısı	1/1 (0,062)	0/1 (1,000)
Kronik Primer İmmün Trombositopeni	0/2 (1,000)	2/2 (0,002)
PLT 100-450 x10 ⁹ /l	22/77	4/77
PLT >450 x10 ⁹ /l	6/13 (0,214)	2/13 (0,207)
PLT <100 x10 ⁹ /l	0/2 (1,000)	1/2 (0,123)

*P değerleri parantez içinde belirtilmiştir.

Abstract:0178

[P-118]

GEBELİĞİNDE RUTİN MULTİVİTAMİN DESTEĞİ ALAN İKİ ANNENİN BEBEĞİNDE NÖROLOJİK ETKİLENMEYE YOL AÇAN B12 EKSİKLİĞİ. Ebru Yılmaz Keskin¹, Hülya İnce², Sümeyra Başaran³. ¹Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Samsun, ²Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nörolojisi, Samsun, ³Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Samsun

B12 vitamini, santral sinir sisteminin gelişimi ve yaşamın ilk yıllarında gerçekleşen myelinizasyonuna ek olarak, normal fonksiyonunun devamlılığı için gereklidir. Süt çocukluğunda dönemde görülen B12 eksikliği en sık olarak annesinin B12 eksikliği olan ve sadece anne sütü ile beslenen bebeklerde görülür. Anne sütü alan dört aylık kız olgu (A), başını dik tutamama, iştahsızlık, çevresel uyaranlara ilgisizlik ve istemli hareketlerinin az olması; 6. ayın sonuna kadar sadece anne sütü alan ve sonrasında ek besinleri yetersiz alan 10 aylık erkek olgu (B) ise, solukluk, iştahsızlık, son aylarda istemli hareketlerinde azalma ve çevreye karşı ilgisizlik şikayetleri ile başvurdu. Olguların başvuru anındaki serum B12 değeri <150 pg/ml olarak ölçüldü [B olgusunda ek olarak serum homosistein >50 µmol/L (normal aralık: 5-12 µmol/L) bulundu]. Her iki olgunun annesinin serum B12 değeri <150 pg/ml ölçüldü. (B olgusunun annesinin ek olarak serum homosistein değeri 22,4 µmol/L bulundu). Her iki annenin de hem gebelik döneminde hem de doğum sonrasında hayvansal gıdalardan fakir beslendikleri, ancak kadın hastalıkları ve doğum uzmanınca önerilen dozda ve sürede multivitamin preparatını düzenli şekilde kullandıkları öğrenildi. A olgusunun kranial MR'da serebral beyaz cevherde hipomyelinizasyon görüldü. B olgusunun fizik muayenede mikrosefalik olduğu dik-kati çaktı. A olgusunun tam kan sayımındaki bulguları yaşı ile uyumluken, B olgusunda anemi (Hb: 6,3 g/dl), trombositopeni (platelet: 107 10⁹/µL) ve nötropeni

(mutlak nötrofil sayısı: $0.42 \cdot 10^3/\mu\text{L}$) bulundu ve periferik yaymada anizositoz, poikilositoz, makroovalositler, parçalanmış mikrositik eritrositler (şistositler) dikkati çekti. B12 replasman tedavisi ile her iki olgunun nörolojik bulgularında düzelme ve B olgusunun ek olarak hematolojik bulgularında düzelme kaydedildi. Ancak, A olgusunda tedavi başlangıcından 3.5 ay sonra yapılan Denver II gelişimsel testinde, halen yaşına göre gerilik (%27 oranında gecikme) saptandı. Her iki olgunun izlemi devam etmekte olup, B olgusuna tedavinin 15. gününde yapılan nörogelişimsel testte %24 oranında gerilik bulundu. Süt çocukluğu döneminde görülen B12 eksikliğinin erken tanı ve tedavisi önemlidir; eksikliğin ağırlığına ve süresine bağlı olarak, tedaviye rağmen, kalıcı nörolojik etkilenme ortaya çıkabilir. Ülkemizde gebelik döneminde rutin olarak verilen multivitamin preparatlarının B12 içeriği, özellikle sosyoekonomik düzeyi düşük bölgelerde, vejeteryan diyet ağırlıklı beslenen annelerin ihtiyaçlarını karşılamayabilir ve bu annelere laktasyon boyunca da B12 desteği verilmesi gerekebilir.

Anahtar kelimeler: B12 eksikliği, süt çocukluğu

Abstract:0485

[P-119]

KAWASAKİ HASTALIĞINDA İNTRAVENÖZ İVIG TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ. Yasemin Altuner Torun, Mehmet Akif Dündar, Hümevra Arslaner, Arife Canpolat. *Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Kayseri*

Kawasaki hastalığı beş yaş altında görülen ateş, döküntü, bilateral nonoksidatif konjunktivit, servikal lenfadenit, ağız içi ve el ayak değişiklikleri ile karakterize kendini sınırlayan bir vaskülitir. Hastalığın en önemli komplikasyonu koroner arter anevrizmasıdır. KD tedavisi için standart tedavi yüksek doz İVIG (2 g / kg) ve aspirindir. Hemolitik anemi intravenöz immunglobulin (İVIG) tedavisinin nadir fakat bildirilen yan etkisidir. Hemoliz riski yüksek doz İVIG alan hastalarda daha fazla görülür.

Daha öncesinde sağlıklı olan 3 yaş kız hasta altı gündür süren ateş, yaygın makulopapüler döküntü, bilateral nonoksidatif konjunktivit, servikal lenfadenit, ayaklarda eritem ve ödem, oral mukozal değişikliklerle başvurdu. EKO'sunda minimal perikardial efüzyon saptandı. Hastaya Kawasaki hastalığı tanısı konuldu. İVIG ve aspirin tedavisi verildi. Bir hafta sonraki kontrolünde Coombs pozitif hemolitik anemi saptanan hasta pulse intravenöz metilprednizolon (30 mg/kg) tedavisi aldı. Kardiyak komplikasyon gelişmeyen hasta klinik olarak iyileşme sağladı.

Hemolitik anemi İVIG tedavisinin sebebi tam olarak açığa çıkarılamamış olan ciddi bir yan etkisidir. Hemolizin nedeni multifaktöriyel olup İVIG preparatında olan izohemaglutininler (anti-A/B antikörleri), anti-eritrosit antikörleri, Kawasaki hastalığındaki immüne disregülasyon ve artmış eritrosit sekestrasyonu sorumlu olarak gösterilmiştir. Sonuç olarak, yüksek doz İVIG ile tedavi edilen hastalarda hemolitik anemi açısından dikkatli olunmalıdır. Hemoliz takibi için İVIG tedavisi sonlandıktan sonra 24-48 saat aralıklarla bir hafta boyunca hemoglobin düzeyinin takip edilmesi hastanın yararına olacaktır.

Anahtar kelimeler: İVIG tedavisi, Otoimmün hemolitik anemi

Abstract:0407

[P-120]

KONVÜLZYONLA PRESENTE OLAN GLUKOZ-6 FOSFAT DEHİDROGENAZ OLGUSU. Alparslan Merdin, Fatma Avcı. *Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya*

Giriş: Glukoz 6 fosfat dehidrogenaz(G6PD) enzim eksikliği, insanlarda hastalık yaptığı bilinen en sık enzim bozukluğudur. G6PD hücreyi oksidatif stresten korumaya yarayan glutatyon yapımında rol alan NADPH'nin sentezinde rol almaktadır

Olgu Sunumu: 70 yaşında kadın hasta halsizlik şikayeti ile Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Acil Servisi' ne başvurdu. Hastanın generalize tonik klonik tarzdaki nöbetleri takiplerinde spontane olarak geriledi. Hastanın fizik muayenesinde hepatosplenomegalisi yoktu, periferik lenfadenopatisi ve sarılık bulguları yoktu. Takiplerinde bilinci açık, oriente ve koopere idi. Vücut sıcaklığı 36,8 Celcius derece idi.

Hastanın beyin MRI(magnetic resonance imaging) ve difüzyon beyin MRI normal bulgular göstermekte idi. Hastanın laboratuvar bulguları ise hemoglobin:8.5 g/dL, LDH: 685 U/L, direkt bilirubin: 0.45 mg/dL, total bilirubin: 6.67 mg/dL, retikülosit: 4.5 %, MCV: 104.6 fL, creatin: 0.7 mg/dL, platelet: 344.000 bin/microlitre, Na: 140 meQ/L, K: 4.2 meQ/L, albümin: 4.2 mg/dL ve calcium: 9.8 mg/dL olarak geldi. Hastanın periferik yaymasında normokrom-normositer eritrositleri mevcuttu, atipik hücre ve blast mevcut değildi, şistositler ve fragmantasyon görülmemekte idi. Hastanın direkt ve indirekt coombs testleri negatif olarak geldi. Hastanın diğer laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Hastanın klinikte tetkik edilen elektroensefalografisi normal olarak görüldü ve nöbeti tekrar etmeyen hastanın konvülsiyonu nöroloji bölümünce akut semptomatik anemiye bağlandı.

Hastanın hemoglobin elektroferezi normal bulgularında idi. Hastaya 2 ünite eritrosit replasmanından bir gün sonra tekrar hemoglobin değerleri acildeki değerleri seviyesine indi. Hastanın anamnez sorgulamasında, acile başvurusundan iki gün öncesinde bakla yeme öyküsü vermesi nedeni ile gönderilen glukoz 6 fosfat dehidrogenaz(G6PD) enzim düzeyi 1.7 IU/gHb(4-10) olarak geldi. Serviste tetkikinin 3. gününde hastanın hemoglobin, bilirubin ve diğer laboratuvar değerleri normal değerlere geldi ve şikayetleri gerileyen hasta iyilik hali ile taburcu edildi.

Tartışma: Favizm G6PD eksikliği olan kişilerde görülün, güçlü oksidan özelliği olan Fava fasulyesi (fava bean) veya baklasının (Vicia fava veya Vicia faba) sonra ortaya çıkan ve bazan şiddetli hemolizle seyreden bir hastalıktır. Fava fasulyesi özellikle Akdeniz havzasında yetiştirilip tüketilmekte olup, doğal olarak favizm bu bölge halklarında sıklıkla görülmektedir. Akut hemolitik krize sekonder konvülsiyon gelişimi çok nadir olup literatürde olgu düzeyinde bildirilmiştir. Biz de sunduğumuz bu olguda konvülsiyonla ilişkili bir favizm olgusunu bildirdik ve özellikle Akdeniz Bölgesi'nde hemoliz bulguları olan hastalarda G6PD enzim eksikliğinin sürekli akılda tutulması gerektiğini ve hemoliz sonucunda çok değişken klinik durumların görülebileceğini gösterdik.

Anahtar kelimeler: Favizm, glukoz 6-fosfat dehidrogenaz enzim eksikliği, konvülsiyon

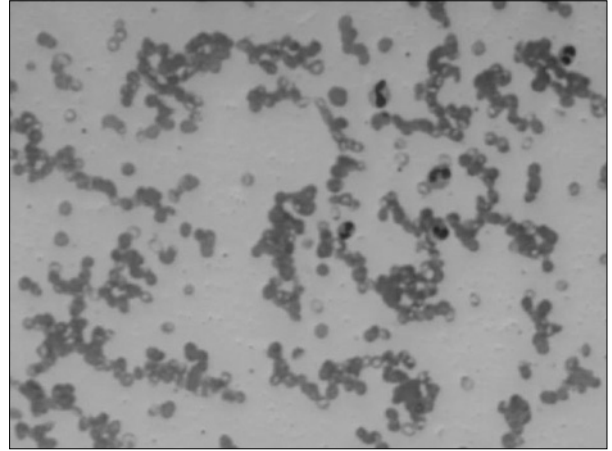
Abstract:0127

[P-121]

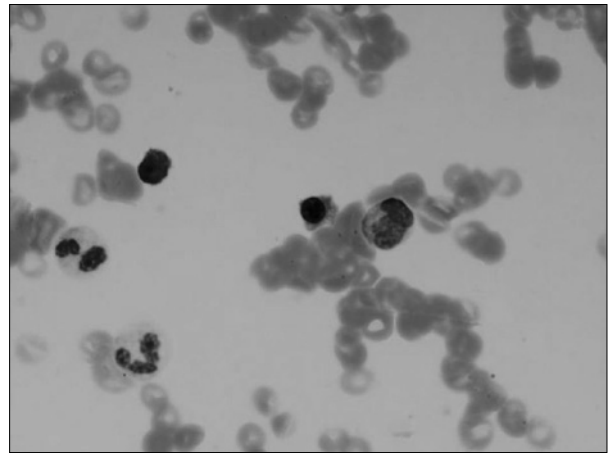
BİR OLGU NEDENİYLE EVANS SENDROMU. Turgay Fen. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

52 yaşında kadın hasta halsizlik, solukluk şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede skleraları ikterik, konjonktivaları soluk, cilt rengi hafif ikterikti. Sistem muayeneleri normaldi. Karaciğer, dalak palpe edilemedi. Laboratuvar tetkiklerinden tam kan tetkikinde Hb 7.7 gr/dl, Hct %22.9, lökosit: 5700/mm³, trombosit 61000/mm³, eritrosit(KK) 1.970000/mm³ periferik yaymada Nötrofil%75, lenfosit%18, monosit%6, eozinofil%1, ayrıca seyrek eritroblast ve genç miyeloid hücreler görüldü. Retikülosit 271800/mm³ %13.57, MCV 109.1 fl, MCH 36.8 pg/eritrosit, MCHC 33.7g/dl, sedimentasyon 2 mm/saat, KK morfolojisinde normokrom, normo-mikromakromegalositler, polikromazi görüldü. Trombositopeni ile uyumlu idi, makro trombositler görüldü. Koagülasyon tetkikinde: Protrombin zamanı 13.5sn, INR 1.09, APTT 52.7sn idi. Normal plazma ile düzeltme testinde 0. saat APTT 53.5 sn, 2. saat APTT:61.7 sn. Lupus antikoagulanı 166.3 (27-42). Faktör8 %39, Faktör9 %21, Faktör11 %33, Faktör2%56, Faktör5 %62, Faktör 10 %66, Faktör 12: %47. Biyokimya tetkikinde patolojik olanlar total bilirubin:1.78 mg/dl (0.3-1.3), direkt bilirubin(DB) 0.2 mg/dl (0.1-0.2), indirekt bilirubin(İB) 1.47 mg/dl (0.1-1.0), LDH 538 U/L(50-248), serum demiri 69 µg/dl (70-180), total demir bağlama kapasitesi 353 µg/dl (155-300), haptogloblin 288 mg/L (360-1950) idi.. Serum ferritini:18 ng/ml idi. ANA, ANCA Negatif, Anti Trombosit Antikor ++++ Pozitif idi. Anti Kardiolipin Antikor IgG 20.6 GPL U/ml(0-10), Anti Fosfatidilserin Antikor IgG 17.1 GPL U/ml(0-10) idi. Direkt ve İndirekt Coombs testleri: ++++ Pozitif idi. Hastanın laboratuvar tetkiklerinin hemolitik anemi ile uyumlu olması ve Coombs testlerinin pozitif olması nedeniyle Oto İmmün Hemolitik anemi olarak kabul edildi. Ayrıca birlikte trombositopeni olması ve Anti Trombosit Antikor pozitifliği de İmmün trombositik purpura tanısının konmasına neden olmuştur. Olgu mevcut laboratuvar tetkikleri ile Oto İmmün Hemolitik anemi ve İmmün trombositik purpura birlikteliği olan Evans Sendromu olarak kabul edildi. Tanı koymak için kemik iliği aspirasyonunun gerekli olmadığı düşünüldü. Bundan başka koagülasyon testlerinde de uzama olduğu ve Lupus Antikoagulanı nın pozitif olduğu, buna bağlı olarak Faktör aktivitelерinde azalma görüldü. Hastaya 1 mg/kg/gün metil prednizolon başlandı. Bir ay sonra yapılan tetkiklerinde Hb 11.1 gr/dl, Hct %34.1, lökosit 6000/mm³, trombosit 82000/mm³, retikülosit 62000/mm³, %1.81, MCV 99.3 fl, MCH 32.5pg/eritrosit, MCHC 32.8g/dl, KK morfolojisi normokrom, normositer olarak görüldü. İB:1.18 mg/dl idi. Tanıdan iki ay sonra yapılan tetkiklerinde Hb13.0 gr/dl, Hct%38.5, lökosit 8300/mm³, trombosit115000/mm³, KK 3790000/mm³, İB 1.08 mg/dl, LDH 207 U/L, retikülosit 33000/mm³, %0.94, Direkt ve İndirekt Coombs testleri: +++ Pozitif idi. Laboratuvar tetkiklerinden hastanın yapılan tedaviye cevap verdiği ve Coombs testi pozitifliğinin titresi azalarak devam ettiği görüldü.

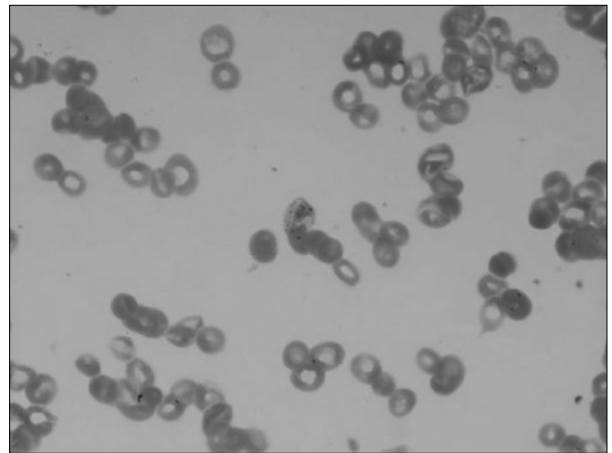
Anahtar kelimeler: Hemolitik Anemi, ITP, Evans Sendromu



Şekil 1. Eritrositlerde Aglütinasyon



Şekil 2. Periferik Yaymada Eritroblast



Şekil 3. Eritrositlerde Polikromazi

Abstract:0267

[P-122]

EVLİLİK ÖNCESİ TALASEMİ TESTİ YAPTIRAN YABANCI UYUKLULAR. Duran Canatan, Serpil Delibaş. Akdeniz Kan Hastalıkları Vakfı, Hemoglobinopati Tanı Merkezi, Antalya

Giriş ve Amaç: Antalya, turizm başkenti olarak en fazla yerli ve yabancı göç alan şehrimizdir. Antalya'da 1994 yılından itibaren İl Hıfzıssıha Kurul kararı ile, 2002 yılından itibaren yönetmelik gereği, evlilik öncesi talasemi testleri yapılmaktadır.

Antalya'da yerel halkta yapılan tarama çalışmalarında beta talasemi sıklığı %13 ve alfa talasemi sıklığı %6.5 bulunmuştur. Akdeniz Kan Hastalıkları Vakfı Hemoglobinopati Tanı merkezi 2004 yılında bakanlık tarafından ruhsatlandırılmış Antalya'da dört merkezden birisidir. Yabancılar ile evlenenler özellikle merkezimize başvurumaktadırlar. Son bir yılda merkezimize başvuran yabancı gelin ve damatların profilini görmek için bu çalışmayı sunmak istiyoruz.

Materyal ve Yöntem: Evlilik öncesi talasemi testi için merkeze gelen çiftlerin kayıtları yapıldıktan sonra kan örnekleri alınmakta, alınan kan örneklerinden tam kan sayımı ve yüksek performanslı likid kromatografi (HPLC) yöntemi çalışılmaktadır.

Sonuçlar: Son bir yıl içinde kayıtlara baktığımızda toplam 6989 kişinin test için merkezimize başvurduğu, 5546 kişinin (%79.3) evlilik için, 1443 kişinin (%20.7) tanı amaçlı geldiği tesbit edilmiştir.

Evlilik için gelenlerin 476 kişinin (%8.5) yabancı uyruklu olduğu görülmüştür. Yabancı uyrukluların 414'ü kadın(%87) ve 64'ü erkekti(%13). Yabancı uyrukluların ülkelere dağılımı şöyledir; 162 Rusya(%34), 62 Almanya(%13), 49 Ukrayna(%10.3) 36 Azerbaycan(%7.6), 30 İngiltere (%6.3), 18 Gürcistan(%3.8), 17 Kırgızistan (%3.6), 16 Kazakistan (%3.4), 16 Moldova(%3.4), 14 İsviçre (%2.9), 10 Türkmənistan (%2.1) ve geri kalan 11 kişi farklı ülkelerdendir.

Son bir yıl içinde evlilik için gelen örneklerden 419 talasemi (%7.55) 37 Hb S (%0.66), 8 Hb G Coughatta(%0.14), 7 Hb D Los Angeles(%0.12), 2 Hb E(%0.03), 2 bilinmeyen anormal Hb(%0.03) ve birer adet Hb South Florida, Hb J İnan, Hb Wayne, Hb C, HbH, Hb Lusaka (%0.01) olmak üzere 71 anormal hemoglobin, toplam 490 kişide taşıyıcılık, sıklık %8.83 bulunmuştur.

Yabancı uyruklu 476 kişnin 2 sinde talasemi (%0.42) birer adet Hb D Los Angeles, Hb E ve Hb Lusaka olmak üzere toplam 5 kişide taşıyıcılık(%1.05) bulunmuştur.

Sonuç olarak, dış ve iç göçün en yoğun yaşandığı Antalya'da evlilik öncesi testlerde talasemi sıklığı yerel halka göre düşük bulunmuştur. Turistlerin geldiği ülkelerin yoğunluğu ile evlenen kişilerin ülkelerinin durumu benzerlik göstermektedir.

Anahtar kelimeler: evlilik öncesi test, talasemi, anormal hemoglobinler

Abstract:0322

[P-123]

ORAK HÜCRELİ ANEMİ VE TALASEMİLERLE BİRLİKTE OLAN ORAK HÜCRE HASTALIKLARININ ŞİDDETİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Yusuf Aydın², Orhan Ayyıldız³. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Orak hücreli anemi (OHA) ile talasemilerin eşlik ettiği orak hücre hastalıkları (OHH) arasında hastalık şiddeti açısından bir farkın olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHA ve talasemilerin eşlik ettiği OHH vakaları çalışmaya alındı.

Sonuç: Toplamda 218 OHA ve 58 alfa veya beta talaseminin eşlik ettiği OHH vakası çalışıldı. Çevresel kan beyaz küre ve trombosit sayıları OHA vakalarında istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksekti (her ikisi içinde $p < 0.05$). Diğer taraftan ortalama hematokrit değeri OHA vakalarında anlamlı şekilde düşüktü (Tablo 1). Her ne kadar OHA vakalarında çalıştığımız hastalıklar ve ölüm oranı yüksek ve ortalama ölüm yaşı düşükse de, muhtemelen OHH grubunun düşük örnek hacmi nedeniyle gruplar arasındaki farklar sadece akciğer hipertansiyonu, çomaklaşma ve otosplenektomi açısından istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0.05$) (Tablo 2).

Talasemilerin eşlik ettiği OHH vakalarında göreceli olarak baskılanmış hemoglobin S üretimi bu vakalarda orak hücreye bağlı gelişen kronik endotel hasarını azaltıyor olabilir. OHA vakalarındaki yüksek beyaz küre ve trombosit sayıları ve otosplenektomi sıklığı da bu vakalardaki kronik iltihabi sürecin şiddetinin diğer göstergeleri olabilir. Diğer taraftan OHH vakalarında görülen düşük beyaz küre ve trombosit sayıları bu vakalarda daha sık görülen hipersplenizm ile açıklanamaz çünkü bu vakalarda hipersplenizmin aksine ortalama hematokrit değerleri anlamlı şekilde yüksektir.

Anahtar kelimeler: Orak hücreli anemi, orak hücre hastalıkları, talasemiler

Tablo 1. Çalışma vakalarının özellikleri

Değişkenler	Orak hücreli anemi	Orak hücre hastalıkları	p-değeri
Sayı	218	58	
Bayan oranı	%49.5 (108)	%43.1 (25)	>0.05
Ortalama yaş (sene)	29.2 ± 9.3 (13-59)	28.7 ± 10.2 (17-54)	>0.05
Beyaz küre sayısı (mikrolitre)	16.285 ± 6.127 (6.500-39.200)	13.215 ± 7.401 (2.900-33.100)	0.000
Hematokrit değeri (%)	22.5 ± 4.4 (8-39)	26.0 ± 5.5 (11-35)	0.000
Trombosit sayısı (mikrolitre)	469.500 ± 198.808 (56.000-1.561.000)	389.840 ± 253.726 (48.800-919.000)	0.007

Tablo 2. Çalışma vakalarında bulunan diğer kusurlar

Değişkenler	Orak hücreli anemi	Orak hücre hastalıkları	p-değeri
Sigara	%10.0 (22)	%8.6 (5)	>0.05
Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı	%6.8 (15)	%6.8 (4)	>0.05
Akciğer hipertansiyonu	%13.3 (29)	%3.4 (2)	<0.05
Çomaklaşma	%7.3 (16)	%0.0 (0)	<0.05
Bacak yarası	%11.0 (24)	%10.3 (6)	>0.05
Kronik böbrek hastalığı	%9.1 (20)	%5.1 (3)	>0.05
Siroz	%6.8 (15)	%3.4 (2)	>0.05
İnme	%5.9 (13)	%3.4 (2)	>0.05
Otosplenektomi	%52.7 (115)	%22.4 (13)	<0.001
Ölüm	%5.5 (12)	%5.1 (3)	>0.05
Ortalama ölüm yaşı (sene)	27.6 ± 8.4 (19-45)	33.0 ± 12.1 (19-41)	>0.05

Abstract:0390

[P-124]

MAFUCCI SENDROMLU HASTADA PANSİTOPENİ.

Gül Tokgöz¹, Fatih Bünül². ¹Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kocaeli, ²Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kocaeli

Mafucci Sendromu, benign hyalin kıvrıkdak tümörüne, multiple subkutanöz yumuşak doku hemanjioamlarının eşlik etmesiyle ortaya çıkan, nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez 1881 yılında tanımlanmıştır.

Kliniğimize başka bir merkezden pansitopeni tanısı ile yönlendirilmiş Mafucci Sendromu tanılı bir hastayı, nadir görülmesi sebebiyle sunmayı amaçladık.

26 yaşında bayan hasta halsizlik şikayeti ile başvurdu. 3,5 yaşından beri Mafucci Sendromu tanısı ile takip edilen hastanın yapılan tetkiklerinde pansitopeni saptandı. Beyaz küresi 2800 / μ L, hemoglobini 7.5 g/dl, trombositleri 107000 / μ L bulundu. Fizik muayenede, tüm vücutta, ciltten kabarık, vasküler ve düzensiz yapıda, verrüform, maksimum çapı 5 cm'ye ulaşan çoğu mor renkte lezyonlar mevcuttu (Şekil 1). Vücut postürü kemik deformitelerine bağlı olarak bozuk olan hastanın, nadir görülmesi beklenen mukoza tutulumu da mevcuttu (Şekil 2,3). Batın ultrasonunda dalak büyüklüğü fark edilen hastada non-sirotik portal hipertansiyon saptandı. Pansitopenisi hipersplenizme ve yaygın hemanjioamlara bağlanan hastaya eritrosit replasmanı yapıldı.

Anahtar kelimeler: mafucci, pansitopeni



Şekil 2. Bozulmuş vücut postürü



Şekil 1. Vücutta yaygın hemanjioamlar



Şekil 3. Ağız içi mukoza tutulumu

Abstract:0514

[P-125]

SICKLE CELL TRAIT VE SALMONELLOZA BAĞLI AKUT SPLENİK SENDROM. Senar Ebinç¹, Cengiz Demir², Ramazan Esen², Davut Demirkıran³, Aysel Sünnetçioğlu⁴. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van, ³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Van, ⁴Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Van

Sickle cell anemi (SCA) otozomal resesif kalıtılan bir hastalık olup hemogloblin yapısındaki β-globin geninin 6. Pozisyonundaki glutamik asit yerine valin gelmesinden kaynaklanmaktadır. Sickle hemogloblin(HbS) deoksijenize olduğu zaman hücre içinde çökerek hücrenin orak şeklinde deforme olmasına sebep olur. Hücreler oraklaş-tığında vazo-oklüzif, sekestrasyon, hemolitik ve aplastik krizler ortaya çıkabilmektedir. Splenik sendrom kırmızı kürelerin dalakta birikmesiyle ve damarların bu hücreler tarafından tıkanmasıyla ortaya çıkan splenomegali ve ağrı ile karakterize bir tablodur.

Kliniğimize halsizlik, ateş ve üst abdomen ağrısı nedeni ile başvuran 32 yaşında erkek hastanın öz geç-mişinde bilinen bir hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastanın yaklaşık üç gün önce olan daha sonra geçen ishal şikâyeti mevcut idi. Yapılan fizik muayenesinde ta:110/80mmhg, nabız 70/dakika, ateş38C idi. Sol üst kadranda hassasiyet mevcut idi. Dalak sol arkus Kosta altında 3 cm palpe edilebilmekte idi. Hastanın yapılan tetkiklerinde trombositopeni, nötropeni mevcut idi(Tablo 1). Periferik kan yaymasında blast ve atipik hücre izlenmedi. Karaciğer transaminazlarında ve kolles-taz enzimlerinde yükseklik mevcut idi(Tablo 2). Karaciğer hasarı yapabilecek hastalıklara yönelik yapılan tetkikler normal çıktı. Salmonella paratyphi BH tüp aglütinasyon 1/800 tespit edildi(Tablo 3). Usg'de Dalak üst polde 72x46mm, alt polde 26x22mm ebatlı enfarkt ile uyumlu hipodens lezyonlar tespit edildi. Hastanın yapılan hemoglobin elektroforezinde HbA %60, HbS %35 tespit edildi. Hastaya sickle cell Trait'a bağlı salmonellozun tetiklediği splenik sendrom tanısı konuldu. Hidrasyon, oksijen inhalasyonu ve ağrı palyasyonu yapıldı. Salmonelloz nedeni ile ciprofloksasin 2x500/gün mg Po. Başlandı. Takiplerinde kan tablosu normale gelen hastanın karaci-ğer fonksiyon testleri düzeldi.

Hipoksemi splenik sendromu tetikleyen faktörlerden bir tanesi olup oksijen basıncının düşük olduğu yüksek irtifada kırmızı kan hücrelerinde oraklaşmaya sebep olarak kan vizkozitesinde artışa, mikrovasküler oklüzyona ve nihai olarak enfarktalara yol açmaktadır. Akut splenik sendromun klinik bulguları yüksek irtifaya çıkma veya hava yolculuğu sonrası üst abdomen, epigastrium ve sol üst kadranda başlayan ağrı şikâyetleri ile karşımıza çıkabilmektedir. Vakamızda ishal sonrası başlayan üst kadranda özellikle sol tarafta daha fazla olan karın ağrısı yakınmaları vardı. Hastanın hava yolu yolculuğu hikayesi yoktu. Beraberinde salmonelloz enfeksiyonunun olması splenik sendromu tetiklediğini düşündük. Literatürde daha önce salmonelloza bağlı splenik sendrom vakası sunulmamıştır. Karın ağrısı, splenomegali veya splenik enfarkt tespit edilen hastalarda daha önce asemptomatik olduğu için tanısı konulmamış bir SCT mutlaka düşünülmelidir. Bu durumun bir yüksek rakıma çıkma öyküsünde sonra olması şüpheleri daha da arttırmalıdır.

Bu öyküsü olmayan hastalarda salmonella da başka bir antite olarak göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Splenik Sendrom, Salmonelloz, Sickle Cell Trait

Tablo 1

Test Adı	Değer	Normal	Birim
WBC	2,9	4-11	x10 ³ /ml
Nötrofil	0,7	2-8	x10 ³ /ml
Lenfosit	0,6	1-5	x10 ³ /ml
Trombosit	103	150-400	x10 ³ /ml
Hemogloblin	13,1	11-18	gr/dl
Htc	40	35-55	%
MCV	74	80-100	fl
CRP	83	0-5	mg/L
HbA	60	99-100	%
HbS	35	0	%
HbC	0	0	%
Hematolojik tetkikler			

Tablo 2

Test Adı	Değer	Normal	Birim
GLUKOZ	95	65-95	mg/dl
KREATİNİN	0,79	0,7-1,3	mg/dl
SODYUM	142	136-145	mmol/L
POTASYUM	3,9	3,5-5,1	mmol/L
FOSFOR	2,8	2,5-4,5	mg/dl
KALSİYUM	8,3	8,5-10,2	mg/dl
ALT	169	0-41	U/L
AST	150	0-37	U/L
T.BİLLİRUBİN	9,8	0-1	mg/dl
İ.BİLLİRUBİN	2	0-0,8	mg/dl
ALKALEN FOSFATAZ	810	0-270	U/L
GGT	295	8-61	U/L
AMİLAZ	36	28-100	U/L
LDH	753	240-480	U/L
KREATİNİN KİNAZ	823	38-174	U/L
ALBÜMİN	3,8	3,5-5,2	gr/dl
GLOBULİN	3,3		gr/dl
PT	14	12-14	Sn.
APTT	28	26,5-40	Sn.
Biyokimyasal Tetkikler			

Tablo 3

Test Adı	Değer	Normal	Birim
Demir	38	59-158	ug/dl
Demir Bağlama Kapasitesi	181	112-314	ug/dl
Ferritin	715		ng/ml
Seruloplazmin	55	<20	mg/dl
ANA	Negatif	Negatif	
AMA	Negatif	Negatif	
ASMA	Negatif	Negatif	
AMA M ₂	Negatif	Negatif	
LC1	Negatif	Negatif	
LKM	Negatif	Negatif	
SLA/P	Negatif	Negatif	
HBSAG	Negatif	Negatif	
ANTI-HBS	Pozitif		
ANTI Hbc IgM	Negatif	Negatif	
ANTI Hbc IgG	Negatif	Negatif	
ANTI HCV	Negatif	Negatif	
ANTI HIV	Negatif	Negatif	
ANTI HAV IgM	Negatif	Negatif	
Brusella Tüp aglütinasyon(Rose Bengal)	Negatif	Negatif	
Salmonella Paratyphi T.A.(Gruber Widal)			
BH	1/800	Negatif	
BO	1/100	Negatif	
JAK-2 V617F mutasyon analizi	normal	normal	
Serolojik ve Genetik testler			

Abstract:0583

[P-126]

OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİNİN NADİR BİR NEDENİ:CMV ENFEKSİYONU. Mehmet Sinan Dal¹, Yakup Düzköprü², Abdullah Karakuş¹, Tuba Dal³, Nadiye Akdeniz², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA) hastanı kendi eritrositlerine karşı antikor üretmesi sonucunda,eritrositlerin ekseriya ekstravasküler olarak dalakta yıkılması sonucunda sarılık,anemi ve splenomegali ile karakterize bir hastalıktır. Çoğu hastada idiyopatik olan bu durum, bazı lenfoproliferatif, otoimmün ve enfeksiyon hastalıklarına sekonder gelişebilir.

Yöntem: Yirmialtı yaşında erkek hasta, son 10 gündür olan ateş, üşüme-titrete, terleme ve baş ağrısı şikayetleriyle hastaneye başvurmuş yapılan tetkiklerinde anemi saptanması üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Yapılan tetkiklerinde wbc:8.400/ mm³, hgb:6 gr/dl, hct:%18, trombosit:268.000/ mm³,düzeltilmiş retikülosit: %5, kan şekeri:108 mg/dl, üre:48 mg/dl, kreatinin:0.6 mg/dl, Na:139, K:3.8, Alb:3.4, Ca:8, AST:224 IU, ALT:441 IU, LDH:1153 IU, total bilirubin:5.7 mg/dl, İndirek. bilirubin:4.4 mg/dl saptandı. Hastaya akut hepatit ve hemolitik anemi tanısı konuldu. Direkt coombs tetkiki kompleman ve Ig G 'ye karşı (+++) tespit edildi. İndirekt coombs negatif saptandı. ANA ve anti dsDNA negatif saptandı. Brucella capture ve rose bengal tetkikleri negatif saptandı. Çalışılan viral panelde HbsAg, anti-HCV,anti HAV Ig M negatif, anti CMV IgM (+) pozitif saptandı.Batın ultrasonografisinde dalak boyutu artmış olup 145 mm olarak tespit edildi. PCR yöntemiyle CMV DNA pozitif tespit edilen hastaya akut CMV enfeksiyonuna sekonder otoimmün hemolitik anemi tanısı konuldu. Hastaya 1 mg/kg/gün metilprednizolon ve 900 mg/gün valgansiklovir tedavileri başlandı. Takiplerinde karaciğer enzim seviyeleri,indirek bilirubin ve LDH düzeyi normale gelen hastanın hemoglobin seviyesi 10 gr/dl yükseldi.Hastanın hematoloji polikliniğinden takibi devam etmektedir.

Tartışma: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA) tanısı konulan hastaların lenfoproliferatif, otoimmün hastalıkların yanında enfeksiyöz hastalıkların tetkiki düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Otoimmün hemolitik anemi, CMV

Abstract:0360

[P-127]

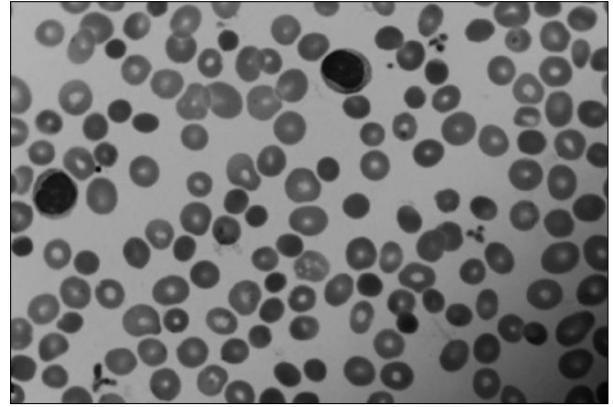
HEREDİTER SFEROSİTOZ, FOLİK ASİT EKSİKLİĞİ VE SPESİFİK BİR TETİKLEYİCİ OLARAK: BRUSELLOZİS.

Zafer Bıçakçı. Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematolojisi, Kars

Hereditör sferositoz, hücre zarı proteinlerinin kalıtsal hasarı nedeniyle, eritrositlerin morfolojik olarak bikonkav ve santral solukluğu olan disk şekilli hücrelerden, santral solukluğu olmayan küre şeklinde (sferosit) hücrelere dönüşmeleri ile hemolize yatkınlığın artması sonucu anemi, sarılık ve dalak büyüklüğü gelişmesiyle seyreden bir hastalıktır. Hereditör Sferositoz'da alta yatan membran patolojisi çok çeşitli olduğundan klinik ve laboratuvar bulguları da değişkendir. Aneminin çok hafif olduğu veya kemik iliği tarafından tamamen kompanse edildiği

vakalar, çoğu kez tanı almazlar, bazen de ileri yaşlarda enfeksiyona bağlı hemolitik kriz, aplastik kriz veya safra taşları ortaya çıkarsa tanı alırlar. Hereditör Sferositoz daha çok non-spesifik enfeksiyonların tetiklemesiyle klinik, laboratuvar bulgu ve belirtileri aşikar hale gelmektedir. Brusellozis ise; Brusella bakterilerince oluşturulan, primer olarak ot yiyen hayvanların hastalığıdır. Bu hayvanlardan insanlara bulaşarak akut başlangıçlı yüksek ateş, splenomegali, gece terlemesi, eklem ağrısı gibi belirti ve bulgularla seyredebilir.

Pubmed'de yaptığımız inceleme sonucunda Hereditör Sferositoz ile Brusellozis'in birlikte yayımlandığına dair bir olguya rastlayamadık. Amacımız; ilk kez Hereditör Sferositoz, Folik asit eksikliği ve Brusellozis birlikteliği olan bir hastayı sunmaktır.



Şekil 1. Periferik yaymada mikrosferosit ve makrosit görünümü.

Tablo 1. Hereditör Sferositoz'da krizlerin sınıflanması

Tip	Anemi	Retikülosit	Sarılık	Neden	Açıklama
Hemolitik	Artar	Artar	Artar	Splenomegali'ye yol açan viral enfeksiyon	Sık görülür, genellikle hafif
Aplastik	Artar	Azalı	Azalı	Parvovirus B19	Ciddidir. Gebelerle temas risklidir.
Megaloblastik	Artar	Değişmez veya azalı	Değişmez veya artar	Kısmi folik asit eksikliği	Nadirdir, önlenebilir.

On altı yaşında erkek hastanın baş ağrısı ve terleme şikayeti vardı. Hastanın skleraları sarıydı ve dalak kosta yayı altında 2-3cm büyüklüğünde ele geliyordu. Batın USG'de dalak (boyutu 16 cm) normalden büyük olarak ölçüldü. Laboratuvar incelemelerinde lökosit 7600/µL, Hb 11 g/dL, Hct %27,1, trombosit 215.000 µ/L, MCV 92,2 fL, RDW %18,3, MHC 37,3pg, MHCH 40,7 g/dL, retikülosit %8,24, periferik yaymada %54 nötrofil, %40 lenfosit, %6 monosit, trombositler yeterli ve sferositler (Resim-1) mevcuttu. Osmotik frajilite artış gözlemlendi. Haptogloblin <6 mg (n:30-200), Direkt Coombs (-), hemoglobin elektroforezi normal, Brusella tüp aglütinasyonu 1/320, DB 5,2 mg/dL, TB 0,32 mg/dL, ALP 231 U/L (40-150), LDH 419 U/L (125-243), folat 1,97 ng/ml (3-17), vitamin B12 303 pg/mL (193-982), ferritin 103 ng/mL (28-365), HBsAg (-), antiHBs (-), anti HIV, anti HCV, anti HAV, CMV, Rubella, Toxoplazma serolojisi negatif olarak geldi.

Hastaya folik asit, rifampisin + doksitetrasiklin başlandı. Folik asit düzeyi normale döndü (16 ng/ml). Brusella tedavisi sonrası (45 gün sonra) Brusella

aglitünasyonu negatif olarak geldi. Batın USG'de dalak boyutları 13 cm'e kadar geriledi. Sonraki izleminde herhangi bir şikayeti olmayan hasta halen polikliniğimizde takip edilmektedir.

Sonuç olarak, Herediter Sferositoz daha çok non-spesifik enfeksiyonların tetiklemesiyle bulgu ve belirtileri aşikar hale gelmektedir. Özellikle Brusella'nın endemik olduğu bölgelerde Herediter Sferositoz'un spesifik bir tetikleyicisi olarak Brusella'nın da akla getirilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar kelimeler: anemi, sferositoz, brusellozis

Abstract:0412

[P-128]

MİTRAL KAPAK TAMİRİ SONRASINDE GELİŞEN DİRENÇLİ HEMOLİTİK ANEMİ. Gül Tokgöz¹, Fatih Bünül², Sevim Dindar², Murat Uğur³, Didem Eroğlu². ¹Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kocaeli, ²Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kocaeli, ³Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

Mitral kapak replasmanı sonrasında görülen hemoliz, bilinen bir durum olmasına karşın, kapak tamiri sonrası görülmesi çok sık karşılaşılan bir durum değildir(1-3). Bu yazıda mitral kapak anüloplastisi sonrası derin hemolitik anemi gelişen bir vaka ele alınmıştır.

Yaklaşık 20 gün önce mitral kapak rigid ring anüloplastisi geçiren ve bilinen başka bir kronik rahatsızlığı olmayan kadın hasta, bulantı, kusma, idrarda taze kan görme ve nefes darlığı şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde, sarılık, bilateral pretibial ödem, sağ üst kadranda hassasiyeti ve mitral odakta üfürüm saptanan hastanın kalp hızı 95/dk idi. Ameliyat sonrası yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 6.9 g/dL, hematokrit %18.5, LDH 2059 U/L, total bilirubin 4.15 mg/dL, indirek bilirubin 3.01 mg/dL saptanması üzerine hemolitik anemi ön tanısı ile servise kabul edildi. Transaminaz seviyeleri hafif yüksek olan hastanın alkalen fosfataz ve gama-glutamil transferaz seviyeleri normaldi. Retikülosit %7.45, hamptoglobulin <7 mg/dL ve direk coombs testi negatif saptandı. Oral warfarin kullanan hastanın INR değeri 1.61 olduğundan warfarin tedavisi kesildi. Periferik yaymada ise parçalanmış eritrositler tespit edildi. Bu bilgiler ışığında, mitral kapak anüloplastisine bağlı hemolitik anemi düşünülen hasta kardiyoloji bölümü ile konsülte edildi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide, hafif mitral yetmezliği saptandı.

Hastaya folik asit ve derin semptomatik anemi nedeniyle eritrosit replasmanı yapıldı. Kardiyak patoloji saptanmadığından otoimmün hemolitik anemi düşünülerek 1mg/kg dan steroid tedavisi uygulandı. Destek tedavilerine cevap alınamayan hasta tekrar kardiyoloji bölümü ile konsülte edildi. Transözofageal ekokardiyografi yapılan hastada, sol atriya posterior leafletin altına doğru eksantrik ve aort mitral bileşkesinde olmak üzere çift başlı ileri mitral yetmezliği akımı izlendi. Opere olduğu merkezle iletişime geçildi ve tekrar opere olmak üzere sevk edildi. Yapılan ameliyatta, önceki onarımda kullanılan rigid ringin anterior leaflet üzerinde anülüsten ayrıldığı görüldü. Onarımı sağlanan kapağın operasyon sırasında normofonksiyone olduğu saptandı ve sorunsuz bir şekilde ameliyat tamamlandı. Post-op kontrollerinde anemisi gerileyen hasta yoğun bakım şartlarında takip edildi. Takiplerinde yara yeri enfeksiyonuna sekonder

sepsis gelişen hasta, multi organ yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

Mitral kapak tamiri yapılan hastalarda, hemolitik anemi aklımızın bir köşesinde tutulmalı ve bulgular açısından uyanık olunmalıdır. Gerek cerrahi, gerekse medikal tedavi uygulanan hastalar yakın takip edilmesi ve bu yöntemlerin bile kesin çözüm olamayabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: hemolitik anemi, mitral kapak tamiri

Abstract:0310

[P-129]

PROSTAT CA TANILI HASTADA SOĞUK AGLÜTİNİN HASTALIĞI:OLGU SUNUMU. Müzeyyen Aslaner¹, Selçuk Ergen², Şehmus Ertop¹. ¹Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji bilim dalı, Zonguldak, ²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji bilim dalı, Zonguldak

Amaç: Soğuk aglütinin hastalığı (SAH), vücut ısısının altındaki ısılarda, eritrosit I/I antijenlerine karşı oluşan poli veya monoklonal tipteki IgM antikorların neden olduğu otoimmün hemolitik anemi (OİHA) tablosudur. Çoğunlukla enfeksiyonlar (akut-poliklonal) ve lenfoproliferatif (kronik- monoklonal) hastalıklarla birliktedir. Nadir olgularda adeno Ca ile birlikteliği gösterilmiştir. Klinik bulgular genellikle soğukta ortaya çıkar ve uçlarda akrosiyanoz, parmaklarda infarkt, nekroz, akut böbrek yetersizliği görülebilir. SAH tedavisinde fludarabin, rituksimab kullanılır. Splenektomi, bu olgularda IgM yapısındaki antikorların KCde yıkımı nedeni ile etkisizdir.

Olgu: 68 erkek hasta. Halsizlik yakınması ile başvurduğu merkezde yapılan tetkiklerinde hb3.9 gr/dl, hct1.3 rbc0.6, mcv105, plt119000/mm³, wbc2600/mm³, LDH1426U/L, ind. bil.2.8 ve crossmatch uyumsuzluğu nedeni ile tarafımıza yönlendirildi. 2 yıldır yakınmaları olan hasta özellikle soğuk havalarda ellerinde, ayaklarında ve burun ucunda soğukluk ve morarmalar tarif etmekteydi.

Özgeçmiş: prostat ca (7 yıldır) leuprolid asetat kullanıyor.

FMde splenomegali mevcut. Lab: Kliniğimize yatırılış yapılan hastanın hgb 4.2g/dl, hct 1.5 RBC0.6 WBC13400/ mm³, plt119000/mm³, LDH1373U/L, ürikasit9.9, T.bil.3.5, ind. bil.2.5, folat1.3, vit.b12 <150saptandı. Direkt ve indirekt coombs testi(++++), ayrıca komplemanlı direkt coombs testi pozitif saptandı. Hastanın test tüpü ısıtılarak yapılan CBCde hgb 4.2gr/dl, hct 14,RBC1.8 bulundu. Kanın alındıktan hemen sonra pıhtılaşması SAH düşündürdü, Soğuk aglütinin düzeyi kantitatif olarak ölçülebildi 4+ saptandı. PYda makrositoz, nötrofillerde hipersegmentasyon ve eritrositlerde kümeleşme görüldü. Batın USGde masif SMG (20cm) saptandı. Anamnez ve laboratuvar bulguları ile SAH düşünülen hastaya 2 mg/kg/gün dozunda steroid başlandı. 2 ünite ES transfüzyonu yapıldı. Kısmi yanıt alınan hastaya, acil durum düzeldikten sonra etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde; enfeksiyöz nedenler dışlandı. Kronik-kalıcı SAH için PET-CT çekildi. Normal saptandı. Hastamızda özgeçmişinde prostat Ca olması ve halen tedavisinin devam etmesi; SAH'ın prostat Ca ile birlikte olabileceğini düşündürse de; kronik SAH olgularının büyük bir bölümünde ileri ki dönemlerde lenfoproliferatif hastalık gelişmesi bize; bu iki olasılığı düşündürdüğünden hastaya rituksimab 375mg/m²/gün(ayda bir) başlandı. Hasta halen tarafımızdan takip edilmektedir.

Sonuç: SAH, akut-geçici ve kronik-kalıcı olarak iki formda görülür. Akut-geçici SAH genellikle enfeksiyonlara bağlıdır. Kronik-kalıcı SAH, idiyopatik ve adenokarsinom gibi nadir nedenlerin dışında genellikle lenfoproliferatif hastalığa bağlıdır. Olguda prostat ca olması;olgunun prostat ca ya sekonder SAH olduğunu düşündürdü. Prostat ca, SAH rastlantısal olarak eşzamanlı iki ayrı patoloji de olabilir ya da aralarında bağlantı olabilir. Seyrek olarak rastlansa da bu olgu ile SAH bir kez daha hatırlatmayı amaçladık. Bu gibi olgularda kan alınırken enjektörlerin 370 C'ye ısıtılması ve kanın bu şekilde alınması önerilir.

Anahtar kelimeler: prostat ca, soğuk aglütininin hastalığı

Abstract:0137

[P-130]

ORAK HÜCRE HASTALIKLARININ CİNSİYETE GÖRE KLİNİK ŞİDDETİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Ahmet Selçuk², Celal Yücel Batmacı¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Orak hücre hastalıkları (OHH) şiddetinde cinsiyete göre herhangi bir farklılık olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları ömürleri boyunca almış oldukları toplam kırmızı küre miktarına göre gruplara ayrıldı. On torbadan az alanlar birinci gruba, 10 torba ve üzeri alanlar ikinci gruba, 50 torba ve üzeri alanlar üçüncü gruba toplandı.

Sonuç: Toplamda 284 hasta (139'u bayan) çalışıldı. Grupların yaş ortalamaları benzerdi (sırasıyla 28.8, 28.8, ve 29.6 sene, gruplar arasında p>0.05) (Tablo 1). Ömrü boyunca hiç kırmızı küre nakli yapılmamış hasta oranı erkeklerde %2.7, bayanlarda %6.4 olarak tespit edildi (p<0.05). Ömrü boyunca hiç ağırlı kriz geçirmemiş hasta oranının da erkeklerde %6.2, bayanlarda ise %14.3 olduğu görüldü (p<0.001). Birinci gruptan üçüncü gruba doğru gidildikçe senelik ortalama ağırlı kriz sayısı, sigara, çomaklaşma, kronik tıkalı akciğer hastalığı (KTAH), bacak yarası, inme, kronik böbrek hastalığı (KBH), akciğer hipertansiyonu ve erkek cinsiyet oranları kademeli ve istatistiksel olarak anlamlı şekilde arttı (hemen hemen her aşamada p<0.05). Ölümlü vakaların yaş ortalaması bayanlarda 31.0, erkeklerde 25.7 seneydi (p>0.05) (Tablo 2).

Üçüncü grupta tespit edilen senelik ağırlı kriz sayısı, çomaklaşma, KTAH, bacak yarası, KBH, akciğer hipertansiyonu ve erkek cinsiyet oranlarının anlamlı yükseklikleri, ölümcül OHH vakalarının ortalama yaşının erkeklerdeki düşüklüğü, ömründe hiç kırmızı küre nakli almamış OHH vakası oranının erkeklerdeki düşüklüğü, ömründe hiç ağırlı kriz geçirmemiş OHH vakası oranının erkeklerdeki düşüklüğü ve tüm dünyada iyi bilinen bayanların yüksek ortalama yaşam süreleri tek başına erkeklerde daha yaygın olan sigaranın bilinen kuvvetli aterosklerotik etkileriyle açıklanabilir gibi görünmemektedir.

Anahtar kelimeler: Orak hücre hastalıkları, sigara, ateroskleroz

Tablo 1. Nakledilen kırmızı küre miktarına göre orak hücre hastaları

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri*
Oran	%31.6 (90)	>0.05	%36.9 (105)	>0.05	%31.3 (89)	>0.05
Talasemi minör	%45.5 (41)	>0.05	%42.8 (45)	>0.05	%41.5 (37)	>0.05
Nakledilen ortalama kırmızı küre torbası	4.1 ± 2.5 (0-9)	<0.001	21.3 ± 10.0 (10-47)	<0.001	95.9 ± 51.5 (50-264)	<0.001
Ortalama yaş (sene)	28.8 ± 10.1 (13-59)	>0.05	28.8 ± 8.6 (15-56)	>0.05	29.6 ± 8.8 (14-56)	>0.05
Erkek oranı	%37.7 (34)	<0.05	%49.5 (52)	<0.01	%66.2 (59)	<0.001

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark

Tablo 2. Orak hücre hastalıklarına eşlik eden problemler

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p- değeri*
Senelik ortalama ağırlı kriz sayısı	2.0 ± 3.8 (0-24)	0.000	4.2 ± 6.1 (0-36)	0.011	7.0 ± 8.8 (0-36)	0.000
Sigara	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%13.4 (12)	<0.001
Çomaklaşma	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%11.2 (10)	<0.01
KTAH†	%1.1 (1)	>0.05	%0.9 (1)	<0.001	%14.6 (13)	<0.001
Bacak yarası	%7.7 (7)	>0.05	%11.4 (12)	<0.01	%22.4 (20)	<0.001
İnme	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%12.3 (11)	<0.001
KBH‡	%1.1 (1)	<0.001	%8.5 (9)	<0.05	%14.6 (13)	<0.001
Akciğer hipertansiyonu	%5.5 (5)	<0.001	%16.1 (17)	>0.05	%11.2 (10)	<0.05
Siroz	%3.3 (3)	>0.05	%4.7 (5)	>0.05	%2.2 (2)	>0.05
KKH§	%8.8 (8)	>0.05	%8.5 (9)	>0.05	%8.9 (8)	>0.05
Ölüm	%3.3 (3)	>0.05	%6.6 (7)	>0.05	%3.3 (3)	>0.05

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark †Kronik tıkalı akciğer hastalığı ‡Kronik böbrek hastalığı §Kroner kalp hastalığı

Abstract:0142

[P-131]

AĞRILI KRİZ VE ORAK HÜCREDE SAĞKALIM. Mehmet Rami Helvacı¹, Sedat Motor². ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Orak hücre hastalıklarında (OHH) artmış ağırlı kriz sıklığı ile kısalmış sağkalım arasında herhangi bir ilişki olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları çalışmaya alındı. Senede en az bir ağırlı kriz geçiren vakalar birinci, senede birden az ağırlı kriz geçiren vakalar ikinci ve ömründe hiç ağırlı kriz geçirmemiş vakalar da üçüncü gruba alındı.

Sonuç: Toplamda 273 hasta (135 bayan) çalışıldı. Hastaların büyük çoğunluğu (%79.1) senede en az bir ağırlı kriz geçirmekteydi. Buna karşılık hastaların %10.2'si ömrü boyunca hiç ağırlı kriz geçirmemişti (Tablo 1). Birinci gruptan üçüncü gruba çıkıldıkça ortalama yaş anlamlı şekilde artış göstermekteydi (28.0, 31.0 ve 35.5 sene). Aynı doğrultuda bayan oranlarında da bir artış mevcuttu (%47.2, %51.7, %64.2, gruplar arasında p>0.05). Bayanlarda ağırlı krizlerin daha az görülmesine paralel olarak, akciğer hipertansiyonu (p>0.05), bacak yarası (p<0.001), sigara (p<0.001), kronik böbrek hastalığı (p>0.05), kronik tıkalı akciğer hastalığı (p<0.001), siroz (p>0.05), çomaklaşma (p>0.05) ve inme (p>0.05) sıklıkları da erkeklerden düşüktü (Tablo 2).

Artmış ağırlı kriz sıklığı, OHH vakalarında kısalmış sağkalıma işaret edebilir.

Anahtar kelimeler: Orak hücre hastalıkları, ağırlı kriz, ateroskleroz

Tablo 1. Orak hücre hastalarında ağırlı krizler

Değişkenler	Sık ağırlı kriz geçiren vakalar	p- değeri	Nadir ağırlı kriz geçiren vakalar	p- değeri	Ağırlı kriz geçirmeyen vakalar	p- değeri*
Oran	%79.1 (216)	<0.001	%10.6 (29)	>0.05	%10.2 (28)	<0.001
Bayan oranı	%47.2 (102)	>0.05	%51.7 (15)	>0.05	%64.2 (18)	>0.05
Ortalama yaş (sene)	28.0 ± 8.9 (14-59)	>0.05	31.0 ± 9.8 (17-54)	>0.05	35.5 ± 10.3 (18-58)	0.000

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark

Tablo 2. Orak hücre hastalarının özellikleri

Değişkenler	Oran	Ortalama yaş (sene)	Bayan	Erkek	p- değeri
Akciğer hipertansiyonu	%11.3 (31)	30.4 ± 10.8 (19-56)	%11.1 (15)	%11.5 (16)	>0.05
Bacak yarası	%10.9 (30)	35.4 ± 7.4 (17-58)	%5.1 (7)	%16.6 (23)	<0.001
Sigara	%9.5 (26)	32.9 ± 8.2 (21-54)	%4.4 (6)	%14.4 (20)	<0.001
KBH*	%8.4 (23)	36.3 ± 9.9 (19-54)	%6.6 (9)	%10.1 (14)	>0.05
KTAH†	%6.5 (18)	34.0 ± 8.4 (23-54)	%2.9 (4)	%10.1 (14)	<0.001
Siroz	%6.2 (17)	33.3 ± 11.7 (19-56)	%5.9 (8)	%6.5 (9)	>0.05
Çomaklaşma	%5.8 (16)	35.5 ± 11.4 (21-56)	%4.4 (6)	%7.2 (10)	>0.05
İnme	%4.7 (13)	31.6 ± 9.4 (17-47)	%3.7 (5)	%5.7 (8)	>0.05

*Kronik böbrek hastalığı †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı

Abstract:0396

[P-132]

HEMOGLOBİN F DÜZEYİ YÜKSEK OLAN ERİŞKİN HASTA SUNUMU. Aydan Akdeniz¹, Anıl Tombak¹, Mehmet Ali Uçar¹, Mustafa İlker Akdeniz², Eyüp Naci Tiftik¹. ¹Mersin Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Mersin, ²Mersin Devlet Hastanesi, Mersin

Giriş: Hemoglobin F, fetal hayatta oksijen taşıyan başlıca hemoglobindir. Doğumdan itibaren 1. ayda %1 in altına inmesi beklenir. Herediter Persistan Hemoglobin F Hastalığında, beta-talasemilerde, delta-beta talasemilerde Hb F düzeyleri erişkin dönemde de yüksek seyredir. Orak hücre anemisi ve talasemi gibi hemoglobinopatilerde fetal hemoglobin yüksekse klinik daha iyidir. Orak hücre anemili infantların asemptomatik olması yüksek hemoglobin F seviyeleri ile ilişkilendirilmiştir. Bu nedenle hemoglobin sentezini artıran ajanlar orak hücre anemisi tedavisinde yer almaktadır.

Olgu: 37 yaşında E. A. İsimli erkek hasta talasemi trait+ osteoporoz ile dış merkezde takipli iken Hemoglobin elektroforezinde anormallik saptanması üzerine kurumumuza yönlendirildi. Hasta polikli-niğimize başvurduğunda belirgin bir şikayeti yoktu. Fizik muayenesinde dalak kot altı 3-4 cm palpe edildi, bunun dışında patolojik bulgu yoktu. 6-7 ayda bir zoledronik asit 4 mg IV infüzyon ve Folik asit preparatı 1x1 tb dışında kullandığı bir ilaç yoktu. Annede Diabetes Mellitus ve Hipertansiyon dışında soygeçmişinse özellik yoktu. Bakılan Hemogramda WBC:5870/mcL Nötr:3460/mcL Hb:10.6 gr/dl MCV: %65 Plt:149000/mcL ÜA:10.6mg/dl Kreatin:0.8mg/dl LDH:223U/L, anemi paneli normaldi. Hb Elektroforezinde HbA2:2.3 Hb:F:80 unknown:17.5 Olarak saptandı. Periferik yaymasında hipokrom mikrositer eritrositler, hedef hücreler görüldü. Hastada mevcut kan tablosu ve kliniği ile değerlendirildiğinde ayırıcı tanıda persistan hemoglobin F Hastalığı, delta-beta talasemi düşünüldü.

Tartışma: Herediter persistan hemoglobin F hastalığı beta globulin gen delesyonu ya da gama globulin promoter bölgede nokta mutasyonlar sonucu ortaya çıkan Hb F düzeyinin yüksek seyrettiği bir durumdur. Dramatik hemoglobin F yüksekliğine rağmen çoğu zaman anemi ılımlı, klinik asemptomatiktir. Tek bir antite olarak karışımıza çıksa da genellikle diğer hemoglobinopatilere eşlik eder. Delta-beta talasemilerde de heterozigotlarda klinik ılımlı seyredir, hafif mikrositoz vardır. En çok herediter persistan hemoglobin F ile karışır, ayrımı alfa-beta globin zincir sentez oranı ve DNA analizi ile yapılır. Bizim vaka-mızda da hasta laboratuvar ve klinik olarak değerlendirildiğinde herediter persistan hemoglobin F ve delta-beta talasemi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: persistan hemoglobin F, delta-beta talasemi

Abstract:0135

[P-133]

KRONİK TIKAYICI AKCİĞER HASTALIĞININ ORAK HÜCRE HASTALIĞINDAKİ ATEROSKLEROTİK ZEMİNİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Ersin Şükrü Erden², Leyla Yılmaz Aydın³. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Amaç: Metabolik sendrom, organ yetmezlikleriyle sonlanan bir sistemik ateroskleroz sürecidir. Bu çalışmada kronik tıkaçıcı akciğer hastalığının (KTAH) herhangi bir aterosklerotik zeminin olup olmadığını orak hücre hastalıklarında (OHH) anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları çalışmaya alındı. Ağırlı kriz veya herhangi diğer bir iltihabi durumla başvuran hastalar öncelikle tedavi edildi ve tanusal testler hastaların sessiz dönemlerinde yapıldı.

Sonuç: Toplamda 256 hasta (127'si bayan) çalışıldı. Yaş ortalaması 29.3 seneydi. Toplam olarak 15 (%5.8) KTAH vakası tespit edildi ve bunların önemli bir kısmı erkekti (%8.5'e karşılık %3.1, p<0.001). Çomaklaşma ve akciğer hipertansiyonu da erkeklerde fazlaydı ancak farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi (sırasıyla %6.2'ye karşılık %4.7 ve %12.4'e karşılık %11.0, her ikisi için de p>0.05). Benzer şekilde bacak yarası da erkeklerde fazlaydı (%16.2'ye karşılık %5.5, p<0.001). Anlamlı erkek hakimiyeti inme ve sigarada da mevcuttu (sırasıyla %6.2'ye karşılık %3.1%, p<0.05 ve %11.6'ya karşılık %3.9, p<0.001) (Tablo 1).

OHH, metabolik sendrom benzeri bir hızlanmış sistemik ateroskleroz sürecidir ve OHH'nda görülen bu yüksek KTAH sıklığı, KTAH'nın akciğer damarlarını özellikle tutan bir hızlanmış ateroskleroz süreci olduğuna işaret edebilir.

Anahtar kelimeler: Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı, orak hücre hastalıkları, ateroskleroz

Tablo 1. Çalışma vakalarının özellikleri

Değişkenler	Ortalama yaş (sene)	Bayan	Erkek	p-değeri
OHH*	29.3 ± 9.5 (14-59)	%49.6 (127)	%50.3 (129)	>0.05
KTAH†	35.0 ± 8.7 (23-54)	%3.1 (4)	%8.5 (11)	<0.001
Çomaklaşma	36.1 ± 12.1 (21-56)	%4.7 (6)	%6.2 (8)	>0.05
Akciğer hipertansiyonu	30.4 ± 10.9 (19-56)	%11.0 (14)	%12.4 (16)	>0.05
Bacak yarası	35.7 ± 7.6 (17-58)	%5.5 (7)	%16.2 (21)	<0.001
İnme	32.5 ± 9.2 (17-47)	%3.1 (4)	%6.2 (8)	<0.05
Sigara	33.1 ± 9.3 (21-54)	%3.9 (5)	%11.6 (15)	<0.001

*Orak hücre hastalıkları †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı

Abstract:0138

[P-134]

KIRMIZI KÜRE DESTEĞİ VE ORAK HÜCRE HASTALIĞINDA SAĞKALIM. Mehmet Rami Helvacı¹, Ahmet Selçuk², Gözde Varan¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Orak hücre hastalıklarında (OHH) artmış kırmızı küre (KK) nakillerine uzamış bir sağkalımın eşlik edip etmediğini anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları çalışmaya dahil edildi. Hayatı boyunca her ne sebeple olursa olsun 10 torbanın altında KK nakli yapılmış olanlar birinci gruba, 10 torba ve üzeri KK nakli yapılmış olanlar ikinci gruba ve 50 torba ve üzeri KK nakli yapılmış olanlar üçüncü gruba dahil edildi. Gruplar birbirleriyle karşılaştırıldı.

Sonuç: Toplam 284 hasta (139'u bayan) çalışıldı. Üç grubun yaş ortalamaları benzerdi (sırasıyla 28.8, 28.9, ve 29.6 sene, gruplar arası p>0.05). İlginç olarak, birinci gruptan üçüncü gruba doğru ilerledikçe erkek hasta oranı aşamalı ve anlamlı oranda artış gösterdi (%37.7, %49.5, %66.2, gruplar arası p<0.05) (Tablo 1). Her ne kadar siroz, koroner kalp hastalığı ve ölüm oranları üç grupta benzerse de (gruplar arası p>0.05), senelik ortalama ağırlı kriz sayısı, sigara, çomaklaşma, kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı, bacak ülserleri, inme, kronik böbrek hastalığı ve pulmoner hipertansiyon oranları birinci gruptan üçüncü gruba doğru aşamalı ve istatistiksel olarak anlamlı artışlar gösterdi (hemen hemen tüm aşamalarda p<0.05) (Tablo 2).

Her ne kadar şiddetli ağırlı krizler, özellikle de son organ yetmezlikleriyle birlikte seyreden krizler sırasında KK nakilleri hayatı kurtarıcı olabilseler ve hernekadar artmış KK nakli OHH'nın klinik şiddetini de göstermekteyse de, uzun dönemde artmış KK nakli OHH'nda uzamış bir sağkalımı ile birliktelik göstermemektedir.

Anahtar kelimeler: Kırmızı küre nakli, orak hücre hastalıkları, ateroskleroz

Tablo 1. Nakledilen kırmızı küre miktarına göre orak hücre hastaları

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri*
Oran	%31.6 (90)	>0.05	36.9%(105)	>0.05	31.3%(89)	>0.05
Talasemi minör	%45.5 (41)	>0.05	%42.8 (45)	>0.05	%41.5 (37)	>0.05
Ortalama kırmızı küre torbası	4.1 ± 2.5 (0-9)	<0.001	21.3 ± 10.0 (10-47)	<0.001	95.9 ± 51.5 (50-264)	<0.001
Ortalama yaş (sene)	28.8 ± 10.1 (13-59)	>0.05	28.8 ± 8.6 (15-56)	>0.05	29.6 ± 8.8 (14-56)	>0.05
Erkek oranı	%37.7 (34)	<0.05	%49.5 (52)	<0.01	%66.2 (59)	<0.001

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark

Tablo 2. Ortak hücre hastalıklarına eşlik eden problemler

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri*
Ortalama ağırlı kriz sayısı/sene	2.0 ± 3.8 (0-24)	0.000	4.2 ± 6.1 (0-36)	0.011	7.0 ± 8.8 (0-36)	0.000
Sigara	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%13.4 (12)	<0.001
Çomaklaşma	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%11.2 (10)	<0.01
KTAH†	%1.1 (1)	>0.05	%0.9 (1)	<0.001	%14.6 (13)	<0.001
Bacak yarası	%7.7 (7)	>0.05	%11.4 (12)	<0.01	%22.4 (20)	<0.001
İnme	%4.4 (4)	>0.05	%3.8 (4)	<0.001	%12.3 (11)	<0.001
KBH‡	%1.1 (1)	<0.001	%8.5 (9)	<0.05	%14.6 (13)	<0.001
Akciğer hipertansiyonu	%5.5 (5)	<0.001	%16.1 (17)	>0.05	%11.2 (10)	<0.05
Siroz	%3.3 (3)	>0.05	%4.7 (5)	>0.05	%2.2 (2)	>0.05
KKH§	%8.8 (8)	>0.05	%8.5 (9)	>0.05	%8.9 (8)	>0.05
Ölüm	%3.3 (3)	>0.05	%6.6 (7)	>0.05	%3.3 (3)	>0.05

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı ‡Kronik böbrek hastalığı §Koroner kalp hastalığı

Abstract:0136

[P-135]

SİROZUN ORAK HÜCRE HASTALIĞINDAKİ ATROSKLEROTİK ZEMİNİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Melis Taner², Kamil Cezgin¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Sirozun aterosklerotik bir zeminin olup olmadığını orak hücre hastalıklarında (OHH) anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları çalışmaya dahil edildi.

Sonuç: Toplamda 256 hasta (127'si bayan) çalışmaya alındı. Ortalama yaş 29.3 ± 9.5 (14-59) seneydi. Hastaların %5.8'inde (15) siroz tespit edildi ve cinsiyetler arasında anlamlı bir fark yoktu (erkeklerde %5.4, bayanlarda %6.2, p>0.05). Diğer taraftan kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı hastaların %5.8'inde (15) tespit edildi ve istatistiksel olarak anlamlı şekilde erkeklerde fazlaydı (%8.5'e karşılık %3.1, p<0.001). Çomaklaşma ve akciğer hipertansiyonu da erkeklerde fazlaydı, ancak farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi (sırasıyla %6.2'ye karşılık %4.7 ve %12.4'e karşılık %11.0, her ikisi için de p>0.05). Benzer şekilde, bacak yarası da erkeklerde istatistiksel olarak anlamlı şekilde fazlaydı (%16.2'ye karşılık %5.5, p<0.001). Anlamlı erkek üstünlüğü sigara ve inmede de mevcuttu (sırasıyla %11.6'ya karşılık %3.9, p<0.001 ve %6.2'ye karşılık %3.1, p<0.05) (Tablo 1).

Siroz, tek başına bir karaciğer hastalığı olmaktan ziyade hızlanmış sistemik bir ateroskleroz süreci olan metabolik sendromun nihai sonuçlarından sadece bir tanesi olabilir. OHH da hızlanmış bir ateroskleroz sürecidir ve OHH vakalarında görülen bu yüksek siroz sıklığı da, sirozun aterosklerotik zeminine işaret edebilir.

Anahtar kelimeler: Siroz, orak hücre hastalıkları, ateroskleroz

Tablo 1. Orak hücre hastalarının özellikleri

Değişkenler	Görülme sıklığı	Ortalama yaş (sene)	Bayan	Erkek	p-değeri
Akciğer hipertansiyonu	%11.7 (30)	30.4 ± 10.9 (19-56)	%11.0 (14)	%12.4 (16)	>0.05
Bacak yarası	%10.9 (28)	35.7 ± 7.6 (17-58)	%5.5 (7)	%16.2 (21)	<0.001
KBH*	%8.2 (21)	36.6 ± 10.3 (19-54)	%7.0 (9)	%9.3 (12)	>0.05
Sigara	%7.8 (20)	33.1 ± 9.3 (21-54)	%3.9 (5)	%11.6 (15)	<0.001
Siroz	%5.8 (15)	33.6 ± 12.5 (19-56)	%6.2 (8)	%5.4 (7)	>0.05
KTAH†	%5.8 (15)	35.0 ± 8.7 (23-54)	%3.1 (4)	%8.5 (11)	<0.001
Çomaklaşma	%5.4 (14)	36.1 ± 12.1 (21-56)	%4.7 (6)	%6.2 (8)	>0.05
İnme	%4.6 (12)	32.5 ± 9.2 (17-47)	%3.1 (4)	%6.2 (8)	<0.05

*Kronik böbrek hastalığı †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı

Abstract:0484

[P-136]

BALİ KOKLANMASINA SEKONDER GELİŞTİĞİ DÜŞÜNÜLEN HEMOLİTİK ANEMİ; OLGU SUNUMU.

Demet Cekdemir¹, Sümeyye Korkmaz², Aysel Toçoğlu², Hasan Ergenç², Serdar Olt², Atilla Önmez², Zeynep Kahyaoglu³, Pelin Tanyeri⁴, Abdullah Hachanefioğlu⁵, Ali Tamer². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Sakarya, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Sakarya, ⁴Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı, Sakarya, ⁵Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı,, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Bali koklanmasına bağlı sitopeni literatürde çok nadir rapor edilen ve genellikle pansitopeni şeklinde görülen bir klinik tablodur. Bali uçuçu toluenlerden toluen içerir. Eritrositler, toluenin tutulmasında ve taşınmasında önemli rol oynar. Toluenin biyolojik etkileri güçlü lipofilik özelliği nedeniyle muhtemel hücre zarında birikme özelliğine bağlıdır. Toluenin akut etkileri alkol intoksikasyonuna benzerdir. Merkezi sinir sistemi bulguları ile birlikte kimyasal pnömoni, solunum depresyonu, ventriküler aritmi ve elektrolit dengesizliği görülebilir. Kronik intoksikasyonda ise bulgular olgumuzda olduğu gibi spesifik değildir.

Olgu: Polikliniğimize başvuran 30 yaşında bayan olgunun, 2 aydır halsizlik, baş dönmesi yakınmaları mevcuttu. Özgeçmişinde uzun süreli toluen inhalasyonu ve İmmun Trombositopeni nedeniyle splenektomi operasyonu dışında bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde skleralarda ikter, solukluk ve hepatomegali saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 17200 /mm³, HGB: 4.5 gr/dl, Trombosit: 287000 /mm³, Total Bilirubin: 2.34 mg/dL, İndirek Bilirubin: 1.7 mg/dL, LDH: 870 IU/L, Sedimentasyon: 131 mm/saat, Ferritin, vitamin B12, folik asit, hepatit markerları, idrar mikroskopisi ve diğer laboratuvar parametreleri normal olarak saptandı. Yapılan batın ultrasonografisinde dalak izlenmedi ve karaciğer sol lobu orta hattı geçmekte idi. Hemolitik Anemi düşünülen hastada bakılan Direkt ve İndirekt Coombs Testi pozitif olarak saptandı. Hastaya uzun süreli bali koklanmasına sekonder geliştiği düşünülen hemolitik anemi tanısı kondu.

Sonuç: Burada Hemolitik Anemi etiolojisinde olabileceğ çok nadir görülen uzun süreli yapıştırıcı toluen (bali) inhalasyonuna vurgu yapmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Hemolitik Anemi, Toluen

Abstract:0134

[P-137]

KRONİK BÖBREK HASTALIĞININ ORAK HÜCRE HASTALIĞINDAKİ ATEROSKLEROTİK ZEMİNİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Melis Taner², Hülya Çetin Çiğdem¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Kronik böbrek hastalığının (KBH) aterosklerotik bir zeminin olup olmadığını orak hücre hastalıklarında (OHH) anlamaya çalıştık.

Yöntem: Tüm OHH vakaları çalışmaya dahil edildi.

Sonuç: Toplam olarak 256 hasta (127'si bayan) çalışmaya alındı. Ortalama yaş 29.3 ± 9.5 (14-59) seneydi. KBH, hastaların %8.2'sinde (21) tespit edildi, ancak cinsiyetler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (erkeklerde %9.3, bayanlarda %7.0, p>0.05). Diğer taraftan kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı hastaların %5.8'inde (15) tespit edildi ve istatistiksel olarak anlamlı şekilde erkeklerde fazlaydı (%8.5'e karşılık %3.1, p<0.001). Çomaklaşma ve akciğer hipertansiyonu da erkeklerde fazlaydı, ancak farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi (sırasıyla %6.2'ye karşılık %4.7 ve %12.4'e karşılık %11.0, her ikisi için de p>0.05). Benzer şekilde, bacak yarası da erkeklerde istatistiksel olarak anlamlı şekilde fazlaydı (%16.2'ye karşılık %5.5, p<0.001). Anlamlı erkek üstünlüğü sigara ve inmede de mevcuttu (sırasıyla %11.6'ya karşılık %3.9, p<0.001 ve %6.2'ye karşılık %3.1, p<0.05) (Tablo 1).

KBH tek başına bir böbrek hastalığı olmaktan ziyade, hızlanmış bir sistemik ateroskleroz süreci olan metabolik sendromun nihai sonuçlarından sadece bir tanesi olabilir. OHH da bir hızlanmış ateroskleroz sürecidir ve OHH vakalarında görülen bu yüksek KBH sıklığı da, KBH'nın aterosklerotik zeminine işaret edebilir.

Anahtar kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, orak hücre hastalıkları, ateroskleroz

Tablo 1. Orak hücre hastalarının özellikleri

Değişkenler	Görülme sıklığı	Ortalama yaş (sene)	Bayan	Erkek	p-değeri
Akciğer hipertansiyonu	%11.7 (30)	30.4 ± 10.9 (19-56)	%11.0 (14)	%12.4 (16)	>0.05
Bacak yarası	%10.9 (28)	35.7 ± 7.6 (17-58)	%5.5 (7)	%16.2 (21)	<0.001
KBH*	%8.2 (21)	36.6 ± 10.3 (19-54)	%7.0 (9)	%9.3 (12)	>0.05
Sigara	%7.8 (20)	33.1 ± 9.3 (21-54)	%3.9 (5)	%11.6 (15)	<0.001
Siroz	%5.8 (15)	33.6 ± 12.5 (19-56)	%6.2 (8)	%5.4 (7)	>0.05
KTAH†	%5.8 (15)	35.0 ± 8.7 (23-54)	%3.1 (4)	%8.5 (11)	<0.001
Çomaklaşma	%5.4 (14)	36.1 ± 12.1 (21-56)	%4.7 (6)	%6.2 (8)	>0.05
İnme	%4.6 (12)	32.5 ± 9.2 (17-47)	%3.1 (4)	%6.2 (8)	<0.05

*Kronik böbrek hastalığı †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı

Abstract:0141

[P-138]

SİGARA İÇMEYEN ORAK HÜCRE HASTALARINDA CİNSİYETE GÖRE HASTALIĞIN ŞİDDETİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Sedat Motor². ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Hatay

Amaç: Sigara yokluğunda orak hücre hastalıklarında (OHH) cinsiyete göre hastalık şiddetinde herhangi bir farklılık olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Hayatı boyunca her ne sebeple olursa olsun 10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılmış olanlar birinci gruba, 10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılmış olanlar ikinci gruba ve 50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılmış olanlar üçüncü gruba dahil edildi. Bir sene paket veya üzeri sigara içicileri çalışmadan dışlandı.

Sonuç: Toplam 269 hasta çalışıldı. Üç grubun yaş ortalamaları benzerdi (sırasıyla 28.4, 28.5, ve 28.9 sene, gruplar arası p>0.05) (Tablo 1). Ömrü boyunca hiç kırmızı küre nakli yapılmamış hasta oranı erkeklerde %3.7, bayanlarda %7.2 olarak tespit edildi (p<0.05). Ömrü boyunca hiç ağırlı kriz geçirmemiş hasta oranının da erkeklerde %6.0, bayanlarda ise %13.8 olduğu görüldü (p<0.001). Birinci gruptan üçüncü gruba doğru çıkıldıkça senelik ortalama ağırlı kriz sayısı, çomaklaşma, kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı (KTAH), bacak yarası, inme, kronik böbrek hastalığı (KBH), akciğer hipertansiyonu ve erkek cinsiyet oranları kademeli ve istatistiksel olarak anlamlı şekilde arttı (hemen hemen her aşamada p<0.05) (Tablo 2). Ölümlü vakaların yaş ortalaması bayanlarda 29.1, erkeklerde 26.2 seneydi (p>0.05).

Üçüncü grupta tespit edilen senelik ağırlı kriz sayısı, çomaklaşma, KTAH, bacak yarası, inme, KBH, akciğer hipertansiyonu ve erkek cinsiyet oranlarının anlamlı yükseklikleri, ömrü boyunca hiç kırmızı küre nakli almamış OHH vakası oranının erkeklerdeki düşüklüğü, ömrü boyunca hiç ağırlı kriz geçirmemiş OHH vakası oranının erkeklerdeki düşüklüğü, ölümcül OHH vakalarının ortalama yaşının erkeklerdeki düşüklüğü ve tüm dünyada iyi bilinen bayanların yüksek ortalama yaşam süreleri belki erkek cinsiyetin yaşamdaki baskın rolleri ile açıklanabilir.

Anahtar kelimeler: Orak hücre hastalıkları, sigara, ateroskleroz

Tablo 1. Nakledilen kırmızı küre miktarına göre orak hücre hastaları

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri*
Oran	%32.7 (88)	>0.05	%38.2 (103)	>0.05	%28.9 (78)	>0.05
Talasemi minör	%45.4 (40)	>0.05	%43.6 (45)	>0.05	%42.3 (33)	>0.05
Ortalama kırmızı küre torbası	4.0 ± 2.6 (0-9)	<0.000	21.2 ± 10.0 (10-47)	<0.000	97.0 ± 52.4 (50-264)	<0.000
Ortalama yaş (sene)	28.4 ± 10.1 (13-59)	>0.05	28.5 ± 8.5 (15-56)	>0.05	28.9 ± 8.9 (14-56)	>0.05
Erkek oranı	%37.5 (33)	<0.05	%48.5 (50)	<0.01	%62.8 (49)	<0.001

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark

Tablo 2. Orak hücre hastalarına eşlik eden problemler

Değişkenler	10 torbanın altında kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	10 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri	50 torba ve üzeri kırmızı küre nakli yapılan hastalar	p-değeri*
Ortalama ağırlı kriz sayısı/sene	2.0 ± 3.8 (0-24)	0.000	4.5 ± 6.5 (0-36)	0.031	7.2 ± 8.6 (0-36)	0.000
Çomaklaşma	%3.4 (3)	>0.05	%2.9 (3)	<0.05	%7.6 (6)	<0.05
KTAH†	%1.1 (1)	>0.05	%0.9 (1)	<0.001	%7.6 (6)	<0.001
Bacak yarası	%6.8 (6)	<0.05	%12.6 (13)	>0.05	%19.2 (15)	<0.001
İnme	%3.4 (3)	>0.05	%2.9 (3)	<0.001	%11.5 (9)	<0.001
KBH‡	%1.1 (1)	<0.001	%8.7 (9)	>0.05	%14.1 (11)	<0.001
Akciğer hipertansiyonu	%5.6 (5)	<0.001	%14.5 (15)	>0.05	%8.9 (7)	>0.05
Siroz	%3.4 (3)	>0.05	%3.8 (4)	>0.05	%2.5 (2)	>0.05
KKH§	%9.0 (8)	>0.05	%7.7 (8)	>0.05	%8.9 (7)	>0.05
Ölüm	%3.4 (3)	>0.05	%5.8 (6)	>0.05	%2.5 (2)	>0.05

*Birinci ve üçüncü gruplar arası fark †Kronik tıkaçıcı akciğer hastalığı ‡Kronik böbrek hastalığı §Koroner kalp hastalığı

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Abstract:0442

[P-139]

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE AĞIR BULGU VEREN YENİ BİR PROC GEN MUTASYONU. Şule Ünal¹, Fatma Gümrük¹, Murat Tuncer¹, Betül Tavil¹, Selin Aytaç¹, Barış Kuşkonmaz¹, Şule Yiğit², Onur Çil², Şahin Taktacı², Mualla Çetin¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara ²Hacettepe Üniversitesi, Neonatoloji Ünitesi, Ankara

Amaç: Protein C trombin-trombomodulin kompleksi ile aktive edilir ve anti-koagülasyon etkisini Faktör V ve VIII'in inaktive edilmesi ile gösterir. Protein C eksikliği, hafif ya da ağır formda olabilir. Ağır formu otozomal resesif olarak kalıtılır ve PROC genindeki homozigot ya da bileşik heterozigot mutasyonlar nedeniyle gelişir. Ağır protein C eksikliği, yenidoğan döneminde yaygın damar içi pıhtılaşma (DİK) ya da purpura fulminans ile bulgu verebilir.

Gereç-Yöntem: Aralarında birinci derece akrabalık bulunan anne babanın 9. gebeliğinden 5. yaşayan olarak doğan 10 günlük erkek hasta hayatının ilk gününde gelişen sağ ayakta purpura fulminansa bağlı nekrotik lezyonlar ve durdurulamayan nöbetler nedeniyle merkeze gönderildi. Hayatının 2-10. günleri arasında kan tablosunda DİK ve trombositopeni bulunduğu taze donmuş plazma ve serum düşünülerek antibiyotik tedavileri aldığı öğrenildi. Annenin 4 gebeliği 1. trimesterde abortus nedeniyle kaybedilmişti.

Bulgular: Hastanın başvurusunda sağ bacak distali posteriorunda ve topuğunda nekrotik lezyonları, bilateral lökokerisi ve nöbetleri vardı. Oftalmolojik değerlendirmede bilateral vitroz hemoraji ve kranial MRG'de parankimal, subgaleal ve intraventriküler hemorajiler tespit edildi. 10 günlükken, bakılan plazma protein C: %4 (15-59%), total protein S: %140 (15-160), serbest protein S: %74 (22-90) olarak geldi. FVLeiden (G1691A), protrombin (G20210A), MTHFR A1298C and C677T mutasyonları negatif bulundu. Protein C eksikliği tanısı konulan yenidoğana taze donmuş plazma (2x10 cc/kg/doz) ve

midazolom infüzyonu başlandı. Hastada PROC geninde homozigot T903C mutasyonu tespit edildi (Leu 270 Pro). Anne baba aynı mutasyon için heterozigot bulundu. Mutasyon genin katalitik bölgesinde olup, daha önce tanımlanmamış yeni bir mutasyondur. Hastaya protein C konsantrisi reçete edildi.

Sonuç: Herediter protein C eksikliği nadir bir trombofilik nedeni olup, özellikle purpura fulminans ile başvuran yenidoğanlarda akılda bulundurulmalıdır. Annedeki 4 fetal kayıp, annenin heterozigot olması ya da fütüslerin homozigot olması ile ilişkili olabilir. Literatürde homozigot olgularda ölçülebilir düzeyde ancak düşük protein C eksikliği olan vakaların daha hafif seyredebileceğine dair bilgiler olmakla birlikte bizim olgumuz, %4 protein C düzeyi ile çok ağır bir seyir göstermiştir. Hastalara erken replasman tedavisi başlanabilmesi morbidite ve mortaliteyi düşeltebilir. Daha fazla hastada moleküler sonuçların bilinmesi, klinik seyri öngörmemizi sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Protein C, purpura fulminans, yenidoğan

Abstract:0257

[P-140]

ATİPİK HEMOLİTİK SENDROM (AHUS) TANISI VE EKULİZİMAB TEDAVİSİNDE İKİ OLGU SUNUMU. Bahriye Payzın¹, Füsün Özdemirkıran¹, Füsün Topçugül². ¹Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Atipik hemolitik üremik sendrom (aHUS): CFH, MCP ve faktor I genlerindeki mutasyonlarının neden olduğu kompleman kaskadının kontrolsüz aktivasyonu ile ortaya çıkan, sistemik, hayatı tehdit edici bir hastalıktır. Hasta 1: 47 yaşında kadın hasta halsizlik ve nefes alamama yakınması ile başvurdu. Solukluk, dispne, taşikardi, bilateral solunum seslerinde azalma, göğüs BT ile bilateral plevral efüzyon ve perikardial efüzyon saptandı. Hemoglobin (Hgb):8,2 gm/dL, LDH:989 ve 1129 U/L (125-220), trombosit sayısı ve serum kreatininini normal düzeydeydi. Ateşle birlikte kan, idrar, plevral ve perikardiyal sıvı kültürlerinden aerob ya da anaerob enfeksiyon etkeni ve asidorezistan bakteri saptanmadı. Ciddi dispne nedeni ile iki kez torakosentez ve bir kez perikardiosentez yapıldı. 18. günde anüri ve artmış kreatinin (5,4 mg/dL) ile birlikte akut böbrek yetmezliği gelişti. Direkt Coombs testi ve akım sitometri ile PNH paneli negatif, kemik iliği biyopsisi nondiagnostikti. Hemodiyaliz 14 kez uygulan hastanın kreatinin değeri düştü, idrar çıkışı başladı. Beş hafta sonra trombosit sayısı 17x10³/μL, çevresel kan yaymasında fragmente eritrositler görüldü. HUS/TTP tanısı ile 27 gün terapötik plazma değişimi (TPE) uygulandı. C3 ve C4 düzeyi normal, ADAMTS 13 antijen: 0,58 μgm/ml (0,5-1,6), aktivite: %46 (40-130), antikor negatifti. Gelişinin 3. ayında hastaya aHUS tanısı ile ekulizimab tedavisine başlandı. Tedavinin 4. ayında minimal bilateral plevral efüzyon, normal renal fonksiyon, hemoglobin:13,3 gm/dL, trombosit:235x10³/μL ve LDH:249 U/L idi. Hasta 2: Prodromal diyare olmadan hematüri atakları ile dış merkezde HUS tanısı alan ve taze donmuş plazma (TDP) uygulaması ile remisyon sağlanan hasta son ataktan 17 yıl sonra 32 yaşında halsizlik, bulantı kusma, nefes darlığı, idrarda azalma nedeni ile başvurdu. Taşikardi,dispne, alt ekstremitelerde periorbital ödem, göz dibinde bilateral retinal hemoraji saptandı. Hgb:7,4 gm/dL, trombosit:51x10³/μL, kreatinin:8,4 mg/dL, LDH:1349 U/L, C3 ve C4 normal sınırlarda bulundu.

Direkt Coombs testi ve akım sitometri ile PNH paneli negatifti. Çevresel kan yaymasında seyrek fragmente eritrositler mevcuttu. HUS tanısı ile hastaya 15 kez hemodiyaliz ve 28 Ü TDP uygulandı. Kreatinin değeri düştü (2,35 mg/dL), idrar çıkışı giderek arttı. LDH:338 U/L'ye geriledi. Renal biyopsi trombotik mikroanjiyopati tanısını destekledi. Transfüzyona bağımlı anemi (Hgb: 6,9/dL), trombositopeni (91x10³/μL) devam etti. ADAMTS-13 aktivite: %46, antijen: 0,6 μgm/ml, antikor negatif bulundu. Hasta aHUS kabul edilerek ekulizimab tedavisi (ilk 4 hafta 900 mg, 5. haftadan itibaren 15 günde bir 1200 mg iv) başlandı. Şu anda hasta 5. hafta tedavisini almıştır. Hasta son olarak Hgb: 12,3 gm/dL, trombosit: 168x10³/μL, LDH: 361 U/L, kreatinin: 1,69 mg/dL düzeylerine sahiptir. Bu sunumda özellikle ilk hastamızdaki gibi aHUS tanısına yönlendiren bulguların giderek belirgin hale gelmesi ekulizimab tedavisi ile alınan dramatik yanıtı dikkat çekmek istedik.

Anahtar kelimeler: aHUS, ADAMTS-13, ekulizimab

Abstract:0283

[P-141]

MEDİKAL NEDENLERLE HASTANEYE YATAN HASTALARDA PROGNOZ BELİRLEYİCİ OLARAK FİBRİNOJENİN YERİ VAR MI? Burak Alkaç¹, Muhlis Cem Ar², Mustafa Özel¹, Çiğdem Alkaç³, Hale Aral⁴, Hikmet Mecdi Ergüney¹. ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, İstanbul, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, İstanbul, ³Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği, İstanbul, ⁴İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya Bölümü, İstanbul

Giriş: Medikal nedenlerle hastaneye yatırılan hastalarda prognozun yatış anında belirlenmesi, tanı ve tedavi yönetiminin planlanmasında kritik rol oynayabilir. Bu durum yaşamsal tehlikesi yüksek hastaların saptanması ve erken müdahalesinde önem kazanmaktadır. Günümüzde klinik belirti ve bulgular ile laboratuvar parametreler içeren ve farklı hastalık gruplarında riskli hastaların ayrımını sağlayan çeşitli skorlama (örn: Charlson Komorbidite İndeksi [CCI])sistemleri geliştirilmiştir. Ancak bu sistemler çok parametreliliklerinden günlük uygulamalarda nadiren kullanılmaktadır. Prognozu öngören ve basit olarak yatış anında bakılabilecek bir kan tetkikinin bu bağlamda yararlı olabileceği açıktır. Fibrinojen gerek hemostaz mekanizmasında görev alması gerekse bir akut faz proteini olması sebebiyle medikal nedenlerle yatışı yapılan hastalarda prognostik belirteç olarak kullanılabilir uygun bir aday protein olarak düşünülmüştür.

Amaç: Bu çalışmanın amacı medikal sebeplerle hastaneye yatırılan hastalarda CCI ve yatış anındaki fibrinojen düzeyinin kısa (taburculuk hali) ve orta dönem (taburculuk sonrası 6. ay sağ kalım oranı) prognoz (mortalite oranlarını) üzerine etkisinin araştırılmasıdır.

Gereç-Yöntem: Prospektif olarak planlanan bu çalışmaya Nisan 2013 tarihinden itibaren İEAH Dahiliye Kliniklerine ardışık olarak yatışı yapılan 500 hasta alınması planlandı. Bu hastalarda yatış anında CCI ve modifiye CCI skorlaması yapıldı, takiben fibrinojen düzeylerine bakıldı. Daha sonra bu parametrelerle hastanede yatış süresi, taburculuk hali ve 6. ay sağ kalım oranları değerlendirildi. Çalışma halen devam etmekte olup mevcut abstrakt bu çalışmanın 214 hastalık ilk sonuçlarını içermektedir. Burada 6.ay sonuçları izlem henüz tamamlanmadığından

sunulmamıştır. Gruplar arasında ortalamaların karşılaştırılmasında Mann-Whitney-U testi kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Sonuç olarak medikal nedenlerle hastaneye yatan hastalar sağ veya ölü olarak taburcu hallerine göre karşılaştırıldığında ECOG, CCI ve modifiye CCI skorları ile bir negatif akut faz reaktanı olan albümin düzeyleri açısından anlamlı farklılık saptanmıştır (Tablo 2) Fibrinojen düzeyleri sağ kalan grupta daha yüksek bulunmuş olmasına karşın istatistiksel düzeyde anlamlılık yakalanamamıştır.

Sonuç ve Tartışma: Medikal nedenlerle hastaneye yatırılan riskli hastaların erken tanı ve tedavisi sağkalm açısından son derece önemlidir. Dolayısıyla bu hasta grubunun tanınmasını sağlayacak basit tetkik ve skorlamalara gereksinim duyulmaktadır. Devam etmekte olan çalışmamızın ön sonuçları geçerliliği kanıtlanmış skorlama sistemlerinin tanı ayırımı yapılmaksızın Dahiliye kliniklerine yatan hastalarda mortalite riski grubu ayırt edebildiğini göstermiş, albüminin de benzer bir amaçla kullanılabileceğini kanıtlamıştır. Fibrinojenin prognostik rolü hakkında yorum yapabilmek için çalışmanın tamamlanması ve alt grup analizlerinin yapılması doğru olacaktır.

Anahtar kelimeler: Charlson Komorbidite İndeksi, Fibrinojen

Tablo 1. Hasta özellikleri

Hasta sayısı	214
Yaş (yıl)	68,61±13,34
Cinsiyet (E/K)	111/98
CCI- skoru (medyan [aralık])	4 [2-16]
M-CCI-skoru (medyan [aralık])	7 [2-18]
ECOG (medyan [aralık])	2 [1-4]
Tanı anındaki fibrinojen (mg/dl)	396,79±141,56
Tanı anındaki albümin (g/dl)	3,45±0,60
Hastanede yatılan gün sayısı	7,80±6,95
Taburculuk hali (sağ/ölü)	137/32

CCI: Charlson Co-morbidity Index; **M-CCI:** Modified Charlson Co-morbidity Index; **ECOG:** Eastern Co-operative Oncology Group performans durumu skalası

Tablo 2. Prognostik belirteçlerin sağ kalm üzerine etkisi

	Sağ (n=137)	Ölü (n=32)	p
CCI (medyan [aralık])	4 [2-11]	7 [3-16]	<0,001
M-CCI (medyan [aralık])	7 [2-14]	10 [4-18]	<0,001
ECOG (medyan [aralık])	2 [1-4]	3 [1-4]	<0,001
Fibrinojen (mg/dl)	403,82±131,57	366,88±177,26	0,17
Albumin (g/dl)	3,53±0,58	3,12±0,57	<0,001
Yatış süresi (gün)	7,77±6,87	7,94±7,42	0,64

Abstract:0254

[P-142]

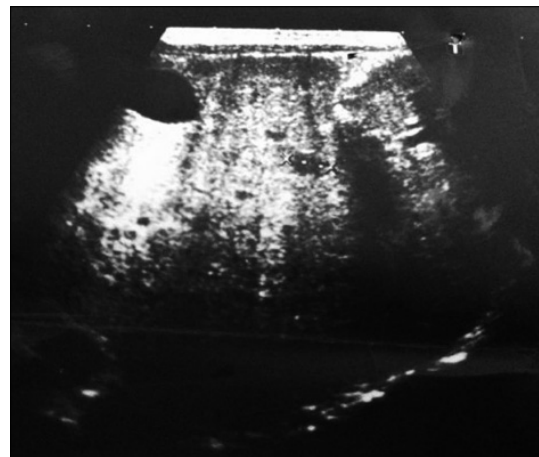
KALITSAL ÇOKLU FAKTÖR EKSİKLİĞİ GİBİ BAŞVURAN TİROZİNEMİ TİP 1 OLGUSU. *Arzu Akyay, Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ünitesi, Elazığ*

Kalıtısal çoklu faktör eksiklikleri nadir görülen bozukluklardır. Karaciğer hastalığı olan çocuklarda %75-85 oranında hemostaz testlerinde bozukluk tespit edilebilir. Burada; 8 aylık, başka bir merkezde inguinal herni

operasyonu öncesi kanama zamanı yüksekliği ve aktive protrombin zamanı (aPTT) uzunluğu tespit edilerek taze donmuş plazma alan ve opere olan, operasyon sonrasında kanama şikayeti ile başvuran ve tetkiklerinde protrombin zamanı (PT), aPTT, INR uzunluğu ve faktör II, VII, IX ve X eksikliği tespit edilen, bu nedenle birkaç kez taze donmuş plazma alan ve daha sonra hastanemize başvuran bir erkek hasta sunulmaktadır. Hastanın fizik muayenesinde hafif makrocefali, burun kökünde basıklık mevcuttu, karaciğer 7 cm, dalak 5 cm olarak ele geliyordu, göbek ön yüzünde kollateraller mevcuttu, başını yeni tutabiliyor destekli oturamıyordu. Lenfadenomegali yoktu. Laboratuvar değerlendirmesinde hemoglobün 11.3 g/dL, hematocrit 33.8%, mean corpuscular volume 90 fL, platelet 125 x 109/L, beyaz küre 10.3 x 109/L, mutlak nötrofil sayısı 2.1x109/L idi. Hastanın biyokimyasal değerleri normal, hepatit belirteçleri negatifti. PT 22.9 sn, aPTT 72.4 sn, INR %1.93, faktör 2 %21, faktör 5 %23, faktör 7 %25, faktör 9 %27, faktör 11 %12, faktör 10 %29, alfa fetoprotein düzeyi >3000 ng/ml, tespit edildi. Abdominal ultrasonografisinde hepatosplenomegali, karaciğer parankiminde kabalaşma ve heterojenite ve karaciğerde en büyüğü 9 mm çapında multipl hipoekoik odaklar tespit edildi. Karaciğer dinamik tomografisinde parankimde hipodens makronodüler alanlar izlendi. Hasta bu bulgularla çocuk metabolizma ve gastroenteroloji bölümlerinin olduğu bir merkeze yönlendirildi. Yönlendirildiği merkezde idrarda yüksek süksinil aseton ve metionin saptanması üzerine hastaya tirozinemi tip 1 tanısı konularak gerekli tedavilerin başlandığı öğrenildi.

Çocukluk çağına birden fazla faktör eksikliği tespit edildiğinde öncelikle enfeksiyonlara ikincil gelişen inhibitör varlığı düşünülmeli, karışım testi ile inhibitör tespit edilemezse ikinci sırada pıhtılaşma faktörleri eksiklikleri düşünülmelidir. Çoklu pıhtılaşma faktör eksiklikleri kalıtsal olabileceği gibi ki bu son nadirdir, karaciğere ait nedenlerle de ortaya çıkabilir. Fibrinojen, protrombin, prekallikrein, yüksek moleküler ağırlıklı kininojen, faktör V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII karaciğerde sentez edilir. Bu faktörlerden bir veya birkaçının karaciğer hastalığı nedeniyle etkilenmesi durumunda hemostaz testlerinde bozukluk ve kanama ortaya çıkabilir. Sonuç olarak, çocukluk çağına nadir görülen çoklu faktör eksiklikleri ile başvuran hastalarda karaciğer hastalıklarının çoklu faktör eksiklikliği nedeni olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: çoklu faktör eksikliği, herediter tirozinemi tip 1



Şekil 1. Olgunun karaciğer ultrason görüntüsü

Abstract:0292

[P-143]

İNİHİTÖRLÜ HEMOFİLİ DİŞİ AKUT KANAMALARDA REKOMBİNAN FAKTÖR VIIA NIN ETKİNLİĞİ VE GÜVENLİĞİ. Nergiz Öner, Ebru Keskin, Melek Işık, Fatma Burcu Belen, Ertan Sal, Sinan Sarı, Ödül Dikilitaş. *Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

Arkaplan: Rekonbinan faktör VIIa (rFVIIa) inhibitörlü hemofili hastalarında ve konjenital FVII eksikliğinde akut kanamaların kontrolünde kullanılan etkin ve güvenilir bir tedavi aracıdır. Bu ilacın, hemofili dışındaki akut kanamalarda kullanımına ilişkin veriler sınırlıdır. Bu retrospektif incelemenin amacı, rFVIIa'nın hemofili dışı akut kanamalarındaki etkinliğini ve yan etkilerini değerlendirmektir.

Gereçler: Hastanemizin bilgi işlem sisteminden son 6 yıl içinde 0-18 yaş arası rFVIIa kullanan hastaların dosya bilgilerine ulaşıldı.

Bulgular: Dosya bilgilerine ulaşılabilen 28 hastada (yaş aralığı: 1ay-17 yıl) primer tanı, sıklık sırasına göre karaciğer hastalığı (KH) (n:15), alloimmünize akut lösemi (AAL) (n:5), kalıtsal faktör VII eksikliği (n:3), renal yetmezlik (RY) (n:2), alloimmünize Glanzman trombastenisi (GT) (n:2), ve neonatal respiratuvar distres sendromu (RDS) (n:1) idi. Rekonbinan Faktör VIIa kullanıma nedeni 16 hastada akut kanama kontrolü, 12 hastada ise invaziv Girişim öncesi profilaksi idi. Akut kanama nedeni, KH a bağlı koagulopati (n:9), AAL (n:3), GT(n:2),RY (n:1) ve yenidoğan RDS (n:1) idi. Akut kanamalı hastaların 6 sında tek doz, 4'ünde 2 doz 2'sinde \geq 3 doz rFVIIa ile kanama kontrolü sağlanabilmişti. KH ve artmış INR değerleri olan hastalarda küçük Girişimler (n:4) ve karaciğer transplantasyonu (n:1) öncesi taze plazma ile profilaksi uygulanmasına rağmen ortaya çıkmış olan kanamalar, 1 ve 2 doz, 40-120 mcg/kg rFVIIa ile kontrol altına alındı. Terminal dönem KH (n:3) ve RDS de ise rFVIIa ile kanama azalmasına rağmen hastalar çoklu organ yetmezliği nedeniyle kaybedilmişti. AAL olgularında kateter Girişimi öncesi tek doz, akut kanama için 2 doz 90 mcg/kg, RY de Girişim öncesi 90 mcg/kg ve akut kanama için 120 mcg/kg rFVIIa ile hemostaz sağlanabilmişti. GT bir olguda inatçı epistaksis, 7 gün 90-120 mcg/kg rFVIIa durdurulamamış, dozun 270 mcg/kg a yükseltilmesi ile 3. günde durdurulabilmişti. Konjenital Faktör VII eksikliğinde küçük cerrahi Girişimler için pre-op ve post op 40 mcg/kg rFVIIa iki kez uygulanmış kanama olmamıştı. Hastaların hiçbirinde trombozun klinik veya radyolojik bulgusu yoktu.

Sonuçlar: Bu çalışmanın sonuçları, sistemik hastalıklara ve trombosit alloimmünizasyonuna bağlı akut kanamaların kontrolünde etkin ve güvenli bir tedavi aracı olduğunu göstermektedir. Terminal evre sistemik hastalardaki etkinliği ve güvenliğine ilişkin daha fazla sayıda hastada klinik çalışmalara gereksinim vardır.

Anahtar kelimeler: rekombinan Faktör VIIa, Akut kanama

Abstract:0393

[P-144]

NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Abdulkadir Baştürk, Sema Akıncı, Tuba Hacıbekiroğlu, Tekin Güney, Şule Mine Bakanay Öztürk, İmdat Dilek. *Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Von Willebrand Hastalığı, faktör VIII ve IX eksiklikleri dışında kalan faktör eksiklikleri nadir faktör eksiklikleri olarak tanımlanır. Nadir faktör eksikliklerinin sıklığı milyonda bir olarak bildirilmektedir. Burada kliniğimizde son 4 yıl içerisinde tanı konulan nadir faktör eksiklikleri değerlendirildi.

Materyal-Metod: 2009-2013 yılları arasında hastanemize başvuran ve nadir faktör eksikliği (faktör II, V, VII, X ve XI) saptanan toplam 23 olgu değerlendirildi. Olguların 14'ü kadın, 9'u erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 47 (7-73) idi.

Sonuçlar: Nadir faktör eksikliği saptanan 23 olgunun 21'i izole tek faktör eksikliği olup bunların 14'ü faktör VII, 7'si faktör XI, 1'i faktör V eksikliği idi. Kombine faktör eksikliği olan 2 olgudan 1'i faktör V+VIII, 1'i de faktör II+X eksikliği idi. Faktör VII eksikliği olan 14 hastanın 10'u kadın, 4'ü erkekti. Faktör XI eksikliği bulunan 7 hastanın 4'ü kadın, 3'ü erkekti.

Olgulardan 5'inde faktör düzeyi %2'nin altında idi. Bunların 4'ünü faktör VII eksikliği, 1'ini ise XI eksikliği oluşturmaktaydı. Bunların hiçbirinde ağır klinik kanama öyküsü yoktu. Tüm hastaların 4'ü kliniğimize mukozal kanama şikayeti ile başvurdu. Bunların 2'sini faktör VII eksikliği, 1'ini izole faktör V eksikliği oluştururken 1'i kombine faktör II+X eksikliği olan hasta idi. Faktör II+X eksikliği olan hastaya tekrarlayan epistaksis nedeni ile profilaktik protrombin kompleksi başlandı.

Tartışma: Hemofili hastalarında klinik olarak kanamalar faktör seviyelerine göre değişkenlik gösterir. Faktör düzeyleri %2'nin altında olan olgularda daha ağır kanamalar beklenir. Ancak nadir faktör eksikliklerinde diğer hemofililerle (faktör VIII ve IX eksikliği gibi) kıyaslandığında faktör düzeyleri ile klinik kanama arasındaki ilişki net değildir. Nitekim hastalarımızdan faktör seviyesi $<$ %2 olan 5 hastanın hiçbirinde ciddi kanama öyküsü sözkonusu değildi. Sadece bunlardan faktör VII eksikliği olan 2 olguda birer kez epistaksis atağı söz konusuydu. Hastaların çoğunluğu da rutin tetkik sırasında hemostaz testlerindeki anormallik sonucunda tanı aldı.

Faktör VII düzeyi $<$ %2 olan 71 yaşındaki olguya 2 seansta bilateral diz protez operasyonu yapıldı. Bu olguda rekombinan faktör VII kanama takibi ile doz aralıkları belirlenmek şartı ile 20-25 mcg/kg dozlarında kullanıldı ve ciddi bir kanama komplikasyonu gelişmedi. Olgulardan birine ise öncesinde tek doz 20 mcg/kg rekombinan faktör VII verilerek diş çekimi yapıldı.

Faktör XI düzeyi %4 olan bir hasta doğum öncesi 15 ml/kg dozunda TDP verilerek normal yolla doğum yaptı. Faktör XI düzeyi %20 olan bir hastaya öncesinde 10 ml/kg dozunda TDP verilerek prostetektomi yapıldı. Her iki hastada da kanama görülmedi. Sonuç olarak, faktör düzeyinin kanama için prediktif değerinin düşük olduğu nadir faktör eksikliklerinde literatürde de replasman tedavisinin kriterleri, dozu ve süresi ile ilgili çok yeterli yerli olmaması bu klinik deneyimlerimizin paylaşılma gereksinimi oldu.

Anahtar kelimeler: Nadir faktör eksiklikleri, koagülasyon bozuklukları, kanama

Abstract:0147

[P-145]

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI KATASTROFİK ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU GELİŞEN MULTİPLE MYELOMA HASTASI: OLGU SUNUMU. Hava Üsküdar Teke¹, Döndü Üsküdar Cansu², Salih Tokmak³, Deniz Gören Şahin¹, Mustafa Karagülle¹, Neslihan Andıç¹, Eren Gündüz¹, Olga Meltem Akay¹, Timuçin Kaşifoğlu², Cengiz Korkmaz². ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

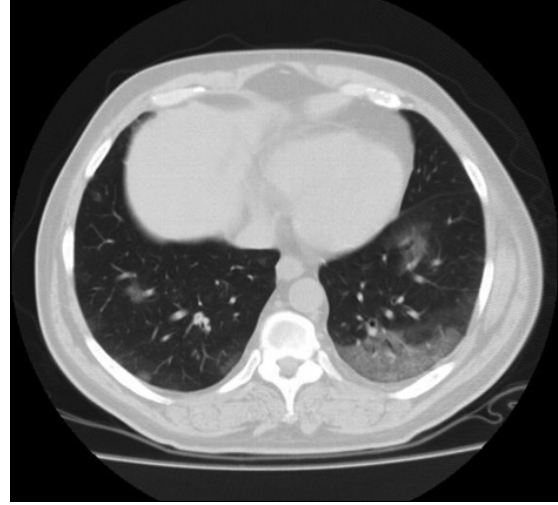
Giriş: Antifosfolipid sendromu (AFS); lupus anti-koagülan, antikardiyolipin ve/veya anti-beta2-glikoproteinden oluşan antifosfolipid antikorlarının varlığı ile karakterize, klinikte özellikle gebelik komplikasyonları ve trombofilik olaylar ile kendini gösteren otoimmün bir hastalıktır (1). AFS, nadiren bazı organların küçük damarlarında hızlı tekrarlayan trombozlarla kendini gösteren ve multiorgan yetmezliği ile sonuçlanan katastrofik AFS tablosuna sebep olabilir (2). İnfeksiyonlar, operasyon, oral kontraseptif kullanımı gibi bazı faktörler katastrofik AFS gelişimi için bilinen tetikleyici risk faktörleridir (1).

Olgu: 52 yaşında erkek hasta. Azotemi nedeniyle Nefroloji tarafından takip edilen hastaya yapılan tetkikler sonrası hafif zincir tip multiple myeloma tanısı konuldu. Hastaya 3 kür VAD kemoterapisi verildikten sonra siklofosfamidle mobilizasyon yapılarak olog kök hücre nakli (OKHN) için CD34 (+) kök hücreleri toplandı. 08.03.2013 tarihinde OKHN öncesi 140mg/m² gün IV alkeran kemoterapisi verildi. Ateş nedeni ile tazobactam başlandı ancak, alerji nedeni ile tazobactam kesilerek meroneme geçildi. Ateş kaynağı olarak santral venöz katater düşünümlere teikoplanin eklendi. Yüksek çözünürlüklü akciğer tomografisi (HRCT) çekildi. Hücreleri çıkan hastanın 18.03.2013 tarihinde katateri çekildi. Solunum sıkıntısı gelişen hastaya pulmoner emboli ön tanısı ile thorax CT çekilmesi planlandı, fakat kreatinin (cr) yüksekliği nedeni ile çekilemedi. Düşük molekül ağırlıklı heparin 2x06 başlandı. 22.03.2013 tarihinde cr değeri 5 mg/dl'ye kadar yükselen ve metabolik asidozla birlikte bilinç bulanıklığı olan hasta acil hemodiyalize alındı. Şuuru da kapanan hastanın çekilen serebral CT'sinde subdural kanama ve shift saptandı. HRCT değerlendirilebildiği kadarı ile kanama ile uyumlu olarak raporlandı. Hastanın yeni çalışılan aPTT'si max, PT normal idi. Karışım testi düzelmeyen hastanın lupus antikoagülanı yüksek titrede pozitif geldi. OKHN öncesi lupus antikoagülanı negatif, aPTT'si normal olan hastaya 1 hafta içinde serebral ve alveolar hemorajı, akut renal yetmezlik (multiorgan yetmezliği) ve lupus antikoagülan pozitifliği ile katastrofik AFS kabul edilerek IVIG, steroid tedavisi ile birlikte plazma değişimi yapıldı. Ancak 5 günlük tedaviye rağmen hasta multiorgan yetmezliği nedeni ile ex oldu.

Tartışma: Katastrofik AFS hastalarında erken tanı çok önemlidir. Tanıda ve tedavide gecikme prognozu önemli derecede etkileyeceği için, özellikle AFS hikâyesi olan veya birçok organ tutulumuyla gelen hastalarda katastrofik AFS düşünülmalıdır. Dirençli veya katastrofik AFS tedavisinde de OKHN yapılabilmektedir (3). Literatürde allogeneik kök hücre nakli sonrası bildirilen birkaç AFS vakası olmakla birlikte olgumuz OKHN sonrası AFS gelişen literatürdeki ilk olgudur. Hastada AFS

gelişmesine neden olan faktörün enfeksiyon mu yoksa OKHN mi olduğunu söyleyebilmek zordur.

Anahtar kelimeler: AFS, MM, OlogKHN



Şekil 1..Serebral CT'de subdural kanama ve shift.



Şekil 2. HRCT'de pulmoner kanama ile uyumlu görünüm

Abstract:0385

[P-146]

VENÖZ TROMBOZLU HASTALARIMIZIN ETİYOLOJİK AÇIDAN DEĞERLENDİRİLMESİ. Esra Sarıbacak Can, Vedat Aslan, Birgül Öneç, Basak Ünver Koluman, Murat Albayrak, Harika Okutan. Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara

Venöz tromboembolizm, venöz dolaşımda oluşan tüm patolojik trombozların genel adıdır. En sık olarak alt ekstremitelerde derin venlerinde; daha nadir olarak üst ekstremitelerde, pelvis ve diğer venlerde görülür. VTE'nin yaşamı tehdit eden en önemli bileşeni ise pulmoner embolizmdir.

Pulmoner embolizmin ölümcül bir hastalık olduğu, hastaların %30'unun ilk 30 gün içinde, eşit oranda hastanın (%30) takip eden 8 yıl içinde tekrarlayan ataklarla veya pulmoner hipertansiyon gibi kronik komplikasyonlar nedeniyle kaybedildiği saptanmıştır. Akut tetikleyici faktörlerin başında hastaneye yatırılma gelmektedir.

Bu çalışma hastanemiz hematoloji polikliniğine başvuran venöz tromboemboli tanısı alan hastaların etiyolojik açıdan incelenmesi amacıyla yapılmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmada geriye dönük olarak 2009 – 2012 yılları arasında hastanemize ayaktan başvuran ve yatarak tedavi gören VTE tanısı almış hastalarda etiyolojide rol oynayabilecek faktörleri değerlendirdik.

Bulgular: Polikliniğine başvuran 83 venöz trombozlu hastanın yaş ortalaması 38,1±10,1 ve yaş aralığı 18-50 yıl idi. Hastaların 35 (%42,2) erkek, 48 (%57,8) kadındı. Tromboz yerlerine göre yapılan sınıflandırmada; 34 (%41,0) hastada pulmoner emboli, 9 (%10,8) hastada SVT (sinüs ven trombozu), 29 (%39) hastada DVT, 7 (%8,4) hastada RVT (retinal ven trombozu), 4 (%4,8) hastada intraabdominal ven trombozu tespit edildi.

Tromboz alanlarını yaş gruplarına göre değerlendirdiğimizde pulmoner emboli sıklığı açısından yaş grupları arasında anlamlı bir farklılık saptanmış olup (p=0,028) >40 yaş grubunda < 30 yaş grubuna göre anlamlı olarak daha sıkı. DVT sıklığı açısından yaş grupları arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı (p=0,325). Sinü tromboz sıklığı açısından yaş grupları arasında anlamlı farklılık saptanmış olup (p=0,005) <=30 yaş ve >40 yaş grubunda, 31-40 yaş grubuna göre anlamlı olarak sıklığı daha yüksekti (p=0,010 ve p=0,017). FV Leiden yönünden olgular normal/heterozigot+homozigot olarak değerlendirildiğinde ise yaş grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık olup (p=0,026), <=30 yaş ve >40 yaş grubunda, 31-40 yaş grubuna göre heterozigot/homozigot olanların oranı daha düşüktü (p=0,013 ve p=0,035). Yaş grupları arasında protrombin gen mutasyonu açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı (p=0,090).

Sonuç: Venöz tromboemboli klinik olarak sık görülen mortalite ve morbiditesi yüksek bir tablodur. Tromboemboli şüphesi olan hastaların erken değerlendirilmesi, edinsel ve kalıtsal etiyolojik faktörlerin araştırılması mortalite ve morbiditenin azaltılmasında önemlidir. Tromboemboli nedenin saptanması tedavi süresinin ve gerekli durumlarda profilaksi için yol göstericidir.

Anahtar kelimeler: kalıtsal risk faktörleri, edinsel risk faktörleri, trombofilisi

postpartum (Pp) aHÜS gelişen, erken tanı ve tedaviyle hızlı düzelen, iyi seyirli bir olgu sunulacaktır.

Olgu: Biri molar diğeri normal, 23 hf ikiz gebeliği vajinal doğumla sonlandırılan 29 y hasta, trombositopeni, anemi, kreatinin, LDH, İ.Bilirubin artışı nedeniyle değerlendirildi. Proteinüri ve hipertansiyon (+), ateş, nörolojik bulgu, ishal, ilaç öyküsü yoktu. Fibrinojen, PT, aPTT, KCFT N, D.Coombs t.(-), retikülositoz, fragmante eritrositler (+), ANA, anti-DNA, AFA (-), ADAMTS13 (akt., ag, inh.) N olan hastada, klinik ve lab. bulgularıyla HELLP, DİK, HÜS, TTP, malignite ve sepsisten uzaklaşıldı, Pp-aHÜS düşünüldü. aHÜS mutasyon tetkiki çalışılmadı. TDP ve steroid verildi. Lab. bulguları hızla düzeldi nabet geçirmesi ve MR posterior reversibl ensefalopatiyle uyumlu olması üzerine plazmaferez 4 gün uygulandı. Bulguları tamamen düzelen hastaya ileri tedavi gerekmedi. Ayaktan izlemde CBC, biyokimya ve kan yayması N seyretti.

Tartışma: aHÜS, TMA'ler sınıfında, alternatif kompleman (C) yolunda değişiklikler olan, tekrarlayabilen, OR/OD geçişli, akut/kronik, ailesel/sporadik, atipik seyirli, kötü renal prognozlu nadir bir durumdur. %60-70 C FH, MCP, CD46 mutasyonları, C FI yetmezliği, ADAMTS 13 akt. yetmezliği, anti-C FH antikorları görülür. aHÜS'ün %10'u gebelikle ilişkilidir, ancak molar gebelikte aHÜS'e ait veriye rastlanmamıştır. Pp-aHÜS'te maternal dolaşıma geçen fetal dokuların, düzenleyici faktörlerin de eksikliğiyle, alternatif yolağı tetiklediği düşünülür. Ayırıcı tanıda akla gelen HELLP, DİK, TTP, sepsis, olgumuzda dışlanmıştır. aHÜS'te en sık, nekahat döneminde SSS bulguları olmak üzere, ekstrarenal bulguların %20 olduğu bildirilmektedir. Olgumuzda da nabet, düzelleme döneminde olmuştur. aHÜS'te, plazma infüzyonu, plazmaferez, eculizumab, KC ve böbrek nakli tedavi seçenekleridir. Genellikle kötü prognozlu olup %25'i akut dönemde hayatını kaybeder, yarısı son dönem böbrek yetmezliğine ilerler. Sterpid ve TDP almakta olan olgumuza iyileşirken nabet eklenmesi üzerine plazmaferez uygulandı. Nöbet tekrarlamadığı, anemi ve trombositopeni,LDH düzeldiği, fragmante eritrositler kaybolduğu için başka tedavi gerekmedi.

Sonuç: Burada, mortalitesi yüksek olmakla birlikte, klinik ve lab. bulgularıyla erken tanı konan ve iyi seyir gösteren, nadir görülen bir postpartum-aHÜS olgusu sunulmaktadır. aHÜS nadir ve olumsuz seyirli bir TMA olup gebelik, seyri kötü etkiler. Erken tanı-tedavi önemlidir ve öykü, FM, lab. bulguları iyi değerlendirilmelidir. aHÜS'te daha çok gözlem ve araştırma ile uygun testlerin kullanımı, doğru ve erken tedavi mümkün olabilecektir.

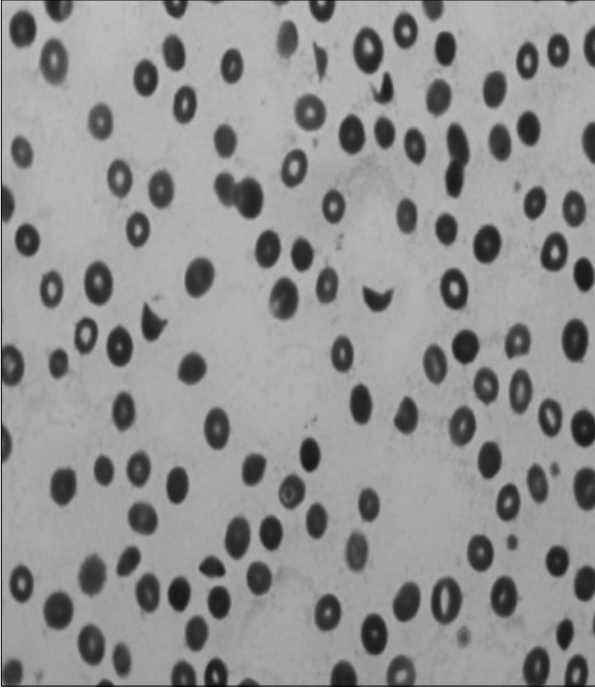
Anahtar kelimeler: postpartum atipik hemolitik üremik sendrom, trombotik mikroanjyopati, plazmaferez

Abstract:0447

[P-147]

POSTPARTUM ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS). Fatma Ergül¹, Mine Miskioğlu², Çiğdem Özdemir¹, Alihsan Gemici², Lütfi Çetintepe³, Seyhun Kürşat³. ¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, ²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Manisa, ³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Manisa

HÜS, mikroanjyopatik hemolitik anemi, trombositopeni, böbrek yetmezliğiyle tanımlanan bir tablodur. aHÜS ise tekrarlayabilen, aile öyküsü olan, ishal öyküsü bulunmayan, kötü renal prognozlu bir durumdur. Gebelikte ilişkili trombotik mikroanjyopati (TMA) 1/25000 gebelikte görülür, aHÜS'e %10 gebelik eşlik eder ve perinatal/maternal mortalite/morbidite riski oluşturur. Burada,



Şekil 1. Hastanın periferik yayması
(Wright boyası x100)

Abstract:0517

[P-148]

DOĞUM SONRASI DÖNEMDE FAKTÖR VIII İNHİBİTÖRÜ GELİŞİMİ: BİR EDİNSEL HEMOFİLİ A OLGUSU. Mehmet Şevki Uyanık¹, Elif Gülsüm Ümit¹, Muhammet Maden¹, Veysel Özcan², Yusuf Şapuk², Ahmet Muzaffer Demir¹. ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

Giriş: Faktör VIII tenaz kompleksi içerisinde Faktör IXa için bir kofaktör olarak görev yapar. Faktör VIII yetersizliğinde aktive trombositlerin yüzeyinden trombin üretimi azalır. Edinsel hemofili A hastalarının büyük çoğunluğu idiyopatik kabul edilmekle birlikte, otoimmün hastalıklar, solid ve lenfoproliferatif neoplaziler, cilt hastalıkları (pemfigus), ilaçlar (penisilin ve interferon) ve infeksiyonlar seyrinde de edinsel hemofili görülebilir. Gebelik ve postpartum dönem de edinsel FVIII inhibitör gelişme olasılığı vardır. Bu yazıda da doğum sonrası dönemde faktör VIII inhibitörü gelişimi saptanmış olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 19 yaşında kadın hasta, son bir haftada gelişen tüm vücutta yaygın morluklar fark etmesi üzerine doktora başvuruyor.

Hasta bir ay önce normal gebelik sonrası normal doğum yaparak bir erkek bebek sahibi olmuş. İlk gebeliği ve ilk doğumunu gerçekleştiren hastanın tıbbi öyküsünde bir özellik olmamakla birlikte, gebelik süresince kadın doğum uzmanı tarafından önerilen demir ve vitamin takviyesini almış. Eşi ile akrabalığı yok, ailesinde kanamalı bir hastalığı olan birey tarif etmiyor. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, oryantasyon ve kooperasyonu tam olan hastanın inspeksiyonunda üst ekstremitelerde yaygın erguvani ekimozları gözlemlendi. Oroantral mukozal

kanaması yok. Baş boyun, kardiyovasküler, solunum sistemi muayeneleri doğal saptandı. Batın muayenesinde organomegali saptanmadı, batında ekimotik alanlar gözlemlendi. Jinekolojik muayenede vajinal kanama gözlemlendi. Lokomotor sistem muayenesi doğal saptandı. Hastanın laboratuvar bulguları tabloda özetlenmektedir.

Hasta doğum sonrası edinsel hemofili A olarak kabul edildi ve kortikosteroid tedavisi başlandı [Edinsel hemofilin tedavisi öncelikle kanama komplikasyonları ile mücadele (bypass edici ilaçlarla kanamanın durdurulması-rFVIIa; aPCC)) ve inhibitörün immünsupresif tedaviler ile (kortikosteroid ya da siklofosamid) ortadan kaldırılmasından oluşur]. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı tedavinin ilk haftasında normale yaklaşan hastanın tedavisi ve izlemi, Türk Hematoloji Derneği'nin hazırlanmış olduğu edinsel Hemofili A Tanı ve Tedavi kılavuzuna göre yapılması planlandı.

Sonuç: Edinsel Hemofili A, nadir görülen (milyonda bir) ancak erken dönemde tanı konulmadığında morbiditesi ve mortalitesi yüksek bir otoimmün tablodur. Kanama bulgusu olmadan da sadece aPTZ uzunluğu ile farkedilebilen bu tablonun kesin tanısı için karışım testi (inhibitör tarama testi) ve inhibitör titresinin saptanması gerekir. Altta yatan hastalığın tedavisi, kanamanın durdurulması ile immünsupresif tedavi birlikte başlanmalı ve immünsupresif tedavi en az altı hafta sürmelidir. Kanaması olmadan sadece aPTZ uzaması ile tanı konmuşsa bile acilen immünsupresif tedaviye başlanmalıdır.

Yazımızda ilk gebelik ve ilk doğum sonrası erken dönemde Faktör VIII İnhibitörü geliştiği saptanan bir edinsel Hemofili A olgusu olan edilen kadın hasta özetlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Edinsel Hemofili A, Doğum Sonrası, Bağışıklığı Baskılayıcı Tedavi



Şekil 1

Tablo 1.

Tam Kan Sayımı		Biyokimya Paneli	
Hgb (g/dL)	11.3	LDH (U/L)	233 (N)
Htc (%)	34.7	AST/ALT (U/L)	20/10
MCV (fL)	82.2	Üre/kreatinin (mg/dL)	27/0.66
Lökosit (mm ³)	7920		
Nötrofil (mm ³)	4490	CRP (mg/dL)	1.7
Lenfosit (mm ³)	2630	ESR mm/saat	75
Trombosit (mm ³)	416.000		
Hemostaz Paneli			
PZ (sn)	13.1		
Aktivite (%)	105		
INR	0.97		
aPTZ (sn) (25-35 sn)	82	Karışım Testi-aPTZ (1/1 sulandırma)	51.3 sn
Fibrinojen (mg/dL)	461	FVIII inhibitörü (Bethesda Ünitesi)	56 BU
D-Dimer (mg/mL)	0.97	Faktör VIII (% aktivite)	1
Trombin zamanı (sn)	16.1 (N)		

Abstract:0273

[P-149]

AİLESEL HİPOFİBRİNOJENEMİYE EŞLİK EDEN PULMONER EMBOLİZM. Ufuk Demirci¹, Alihsan Gemici², Hayriye Mine Miskioğlu². ¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, ²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Manisa

Giriş ve Amaç: Fibrinojen birincil ve ikincil hemostazda önemli bir yer alarak pıhtı oluşumu, trombosit agregasyonu ve fibrinolyze katkıda bulunur. Konjenital eksiklikleri disfibrinojenemi ve afibrinojenemi/hipofibrinojenemi olarak sınıflandırılır ve nadir olarak gözlenir. Hipofibrinojenemi ilk kez 1920 yılında bildirilmiştir ve insidansı milyonda 1-2 oranındadır (1). Tedavideki yaklaşım kanama şiddeti ve lokalizasyonuna göre değişmektedir. Ayrıca ailesel hipofibrinojenemi olguları bildirilmiştir ve hastalarda ailesel taramanın gerekliliği bu bildirimlerle vurgulanmıştır(2,3).

Olgu: 34 yaşında, daha önceden hipofibrinojenemi tanısıyla takipte olan erkek hasta 3 gündür devam eden bulantı, kusma ve nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede sol akciğer alt zonda solunum seslerinde azalma saptandı. Hastanın kliniğine ateş yüksekliği eşlik etmiyordu. Bakılan hemogramda lökositozu olmayan hastanın hipoksisi mevcuttu. Barsak seslerinin normal olması, batında defans ve rebound bulunmaması ve gaita deşarjının olması nedeniyle hastada ileus tanısından uzaklaşıldı. Koagülasyon testlerinde (PT)>1000 sn, (APTT)>1000 sn, INR:>6 bulundu ve fibrinojen düzeyi ölçülemedi. Mixing test ile bu durum doğrulandı. Hipoksisi, sol alt zonda dinleme bulgusu ve nefes darlığı olan hastada pulmoner emboli ön tanısı nedeniyle toraks anjio bt çekildi. Sol ana pulmoner arterde masif emboli lehine değişiklikler izlenirken sol pulmoner arter ve inferior pulmoner arter segmental dağılımı emboli lehine oblitere olarak gözlemlendi. Pulmoner emboli tanısı nedeniyle hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Bakılan alt ekstremitte venöz doppler görüntülemesinde derin ven trombozu saptandı. Homocysteine düzeyi >50 umol/L olması üzerine tedaviye folik asit ve b12

vitamini eklendi. Nadir rastlanan konjenital bir hastalık olan hipofibrinojenemi ailesel olabileceği için hastamızda aile sorgulaması yaptığımızda; 38 yaşındaki kız kardeşinde serebrovasküler olay (SVO) öyküsü, 37 yaşındaki diğer kız kardeşinde MTHFR A1298C ve PAI-1 mutasyon analizi heterozigot pozitif ve 34 yaşındaki erkek kardeşinde hipofibrinojenemi ile uyumlu laboratuvar bulguları saptandı (Tablo1). Hastanın tedavisinin 5. Gününde kliniği tamamen geriledi ve taburcu edildi. Kliniğimizde hastanın takipleri halen devam etmektedir.

Tartışma: Hipofibrinojenemide rastlanılan tromboz riski genellikle verilen profilaktik fibrinojen tedavisine ya da kanama tedavisi sırasında verilen fibrinojen içeren preparatlara bağlı olduğu için tedavi izlemi sırasında dikkatli olunması ve gerektiğinde antitrombotik profilaksi yapılması önerilmektedir(4). Bunun yanında spontan gelişen arteriyel tromboz vakaları da rapor edilmiştir(5). Bu tür konjenital vakalarda aile öyküsü önemli olduğu ve genetik yatkınlık daha önce gösterildiği için aile sorgulamasının yapılması da sonraki komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir

Anahtar kelimeler: Hipofibrinojenemi, Tromboz, Ailesel

Tablo 1. Aile taraması

	Fibrinojen	Paı-1 Mut.	Mthfr Gen Mut.	Tromboz Öyküsü	Abortus Öyküsü
34 Y. erkek kardeş	ölçülemedi	negatif	heterozigot pozitif	negatif	
37 Y. kız kardeş	379,05 mg/dl	heterozigot pozitif	heterozigot pozitif	negatif	negatif
38 Y. kız kardeş	>1000 mg/dl	negatif	negatif	SVO DVT	BİR KEZ

Abstract:0426

[P-150]

İLİOPSOAS KASI KANAMASI İLE GELEN İNHİBİTÖR SAPTANAN VE TEDAVİSİNDE REKOMBİNANT F VIIA KULLANILAN HEMOFİLİ A OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Mehmet Güven², Mehmet Önder Ekmen², Mehmet Emin Büyükbayram², Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Hemofili A, X'e bağlı resesif geçiş gösteren, fonksiyonel faktör VIII eksikliğine bağlı genetik bir hastalıktır. Hemofili hastalarında gelişebilen iliopsoas kası içine kanama, seyrek görülmesine rağmen morbidite ve mortaliteyle sonuçlanabilecek ciddi bir komplikasyondur.

Hemofili-A hastalarındaki en sık rastlanan ve en ciddi tedavi komplikasyonu inhibitör gelişimidir. İnhibitörlü hastalarda kanamalar sırasında hemostazın sağlanması yeterli olmadığından, bu hastalarda ağır kanamalarda yaşamsal tehlike vardır.

Yöntemler: Onaltı yaşında erkek hasta 2 yaşında sünnet operasyonundan sonra kanamasının durması nedeniyle tetkik edilmiş ve ağır hemofili A tanısı konulmuş.Özgeçmişinde toplam 6 kez iliopsoas kası kanaması,1 kez intrakraniyal kanama ve sağ diz ve dirsekte tekrarlayan kanama atakları mevcuttmuş.Primer ve sekonder profilaksi yapılmamış sadece kanama varlığında F VIII tedavileri uygulanmış.Basit düşme sonrasında 3 gündür sağ kalça, uyluk ve kasıkta ağrı ve hareket kısıtlılığı yakınması ile hastanemize başvuran hasta hematoloji kliniğine yatırıldı. Fizik muayenesinde; genel durum

orta-iyi, vital bulgular stabil olarak tespit edildi. Hasta yardımıyla antalgik yürüyordu. Kalça inspeksiyonunda cilt rengi doğal, eritem, ekimoz yoktu. Sağ uyluk medialinde palpasyonla ağrı mevcut olup, hasta sağ kalçasını fleksiyonda tutuyordu, kalça ekstansiyonu ile ağrı şiddetleniyordu ve kalça rotasyonları korunmuş olarak saptandı. Hastanın hemoglobin değeri 11 g/dL ve koagülasyon parametrelerinden aPTT:185 sn olarak uzun saptandı. HbsAg (-), anti Hbs(+), anti HCV (-) ve anti HIV(-) saptandı.

Biyokimyasal parametreleri normal saptandı. İliopsoas kanamasından şüphelenilen hastanın çekilen direkt grafilere normal olup, yapılan abdominal ultrasonografi (USG)'de, sağ iliopsoas kası içerisinde hipoekoik 110x60 mm boyutlarında hematoma alanı izlendi. Hasta iliopsoas kanaması ve hemafili A tanılarını ile 50ü/kg faktör VIII tedavisi başlandı. Yapılan takiplerde ağrısı ve hareket kısıtlılığı devam eden hastanın karışım testi pozitif saptandı. Faktör VIII inhibitör titresi:48 BÜ saptanması üzerine rekombinant F VIIa 100ü/kg 2 saatte bir başlandı. Rekombinant F VIIa tedavisi sonrasında ağrı ve hareket kısıtlılığı tamamen geriledi. F VIIa tedavisi kesilerek hasta taburcu edildi.15 gün sonra yapılan abdominal USG 'de kanamanın tamamen kaybolduğu saptandı. Faktör VIII inhibitör titresi:60 BÜ tespit edilen hastaya aPCC ile haftada 2 kez 50 IU/kg dozunda sekonder profilaksiye alındı.

Tartışma: İnhibitörlü hastalarda yüksek doz faktör tedavisi uygulamak bazı istisnalar dışında önerilmez. Yüksek titrelili (>=5 BU/ml) hastalarda kesinlikle by-pass edici ilaçlardan biri tercih edilmelidir. Söz konusu ilaçlar FVIII veya FIX'a gereksinme göstermeden FXa aktivitesi oluşturduklarından inhibitörlü hastalardaki kanamaların durdurulabilmesi mümkün olmaktadır. İnhibitör saptanan yüksek riskli hastaların aPCC veya FVIIa ile sekonder profilaksi programına alınması hayati öneme sahiptir.

Anahtar kelimeler: aPCC, F VIIa, Hemofili A

Abstract:0317

[P-151]

NEDENİ BELLİ OLMAYAN PROTROMBİN ZAMANI UZAMASI OLAN 2 VAKA SUNUMU. Güven Yılmaz¹, Funda Çınkıl Yılmaz², Arzu Develi², Zeynal Bozgün², Semih Keçici². ¹T.C.Sağlık Bakanlığı Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, ²T.C.Sağlık Bakanlığı Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Günümüzde K vitaminiye bağlı faktör eksikliklerinin en sık nedenleri ilaç kullanımı, karaciğer yetmezliği ve toksikasyonlardır. Doğuştan faktör eksiklikleri son derece nadirdir. 2007 yılı kayıtlarına göre sadece 64 vaka ülkemizde karne almıştır. Biz burada nedeni belirlenemeyen PT uzaması nedeni ile takip ve tedavi ettiğimiz 2 vakayı sunduk.

Vaka 1: G.T 30 Yaşında kadın hasta.

Eylül ayında bulantı şikayeti ile doktora başvuran hastanın tetkiklerinde Protrombin Zamanı(PT) uzaması saptanması üzerine gönderilen hastanın karışım testinde düzelme olması nedeni ile faktör düzeyleri istendi. Hastada faktör II-V-VII-IX ve X düzeyleri düşük saptandı. Hastanın yapılan değerlendirmelerinde karaciğer bozukluğu saptanmadı. İlaç öyküsünde özellik olmayan hastaya Taze Donmuş Plazma(TDP) verildi. Devamında hastaya K vitamini tedavisi verildi. Kasım ayında PT normal olması üzerine K vitamini tedavisi kesildi. Mayıs ayında rutin tetkikleri normal olan hastada bakılan Faktör düzeyleri

normaldi. Hastada geçici bir K vitamini eksikliği düşüldü. Ancak etyolojik olarak bir neden gösterilemedi. Hastanın sağlık çalışanı (hemşire) olması nedeni ile vermiş olduğu ilaç ve gıda anamnezi yeterli bulundu.

Vaka 2: Y.T.34 yaş kadın hasta.

2007 yılında romatizmal kalp kapak hastalığı nedeni ile hastaya mitral kapak replasmanı yapılmış. Sonrasında hastaya günlük 40-50 mg warfarin verilmesine rağmen hastada PT-INR yükselmesi olmamış. Bunun üzerine hastaya 2011 yılında bioprotez kapak (antikoagülasyon gerekliliği olmayan) yapılmış. Sonrasında hastada kendiliğinden PT-INR yükselmesi oluşmuş. Hastaya dönem dönem TDP verilerek hasta takip edilmiş. Ocak 2013 de hasta hematolojiye başvurdu. Herhangi bir ilaç almadığı halde PT:27 sn ve INR:5,6 idi. Hastada karaciğer ve böbrek fonksiyonları normaldi. Hastaya yapılan karışım testinde düzelme olması nedeni ile faktör eksikliği düşünülerek yapılan tetkiklerinde Faktör II: 7(70-110) Faktör VII:5 (60-120) Faktör IX:42(80-130) Faktör X:39(70-140) ve faktör V:63(70-140) olarak geldi. Hastada K vitaminiye bağlı faktörlerde eksiklik saptandı. Hastaya yapılan Warfarin sensitivite tetkiklerinde hastanın CYP2C9-WT/3 (yavaş ve orta hızda metabolize eden grup) ve VKORC1-G/G (hızlı metabolize eden grup) olarak saptandı. Hastanın harici Warfarin maruziyetini incelemek için gönderilen kan Warfarin düzey tayini (yurt dışında yapıldı) 1.40 µg/mL(normali:0) olarak belirlendi. Hastanın harici warfarin alımı şüphesi devam ettiğinden hasta servise yatırıldı ve 10 gün süre ile ilaç alımı ve kullanımı kontrol edildi. Bu süre boyunca PT-INR yüksekliği devam etti.Hastaya oral K vitamini başlandı. Tedavi sonrasında hastanın PT-INR değeri normal sınırlara indi ve tekrar yükselme olmadı. Hasta halen günlük K vitamini tedavisi ile takip edilmektedir. 2007 yılında verilen yüksek dozda warfarin etkisinin ise 6 yıl içinde düzelmesi beklenirdi. Bioprotez kalp kapaklarında warfarin veya benzeri bir madde olmadığı öğrenildi. Bu hastada PT-INR yüksekliğinin halen nedeni tam olarak belirlenmiş değildir.

Anahtar kelimeler: Protrombin zamanı(PT), Faktör Eksikliği, K vitamini

Abstract:0414

[P-152]

SUÇİÇEĞİ ENFEKSİYONUNA SEKONDER DİRENÇLİ VE CİDDİ OTOİMMÜN TROMBOSİTOPENİ. Yasemin Altuner Torun, Nihan Tufan, Hümeysra Arslaner, Mehmet Akif Dünder, Salih Uytun. *Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Kayseri*

Suçiçeği, Varicella Zoster virüsünün (VZV) primer enfeksiyonudur. Suçiçeğinin hemorajik komplikasyonları çocuklukta nadirdir. İmmün trombositopenik purpura çocukluk çağında en sık görülen kanama bozukluklarından birisi olup, suçiçeği enfeksiyonu gibi altta yatan patolojiye bağlı olarak meydana gelebilmektedir. Bu yazıda varisella enfeksiyonu sonrasında gelişen dirençli ve ciddi bir immün trombositopenik purpura olgusu sunulmuştur.

Dört yaşında erkek hasta vücudunda veziküler-polimorfik tarzda kaşıntılı döküntülerin çıkması ve burun kanaması şikayetleri ile polikliniğe getirildi. Anamnezinden döküntülerden önce başlayan ve 4 gündür aralıklı olarak tekrarlayan hafif burun kanamalarının olduğu öğrenildi. Fizik muayenede vücudunda yaygın ve büyük polimorfik hemorajik lezyonları mevcuttu, organomegalisi yoktu. Yatışından hemen sonra başlayan

burun kanaması yapılan tamponlarla durdurulamadı. Hemogramında PLT:3000/mm³ ve periferik yayma değerlendirmesinde trombosit sayısı hemogram ile uyumluydu. Etyolojiyi araştırmak amacı ile aferez eşliğinde kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği değerlendirilmesinin ITP ile uyumlu olduğu görüldü. Su çiçeği enfeksiyonuna sekonder akut ITP tanısıyla hastaya 1gr/kg'dan 2doz IVIG, kanaması olması nedeniyle 10cc/kg'dan aferez trombosit verildi. Burun kanamasına hematürünün eşlik etmesi üzerine 5 gün süreyle 30mg/kg'dan pulse metilprednizolon tedavisi başlandı ve aralıklı aferez trombosit süspanسیونu verildi. Trombositopeniye sekonder hemorajik olan cilt lezyonları nedeniyle gönderilen protein C ve protein S düzeyi de normal olarak geldi. Kırım Kongo Kanamalı ateşi açısından istenen KKA PCR sonucu negatif geldi. Dirençli trombositopeni nedeniyle IVIG, rhogam ve Pulse metil prednizolon tedavisi verilen hastanın 10 günün sonrasında trombosit sayısı artmaya başladı.

Çeşitli viral enfeksiyon hastalıkları sekonder immün trombositopeniye yol açabilmektedir. Varisella zoster enfeksiyonu sırasında trombositopeni gelişme riski kesin olarak bilinmemekle beraber hastaneye yatırılarak tedavi edilen suçiçeği olgularında hematolojik komplikasyon gelişme oranı değişik çalışmalarda %5-12 arasında rapor edilmiştir. Tseng ve ark. suçiçeğine sekonder gelişen İTP'yi %11.8 olarak belirtmişlerdir. Genellikle ciddi seretmemektedir. Hematolojik komplikasyonlar, suçiçeği enfeksiyonunu izleyen ilk 1-2 hafta içinde gözlenebileceği gibi daha geç de ortaya çıkabilmektedir. Sunulan olguda suçiçeğine bağlı trombositopeni dirençli ve kanamalarla (burun kanaması ve makroskobik hematüri) beraber ciddi seyretmiş olup olası intrakranial kanama ve diğer iç organ kanamalarından korumak için IVIG, Anti-D, Puls metil prednizolon ve gereklikçe aferez trombosit süspanسیونları ile desteklenmiştir.

Suçiçeği enfeksiyonuna sekonder otoimmün trombositopenini geliştirebilir. Trombositopeni dirençli ve hayatı tehdit edici bir durum olabileceğinden dolayı acil tedavinin önem arz etmektedir.

Anahtar kelimeler: Otoimmün trombositopeni, suçiçeği enfeksiyonu

Abstract:0123

[P-153]

SPLENEKTOMİ SONRASI İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİYE REFRAKTER ITP HASTASINDA AKSESUAR DALAK. Ramazan Esen¹, Cengiz Demir¹, Senar Ebinç², Ömer Candar², Aysel Sünnetçioğlu³. ¹*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van*, ²*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van*, ³*İpek Yolu Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Van*

İmmün trombositopeni (ITP), kısmen trombosit membran antijenlerine yönelik oluşan otoantikörlerin varlığı ile ilişkili artmış trombosit yıkımı ve bozulmuş trombosit üretim nedeniyle düşük trombosit sayısı ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. ITP klinikte kendini kutanöz ve/veya mukozal purpura ile presente olur. Erişkin hastalarda yaşamı tehdit eden kanamalar %5'ten daha az görülür. ITP genellikle sinsi başlangıçlıdır ve hastalarda son altı ayı geçen sürede varolan trombositopeni vardır. Yetişkinlerde ITP insidansı yaklaşık 3.3/100.000kişi/yıldır.

Kliniğimize başvuran 60 yaşında bayan hastaya 3 yıl önce başka bir merkezde ITP tanısı konulmuş steroid

tedavisine yanıt alınamayınca iki yıl önce hastaya splenektomi yapılmıştı. Hasta kliniğimize başvurduğunda azatioprin 3x50mg/gün, daltacortil 2x5mg/gün tedavi almakta idi. Daha öncesinde siklofosamid, danazol, ve TPO mimetik tedaviler de almıştı. Refrakter ITP nedeni ile kliniğimize başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde vücudun muhtelif yerlerinde ekimozlar izlendi. Ek spesifik bulgu izlenmedi. Yapılan tetkiklerinde Hg 8gr/dl (11-18gr/dl), MCV 91fl (80-100 fl), Nötrofil 8x10³/ml (2-8x10³/ml), Lenfosit 2x10³/ml (1-5x10³/ml), WBC 11x10³/ml (4-11x10³/ml), Trombosit 4x10³/ml(150-400x10³/ml)(periferik yayma ile uyumlu), LDH 395 U/L (240-480 U/L), İndirekt Billirubin 0,3 mg/dL(0-0,8 mg/dL), ALT 17 U/L(0-41U/L), CRP 6 mg/dl(0-5mg/dl), Brucella tüp aglutinasyon testi negatif, Direkt Coombs Testi negatif, hastanın demir metabolizmasına ilişkin biyokimyasal testleri normal idi.Vücutta ekimotik lezyonları olan hastaya intra venöz immün globülin 1gr/kg/gün olmak üzere iki gün tedavisi verildi. Tedavinin birinci haftasında trombosit sayısı 90x10³/ml3 düzeyine yükseldi. Hastanın çekilen abdomen BT'sinde dalak lojunda 1,5 cm'lik aksesuar dalak ile uyumlu görünüm izlendi. ITP hastalarında splenektomi öncesi aksesuar dalak varlığı açısından yapılan radyolojik tetkiklerde aksesuar dalak her zaman izlenemeyebilmektedir. Bazen de splenektomi öncesi çok küçük olan aksesuar dalak splenektomi sonrası hiperplaziye uğrayıp görünür hale gelebilmektedir. Splenektomi sonrası refrakter izleyen ITP hastaların aksesuar dalak açısından yeniden değerlendirilmeleri hastanın gereksiz immünsüpresif tedaviye maruziyetini önleme açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: İmmün Trombositopeni, Aksesuar Dalak

Abstract:0226

[P-154]

DOĞUMSAL FAKTÖR V EKSİKLİĞİNDE EKLEM KANAMASI. Uğur Demirsoy¹, Sema Aylan Gelen¹, Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Murat İnanır². ¹*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Kocaeli*, ²*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kocaeli*

Giriş: Faktör V eksikliği genellikle hafif ya da orta şiddette kanamalarla seyreden, otozomal resesif geçişli, nadir görülen, kalıtsal kanama bozukluğudur. Kanamalar çoğunlukla mukokutanöz kanama, hematoma ya da menoraji şeklindedir. Eklem kanamaları nadiren görülür. Bu bildiriye Faktör V eksikliği tanısı almış hastada, travma sonrası sol diz eklemi içine olan kanamanın ailenin ortopedisti bilgilendirmemesi nedeniyle hemartroz tanısı almaması, hemostaz açısından tedavi uygulanmaması ve 1,5 ay süren atel tedavisi sonunda gelişen kontraktürün TDP desteği ve fizyoterapi ile tedavisi anlatılmaktadır.

Vaka takdimi: 2010 yılında 22 aylıkken yere düşükten sonra durdurulamayan ağız içi kanaması olan hastanın PT:47,6 sn, aPTT:93,1 sn ve INR:3,85 bulundu. Taze donmuş plazma (TDP) ve traneksamik asit uygulanan hastanın kanaması durdu. FV düzeyi %3, FVIII düzeyi %150 olan hastaya FV eksikliği tanısı konuldu. Anne ve baba akrabaydı, ailede kanama öyküsü yoktu. Aileye hastalık hakkında bilgi verildi. Hasta 2013 yılına kadar toplam 3 kez ağız içi kanama şikayetiyle başvurdu, TDP ve traneksamik asit uygulaması ile kanaması durduruldu.

2013 Nisan'da hasta kaydırdıktan kayarken sol dizini çarpmış, dizinin şişmesi ve yürüyememesi üzerine başka

bir hastaneye başvurmuştu. Aile ortopedi uzmanına hastanın kanama bozukluğuna dair herhangi bir bilgi vermemiş, hastanın sol dizinde çatlak olduğu düşünülerek 15 gün süreyle 2 kez atel uygulaması yapılmıştı. Yaklaşık 1,5 aylık bir süreç sonrasında aile doktora hastanın faktör eksikliği hastası olduğunu ifade etmiş ve bunun üzerine hasta kliniğimize yönlendirilmişti.

Hastamız başvurduğu sırada sol dizi ödemli, ağrılı, şiş ve diğer dize göre çevresi 4,5 cm daha genişti (Şekil 1). Sol diz eklem hareketi kısıtlıydı. Hasta yürüyemiyor, ayakta duramıyordu. Hastanın çekilen grafilerinde dizinde çatlak ya da kırık saptanmadı. Fizik tedavi bölümüne danışılan hastaya TDP desteği verilerek fizyoterapi planlandı. 2 haftalık tedavi sürecinden sonra hastanın eklemdeki şişlik ve ağrı kayboldu, hareket kısıtlılığı kayboldu ve hasta yürümeye başladı. Hasta halen fizik tedavi bölümü ve kliniğimizce takip edilmektedir.

Tartışma: Hastamızdaki FV eksikliği diz eklemi içine olan kanamanın şiddetli olmasına ve uzun süre iyileşmemesine neden olmuştur. Ailenin faktör eksikliği hakkında bilgi vermemesi hemostaz tedavisi uygulanamamasıyla sonuçlanmıştır. Kısıtlanmış olan eklem açıklığını iyileştirmek ve yürümeyi sağlamak üzere fizyoterapi planlanmıştır. FV labil yapıda olduğu için saklama süresi 1-2 aydan kısa olan TDP kullanılması önemlidir. Fizyoterapi ve cerrahi sırasında TDP desteği ile plazma FV düzeyinin 25U/dL'in üzerinde tutulması önerilir. FV yarı ömrü 12-36 saattir ve TDP de 50-150 U/dL FV bulunur.

Sonuç: Kanama bozukluğu olan çocuklar ve aileleri tüm kanama belirti ve bulguları hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirilmeli, herhangi bir nedenle sağlık kurumuna başvurduklarında doktorlarını bilgilendirmeleri öğütlenmelidir.

Anahtar kelimeler: faktör V eksikliği, eklem kanaması, eklem kontraktürü



Şekil 1. Sol diz ekleminde kanamaya bağlı ödem ve şişlik

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Abstract:0241

[P-155]

RİTUKSİMAB+KLORAMBUSİL KOMBİNASYON KEMOTERAPİSİNİN YAŞLI CD 20 (+) B HÜCRELİ KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİLİ OLGULARDA ETKİNLİĞİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Murat Albayrak¹, Harika Okutan¹, Aynur Albayrak², Başak Ünver Koluman¹, Esra Sarıbacak Can¹, Vedat Aslan¹, Özge Soyer¹, Birgül Öneç¹. ¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL) erişkinlerde en sık görülen lösemi türüdür (%24). Prevelansı yaşla artar. KLL tedavisindeki gelişmelere rağmen hala yoğun sitotoksik tedaviyi tolere edemeyen yaşlı bir popülasyon mevcuttur ve bu hastalarda klorambusil geçerli bir tedavi seçeneği olarak yerini korumaktadır. Yaşlı, kötü performans statüsü ve ko-morbid hastalıkları olan KLL olgularında rituksimab+klorambusil kombinasyon tedavisi iyi bir seçenek olabilir.

Materyal-Metod: Çalışmaya toplam 6 hasta alındı. Hastaların hepsi erkek ve ortalama yaşları 73.8 idi. Hastaların demografik özellikleri ve laboratuvar bulguları Tablo-1'de gösterildi. Hastalara hemogram, periferik kan yaymasının incelenmesi, akimsitometrik inceleme, boyun-thorax ve abdominal tomografi sonuçları, kemik iliği aspirasyon ve biopsisinin değerlendirilmesi sonucu KLL tanısı konuldu. RAİ evreleme sistemine göre evreleme yapıldı. Tüm hastalara sitogenetik inceleme yapıldı ve 17p delesyonu negatif bulundu. Bu hastaların hepsinde tedavi endikasyonu vardı. Olguların yaşı ve komorbid hastalıklarının olması sebebi ile rituksimab+klorambusil tedavisi planlandı. Rituksimab (1. gün; 375 mg/m² i.v. 1. siklus, 500 mg/m² 2-6. sikluslar) ve klorambusil (1-7. günler; 10 mg/m²/gün p.o.) her 28 günde bir toplam 6 kür verilmesi planlandı.

Results: Hastalarda tedavi sonrası remisyon değerlendirilmesi NCCN 2013 tedavi rehberine göre yapıldı. Bir hastada parsiyel remisyon, 1 hastada tam remisyon elde edildi. İki olgunun tedavisi halen devam etmektedir. Bir hastamız hastalığa bağlı sebeplerden ve 1 olgumuzda hastalıktan bağımsız ko-morbid hastalıklardan olmak üzere 2 olgumuz exitus oldu.

Tartışma: Fludarabin ve siklofosfamid kombinasyon tedavisi, komorbidite ve performans durumundan ötürü ileri yaş KLL hastalarında uygun bir seçenek olmayabilir. Daha önceki klorambusil'in tek başına kullanıldığı çalışmalardaki cevap oranları gözönünde bulundurularak, Hillman ve arkadaşları yaşlı ve tedavi endikasyonu olan 100 KLL hastasında (medyan yaş 70.5 yıl) klorambusil ve rituksimab'dan oluşan kombine tedaviyi uygulamışlardır. Hillman ve arkadaşlarının yaptığı bu çalışmada ara analizde 50 hasta değerlendirildiğinde, 47 hasta yanıt için uygun durumda saptanmış olup toplam yanıt oranı %84 olarak bulunmuştur. LRF CLL4 çalışmasındaki tek başına klorambusil alan benzer bir grupta karşılaştırıldığında; klorambusil ve rituksimab tedavisi alan hastalarda %17.3 daha fazla bir yanıt elde edilmiştir. KLL hastalarında klorambusil ve rituksimab kombinasyon tedavisi tek başına klorambusile göre daha etkilidir ve hastalar

bu kombinasyon tedavisine kabul edilebilir bir tolerans göstermektedir.

Sonuç: Yaşlı, ko-morbid hastalıkları olan ve performans statüsü kötü olan yeni tanı veya relaps/refrakter KLL olgularında rituksimab+Klorambusil kombinasyon tedavisi iyi bir seçenek olabilir. Kesin bir kanaate varmak için daha çok hasta içeren, randomize Faz III çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, Klorambusil, Rituksimab

Tablo 1. KLL hastalarının demografik özellikleri ve laboratuvar bulguları						
Yaş ve cinsiyet	Tanıdaki CBC	Tedavi endikasyonu	RAI Evre	Aldığı KT ve kür sayısı	Tedavi sonrası CBC	Tedavi sonrası remisyon durumu
73y, E	WBC: 86.770/µL Lym:54.000/µL Pit:40.000/µL Hb:5.3g/dL	Evre IV KLL ve B semptomları	IV	R+C (8 kür)	WBC:4970/µL Lym:1460/µL Pit:77.000/µL Hb:11.9 g/dL	PR
66y, E	WBC:125000/µL Lym:10.500/µL Pit:40.000/µL Hb: 10.3 g/dL	Evre IV KLL ve B semptomları	IV	R+C (6 kür)	WBC:1500/µL Lym: 620/µL Pit:87.000/µL Hb: 10.8 g/dL	Tedavisi devam ediyor.
88y, E	WBC:11680/µL Lym:9810/µL Pit:77.000/µL Hb:10 g/dL	Evre IV KLL ve B semptomları	IV	R+C (6 kür)	WBC: 3000/µL Lym: 700/µL Pit:85.000/µL Hb: 10.9 g/dL	Tedavisi devam ediyor.
59y, E	WBC:17400/µL Lym:15.500/µL Pit:34.000/µL Hb: 7.5 g/dL	Evre IV KLL, B semptomları ve batında bası yapan bulky kitle	IV	R+C (3 kür)	WBC:22.800/µL Lym: 21.800/µL Pit:5.000/µL Hb: 5.9 g/dL	İlerleyici hastalık, Hasta ex oldu.
84y, E	WBC:48.000/µL Lym:46.800/µL Pit:73.000/µL Hb:4.3 g/dL	Evre IV KLL, B semptomları	IV	R+C (2 kür)		Ko-morbid hastalıklardan ex oldu.
73y, E	WBC:169000/µL Lym:149.00/µL Pit:213.000/µL Hb:9.4 g/dL	Evre III KLL, B semptomları ve doubling time <6 ay olması	III	R+C (4 kür)	WBC:54700/µL Lym: 3800/µL Pit:148.000/µL Hb: 11.6 g/dL	TR

CBC: Hemogram, **E:** Erkek, **WBC:** Lökosit (5200-11.400/µL), **Pit:** Platelet (130.000-400.000/µL), **Hb:** Hemoglobin (12-18 g/dL), **Lym:** Lenfosit (900-5200/µL), **PR:** Parsiyel remisyon, **TR:** Tam remisyon

Abstract:0592

[P-156]

MERKEZİMİZDEKİ LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ OLGULARI. Şerife Solmaz Medeni, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, Özden Pişkin, İnci Alacacıoğlu, Mehmet Ali Özcan, Hayri Güner Özsan, Fatih Demirkan, Bülent Ündar. *Dokuz Eylül University Hematology Department, İzmir*

Giriş: Langerhans Hücreli Histiositoz en çok 1-3 yaş arasında görülmektedir. Erkek/Kız oranı 2 nin üzerindedir. Yaş büyüdükçe daha çok kemik tutulumu ile lokal şişlik, ağrı, fonksiyon bozukluğunun gözleendiği lokal formu görülüp küçük yaşlarda ise sistemik formu görülmektedir. Lokal ve sistemik tutulumu göre hastalık tedavisi şekillenmekte kemoterapi ve radyoterapi tedavileri gündeme gelmektedir. Erişkin yaşta daha az rastlanan Langerhans hücreli Histiositoz tanı olgularımız retrospektif olarak değerlendirilerek sunulmuştur.

Merkezimizde tanı almış Langerhans hücreli histiositoz olguları retrospektif olarak değerlendirilmiş ve 5 hasta tespit edilmişti. Bu hastaların 3 ü erkek, 2 si

kadındır.(E %60, K %40) Hastaların median yaşı 31 di. (19-38) Hastalarımızın 3 tanesi kemik ağrısı şikayeti ile başvurmuş ve kemik lezyonundan biyopsi ile tanı almıştı. Lokalizasyonlarına bakıldığında bir hastamız sağ femur başından, diğer iki hastamızda lomber vertebradan alınan biyopsi ile tanıya ulaşmıştı.Kemik biyopsi ile tanı konulmamış olan iki hastanın birisi inguinal bölgedeki şişlikden, diğeri ise omuz bölgesindeki şişlikten alınan biyopsiler ile tanıya ulaşmıştı. Hastalarımızın 3 tanesi sistemik tutulumlu olup birinde kranyal MR da serebral tulum ve yüksek çözünürlüklü BT görüntülemesinde akciğer tutulumu saptanmış olup aynı zamanda hipokalsemisi de tespit edilmişti. Diğer iki hastadan birinde akciğer tutulumu diğeri ise kemik iliği tutulumu mevcuttu..Bir hastamızın ise multifokal (lomber vertebra ve kafatası kemiğinde) kemik lezyonu olduğu görüldü. Hastalarımızın tedavisinde beyin ve akciğerde tutulumu saptanan sistemik hastalığı olan hastamıza siklofosamid, vinblastin, steroid tedavisi ardından radyoterapi verilmiş olup diğer 4 hastamıza da vinblastin, steroid tedavisi verilmişti. 3 hastamız ardından radyoterapi almış olup bir hastamızın halen kemoterapiyi devam ettirmektedir. Hastalarımızın ilaç tedavisi döneminde en sık rastlanan yan etki sitopeni ve periferik nöropatidir. Hastalarımızdan akciğer ve serebellar tutulumu olan olgumuz tedavisininin 2. yılında tekrar inguinal bölgeden relaps olmuş ve ardından hastaya kladrinin tedavisi verilmişti. 4 hastamızın tedavisi tamamlanmış ve median tedavisiz izlem süresi 12 ay olup (6-36 ay) diğer hastamızın ise tedavisi devam etmektedir. Sonuç olarak Langerhans hücreli histiositoz olguları erişkin yaşta nadir görülmekle birlikte deneyimimizin yavaş yavaş artmaya başladığı bir hastalık grubu olmuştur. Bu nedenle küçük olgu serimiz literatüre katkı sağlamak amaçlı sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Langerhans Hücreli Histiositoz

Abstract:0455

[P-157]

T HÜCRELİ PROLENFOSİTİK LÖSEMİ'DE FLUDARABİN-SİKLOFOSFAMİD DENEYİMİ; İKİ OLGU SUNUMU. Atakan Tekinalp¹, Tarkan Yetişiyiğit², Mustafa Oran³, Ferda Çelik³, Burhan Turgut¹. ¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ, ²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı, Tekirdağ, ³Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Tüm lenfositik lösemilerin yaklaşık %2'sini prolenfositik lösemi (PLL), bu olguların da yaklaşık %20'sini T hücreli alt tipi (T-PLL) oluşturur. T-PLL, B hücreli PLL'ya göre daha agresif seyirli olup konvansiyonel tedaviye çoğunlukla dirençlidir. T-PLL tanılı iki olgumuzdaki deneyimimizi sunduk.

Olgu 1: Yaklaşık bir yıldır kas ve eklem ağrıları nedeniyle tedavi gören 51 yaşında kadın hasta, tetkiklerinde lökositoz saptanması üzerine tarafımıza başvurdu. Muayenesinde splenomegali ve lenfadenomegali saptanmadı. Lökosit 27,700/µL (Lenfosit 23.430/µL), Hb 14,2 g/dL, trombosit 184.000/µL idi. Periferik yaymada bazıları nukleoluslu lenfositlerin hakimiyeti görüldü. Akım sitometrisinde CD1a:%1,1, CD2:%99, CD3:%95, CD4:%94, CD5:%95, CD7:%7,5, CD8:%57, CD4+CD8:%54, CD10:%0,3, CD19:%0,7, CD25:%2,9, CD34:%0,4, CD38:%3,5, CD56:%95 idi. Kemik iliği biyopsisinde interstisyel ve intrasinüzodial yayılım gösteren

atipik lenfosit infiltrasyonu saptandı, immunhistokimya T hücre infiltrasyonu ile uyumluydu. PCR ile T hücrelerin monoklonal olduğu saptandı. Bir aylık ilaçsız takipten sonra sistemik semptomların gelişmesi üzerine hastaya fludarabin-siklofosamid (FC) başlandı. İlk kürden sonra lenfosit sayısı normalleşen hastaya toplam 6 kür tedavi verildi. Hasta halen (tedaviden sonra 3. ayında) tam remisyonda takip edilmektedir.

Olgu 2: Splenomegali ve lenfositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş 62 yaşında erkek hasta, başvurusunda sol yan ağrısı ve halsizlikten yakınıyordu, muayenede dalak kot altında 7 cm ele geliyordu. Lökosit 12.700/ μ L (Lenfosit 7.500/ μ L), Hb 13,5 g/dL, trombosit 215.000/ μ L; biyokimyasında LDH: 647 IU/L, idi. Periferik yaymada bazıları normalden büyük lenfositlerin hakimiyeti vardı. Akım sitometrisinde CD1a:%0,9, CD2:%87, CD3:%97, CD4:%96, CD5:%97, CD7:%38, CD8:%0,2, CD10:%0,3, CD19:%0,13, CD25:%3,7 idi. Kemik iliği biyopsisinde diffüz T hücre infiltrasyonu vardı. Semptomatik hastaya FC başlandı. İlk kürden sonra lenfosit sayısı normalleşen hastada, 6 kür sonra dalak boyutları normaldi. Tedaviden sonra 2 aydır takipte olan hastanın en son kontrolünde bilateral alt ekstremitede 1 cm'ye ulaşan birkaç adet düzgün sınırlı, hiperemik nodüler lezyonlar izlendi. Lezyonlardan yapılan eksizyonel biyopsi sonucu beklenen hastanın takibi devam etmektedir.

Tartışma: T-PLL'nin konvansiyonel tedaviye dirençli olduğu bilinmektedir; konvansiyonel tedaviler ile ortanca sağ kalımın 1 yıldan kısa olduğu bildirilmiştir. Bu neoplazmla ilgili geniş vaka serileri ve prospektif veri mevcut değildir. Günümüzde ilk tedavi olarak anti-CD52 alemtuzumab ile iyi sonuçlar alınabildiği bildirilmektedir. Sunduğumuz olgularda izlem süresi kısa olmakla birlikte FC kombinasyonuna iyi yanıt alındığı görülmüştür. İlk olgumuzun klasik klinik bulguların olmayışı (özellikle splenomegali) T PLL'nin de heterojen bir neoplazm olabileceğini düşündürmektedir. Olgularımızın uzun dönem sonuçları bu nadir neoplazm ile ilgili klinik deneyimlere katkı sağlayacaktır.

Anahtar kelimeler: prolenfositik lösemi, fludarabin

Abstract:0270

[P-158]

SPLENOMEGALİ ZEMİNİNDE GELİŞEN SOL BÖBREK ATROFİSİ. Mehmet Rami Helvacı¹, Ramazan Davran², Özlem Aslan³, Ayşegül Kurt¹. ¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, ²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Hatay, ³Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: İnsan vücudunda sol ve sağ böbrek atrofi sıklığı arasında anlamlı bir farkın olup olmadığını anlamaya çalıştık.

Yöntem: Hematoloji Servisine başvuran hastalar çalışıldı.

Sonuç: Toplamda 2.417 hasta (1.248'i bayan) çalışıldı. Ortalama yaş bayanlarda 47.3, erkeklerde 50.7 seneydi (p<0.000). Sol böbrek atrofisinin 33 (%1.3) vakada tespit edilmesine karşılık sağ böbrek atrofi sadece beş hastada (%0.2) tespit edildi (p<0.001). Sol böbrek atrofisine eşlik eden kusurlar olarak splenomegali (%51.5), talasemi minör (%30.3), orak hücre hastalıkları (OHH) (%27.2), miyeloproliferatif hastalıklar (%18.1), kronik lenfositik lösemi (%6.0), siroz (%6.0), katı organ kanserleri

(%6.0), kronik tıkayıcı akciğer hastalığı (%3.0), multipl miyelom (%3.0) ve Waldenström makroglobulinemisi (%3.0) tespit edildi. Benzer şekilde, sağ böbrek atrofisine splenomegali (%20.0), talasemi minör (%40.0) ve OHH (%20.0) eşlik etmekteydi.

Böbrek atrofi sol tarafta anlamlı şekilde yüksekti. Aortanın yaptığı basınç nedeniyle gelişen sol renal venin akım kusurları, nutcracker sendromu ve aortanın arkasından geçmek gibi sol renal venin yapısal kusurları, ve sol böbreğin kalbe daha yakın olması nedeniyle göreceli yüksek arter basıncının sebep olduğu endotel hasarı ve ateroskleroz bunun sebebi olabilir. Ancak onu kıvrılmalar ve baskıya bağlı tıkanıklıklardan koruyan arter duvarının güçlü yapısı ve splenomegali ve sol varikoselin toplumdaki sıklığı nedenleriyle, splenomegali zemininde gelişen sol renal ven akım kusurları muhtemelen en önemli sebeptir.

Anahtar kelimeler: Sol böbrek atrofi, splenomegali, sol renal ven

Tablo 1. Sol böbrek atrofisine eşlik eden hastalıklar

Değişkenler	Görülme sıklığı
Splenomegali	%51.5 (17)
Talasemi minör	%30.3 (10)
Orak hücre hastalıkları	%27.2 (9)
Kronik miyeloproliferatif hastalıklar	%18.1 (6)
Kronik lenfositik lösemi	%6.0 (2)
Siroz	%6.0 (2)
Katı organ kanserleri	%6.0 (2)
Kronik tıkayıcı akciğer hastalığı	%3.0 (1)
Multipl miyelom	%3.0 (1)
Waldenström makroglobulinemisi	%3.0 (1)
Kist hidatik	%3.0 (1)

Tablo 2. Sağ böbrek atrofisine eşlik eden hastalıklar

Değişkenler	Görülme sıklığı
Splenomegali	%20.0 (1)
Talasemi minör	%40.0 (2)
Orak hücre hastalıkları	%20.0 (1)

Abstract:0167

[P-159]

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ İLE İLİŞKİLİ HODGKİN LENFOMA OLGU SUNUMU. Funda Ceran, Simten Dağdaş, Aysun Gönderen, Cenk Sunu, Hacer Berna Öztürk, Ömer Önder Savaş, Yasin Kalpakçı, Kürşad Güneş, Gülsüm Özet. Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Kronik lenfositik lösemi(KLL) yavaş seyirli bir lenfoproliferatif hastalıktır ama agresif lenfomaya transformasyon gösterebilir. En sık diffüz büyük B hücreli lenfomaya dönüşürken nadiren de Hodgkin lenfoma(HL), multiple myeloma ve akut lenfoblastik lösemiye de dönüşüm görülebilir. Biz, KLL de HL'ya dönüşüm nadir olduğu için bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

Olgu: 66 yaşında bayan hasta evre I KLL tanısı aldı ve tedavi ihtiyacı olmadığı için tedavisiz takip edildi. 3 yıl sonra sağ servikalde orafaringeal pasajı daraltan masif lenfadenomegali ve lökosit sayısı >100 000/mm³

ile tekrar görüldü. Lenf nodu biopsisi yapıldı. Sonucu KLL/SLL(small lenfositik lenfoma) ile uyumlu bulundu. Hastaya fludarabin-siklofosfamid tedavisi başlandı. Tedavi altında hastanın lenf nodunda progresyon gelişti. İnsizyonel biopsi yapıldı. Biopsi sonucunda lenfositten zengin klasik Hodgkin lenfoma olduğu görüldü. Biopsi tekrar incelendi, immunhistokimyasal çalışmalarla CD15 ve CD30 pozitifliği ile HL olduğu teyid edildi. Hastaya ABVD kemoterapisi planlandı ancak o dönemde protokoldeki ilaçların bir kısmı temin edilemediği için EPOCH tedavisine başlandı. İlk kürde hastanın servikal bölgedeki bulky kitlede gerileme oldu. Orafaringeal pasaj açıldı ve tedaviye devam edildi.

Tartışma: B hücreli KLL, olgun B hücrelerinden köken alan yavaş seyirli bir lenfoproliferatif hastalıktır. KLL olguların yaklaşık %5-10'u Richter sendromu olarak bilinen yüksek dereceli lenfomaya dönüşüm gösterir. Genellikle bu yüksek dereceli lenfomalar büyük hücrelerden oluşur ve morfolojik olarak büyük hücreli lenfomalar olarak sınıflanır. Çoğu olguda, KLL hücrelerinin blastik transformasyonu olarak kabul edilir. Bununla birlikte olguların az bir kısmında yüksek dereceli komponent HL karakteristiklerine sahiptir. HL'ya dönüşüm nadir olmasına rağmen prognoz kötüdür. Bu transformasyon tipinde en etkili kemoterapi rejimi kesin belli değildir.

Anahtar kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Kronik Lenfositik Lösemi, Transformasyon

Abstract:0194

[P-160]

PLAZMA HÜCRELİ BİR CASTLEMAN OLGUSU. Muzaffer Keklik¹, Bülent Eser¹, Serdar Şıvgın¹, Afra Yıldırım², Sedat Tarık Fırat³, Melike Ordu⁴, Özlem Canöz⁴.
¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri, ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri, ³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, ⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Kayseri

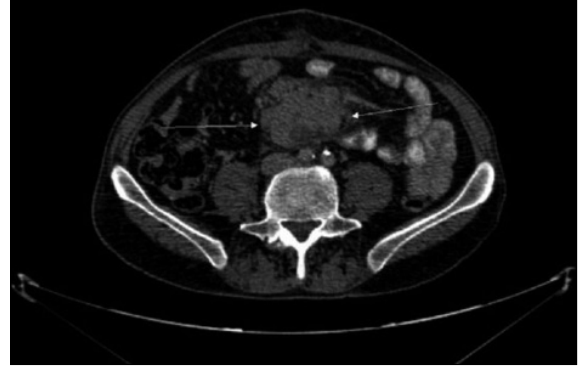
Giriş ve Amaç: Castleman Hastalığı, ilk kez 1956'da tanımlanmış olan benign, nadir bir lenfoproliferatif hastalıktır. Sıklıkla mediasten, akciğer, aksilla, pelvis ve retroperitondan kaynaklanır. Tanı için eksizyonel biyopsinin deneyimli bir patolojik incelemeden geçirilmesi gereklidir. Erken ve doğru tanı, tedavi planı açısından önem teşkil eder. Tedavi, hastalığın multisentrik ya da lokalize olmasına bağlı olarak planlanır. Bu çalışmada; paraaortik lenf nodundan tanı konulan plazma hücreli varyanta sahip bir Castleman Hastalığı olgusunu, nadir görülmesi nedeniyle sunduk.

Olgu: 63 yaşında erkek hasta, karın ağrısı ve bulantı şikayeti ile başvurduğu dış merkezde yapılan batın usg'de paraaortik lenf nodları saptanması üzerine hematoloji bölümüne yönlendirildi. Özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Vücut sıcaklığı: 36,5 derece, nabız:80/dk. TA: 120/70 mmHg idi. Fizik muayenede hipogastrik hassasiyet dışında özellik yoktu. Yapılan tetkiklerde; Hb: 12.0 g/dl. WBC: 8 x 103/ µL. Plt: 388 x 103/µL. idi. Çekilen batın BT'de paraaortik sahada iliak bifurkasyona uzanım gösteren 3,5 cm boyutunda LAP tespit edildi (Şekil 1). Lenf nodundan alınan eksizyonel biyopsi; Castleman Hastalığı, plazma hücreli varyant olarak sonuçlandı (Şekil 2,3). Anti HIV tetkiki negatif idi. Tedavi olarak batındaki lenf noduna radyoterapi planlandı.

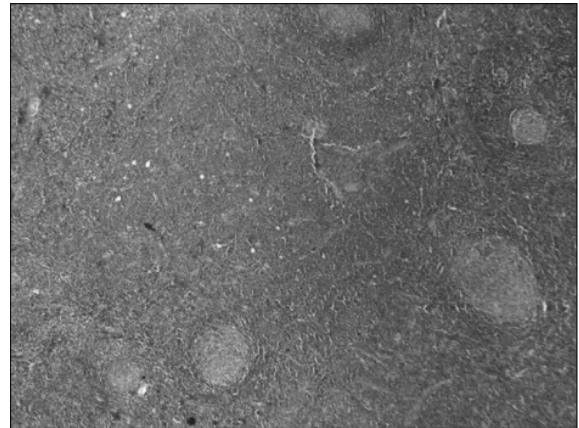
Tartışma: Castleman Hastalığı'nın sınıflandırılmasında; lokalize veya multisentrik olması, hyalin vasküler

veya plazmasitik ya da mikst sellüler varyant özelliklerini göstermesi ve hastanın HIV pozitifliğine sahip olup olmaması önemli kriterlerdir. Plazma hücreli varyant, olguların %10-20'sini oluşturmaktadır. Kaposi sarkomu, Hodgkin ve non-Hodgkin Lenfoma gibi maligniteler ve POEMS sendromu ile birlikte görülme riski yüksek olan Castleman Hastalığı; ayırıcı tanıda unutulmamalıdır.

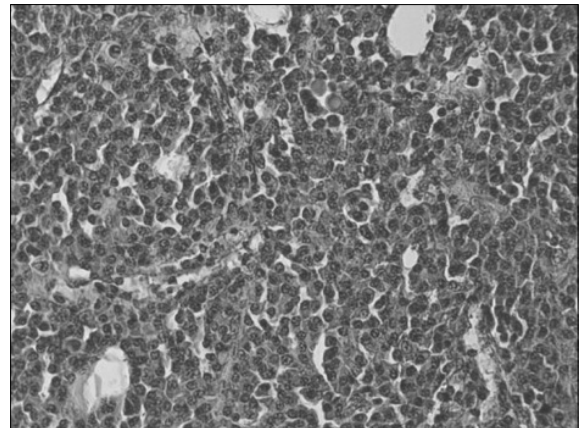
Anahtar kelimeler: Castleman Hastalığı, Plazma hücreli varyant



Şekil 1. Batın BT'de paraaortik sahada iliak bifurkasyona uzanım gösteren 3,5 cm boyutunda LAP izlenmektedir.



Şekil 2. Lenf nodu biyopsisinde interfoliküler alanda infiltrasyon görülmektedir,follikül yapılan regrese olmuştur.



Şekil 3. Lenf nodu biyopsisinde, infiltrasyonun plazma hücrelerinden zengin olduğu görülmektedir.

Abstract:0296

[P-161]

ANTİKONVULZAN HİPERSENSİTİVİTE SENDROMU.

Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Esra Terzi Demirsoy¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Burak Can², Abdullah Hacıhanefioğlu¹. ¹Kocaeli Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Antikonvülzan hipersensitivite sendromu (AHS) cilt tutulumu ve sistemik bulgulara yol açan hipersensitivite sendromudur. Patofizyolojisi anlaşılmamıştır; ilaç metabolizmasındaki enzim eksiklikleri, lenfosit aktivasyonu ve genetik yatkınlık patogenezde sorumlu olabilir (1). Klinisyenler ölümcül sonuçlanabilen bu tabloya karşı dikkatli olmalıdır. Aşağıda AHS nedeniyle kaybedilmiş bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 32 yaşında kadın hasta anemi nedeniyle hematoloji polikliniğine başvurdu. Üç yaşında serebellar kist operasyonu geçiren, on yaşında epilepsi tanısı alan hastaya valproik asit başlanmış. 16 yaşında ilaca bağlı aplastik anemi tanısı alan ve 2008 de status epileptikus gelişen hastanın tedavisi lamotrigin, klonazepam ve topiramate olarak düzenlenmiş. FM de cilt soluk, bilateral axiller ve inguinal bölgede 1'er cm LAP, kot altı 1-2 cm ele gelen dalak saptandı. Hastanın laboratuvar bulguları tablo 1 de gösterilmiştir Toraks BT: paratrakeal ve subkarinal 1.5cm LN, bilateral 1.5cm ulaşan plevral ve perikardial effüzyon; Batın BT: Dalak 15 cm,periportal ve pericölyak 10mm LN, bilateral iliak zincirde ve inguinalde 2 cm ye ulaşan LN, pelvik düzeyde minimal serbest sıvı tespit edildi. Romatolojiye konsülte edilerek ilaca bağlı lupus ön tanısı ile 1mg/kg/gün streoid başlandı. Kİ biyopsisinde hücresellik %60, eozinofilik seri baskınlığında matürasyonlu genç hücre artışı granülositik seri, interstisyel mesafede 4 adet CD3, CD20 ile (+) boyanan lenfoid nodül, yoğun matür plazmositozis ve interstisyel CD3+ lenfositozis gösteren hipersensitivite Kİ saptandı. LN biyopsisinde büyük veziküle çekirdekli, belirgin çekirdekçikli immünoblastlar; yaygın plazma hücreleri ve eozinofiller izlendi Her iki biyopsi antikonvülzan hipersensitivite sendromu olarak raporlandı. Bu süreçte, karaciğer ve böbrek yetmezliği gelişen hasta YBU'ne alındı. Antiepileptikleri nöroloji tarafından azaltılarak kesildi. Pulse steroid tedavisine yanıt vermeyen hastaya plazmaferez ve IVIG uygulandı. Tedaviye yanıt vermeyen hasta kaybedildi.

Tartışma: Klinik tablo genellikle tedavi başlangıcından 1-8 hafta sonra ortaya çıkmakla birlikte bizim vakamızda 5 yıl sonra görülmüştür. Bu nedenle antikonvülzan altında derin anemi, yaygın lenfadenopati ortaya çıkan hastalarda AHS ayırıcı tanıya alınmalıdır. Nöbet kontrolü açısından tedavisiz bırakılmaması gereken bu hastalarda tedaviyi düzenlemekte zorluklar olabilmektedir. Tedavi geciktikçe çoklu organ yetmezliği gelişebilir. Bu nedenle AHS'na neden olabilecek ilaçlar en kısa süre içinde kesilmeli ve farklı gruptan ilaçlarla tedaviye devam edilmelidir. Tedavide birinci basamak steroidlerdir. Literatürde IVIG kullanımı az sayıda vaka ile sınırlı olup, doz konusunda görüş birliği yoktur ancak vakaların hepsi yarar görmüştür. Tedavide, N-asetilsistein, pentok-sifilin, levamisol, plazmaferez kullanımının bildirildiği yayınlar bulunmasına rağmen, bu ajanların yararları kesin olarak tespit edilememiştir. AHS'un mortalitesi %10-40 arasında değişmektedir(2).

Anahtar kelimeler: Antikonvülzan Hipersensitivite Sendromu, Lenfadenopati, Anemi

Tablo 1

WBC x10 ⁹ /µL	7,45	AST U/L	20
Neu x10 ⁹ /µL	5,68	ALT U/L	6
Eoz x10 ⁹ /µL	0,01	Alb g/dl	2,52
Hg g/dl	7,4	Glb g/dl	5,98
MCV fl	99,8	SİE	poliklonal
Plt x10 ³ /µL	215	Üre mg/dl	39
Rtc %	1,17	Kr mg/dl	1,02
D. coombs	+	ANA	homojen 2 +/ granüler 4 +
Haptoglobulin mg/dl	71	Anti Ds DNA	negatif
T. bil mg/dl	0,3	EBV VCA IG M	negatif
LDH U/L	246	CMV IG M	negatif

SİE: Serum Immunelektroforez

Abstract:0160

[P-162]

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ: GENÇ BİR OLGU

SUNUMU. **Tekin Güney¹**, Sema Akıncı¹, Abdulkadir Baştürk¹, Tuba Hacibekiroğlu¹, Şule Mine Bakanay Öztürk¹, Sevim Uzun², İmdat Dilek¹. ¹Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, ²Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, Ankara

Giriş: Kronik lenfositik lösemi(KLL) olgun görünümlü B lenfositlerin monoklonal (CD5, CD19 ve CD23 pozitif) hastalığıdır. KLL erkeklerde baskın olarak ileri yaş hastalığı olup ortalama tanı yaşı 65 ve üstüdür. Tanı anında KLL olgularının %1,5 kadarının 40 yaş altındadır. KLL olgusunun 30 yaş altında görülme oranı ise %0.7 altındadır. Literatürde en genç KLL olguları olarak 19 ve 23 yaşlarında iki olgu sunulmuştur. Burada yaşı itibarı ile literatürde 3. vaka olarak gözüken 24 yaşındaki bir erkek KLL olgusu sunuldu.

Olgu: Aktif yakınması olmayan 24 yaşında erkek hastanın rutin değerlendirme amacıyla yapılan tetkiklerinde; lökosit (WBC): 46 X 10⁹/l (%75'i lenfosit), hemoglobin 14,8 gr/dl ve trombositler 323000/mm³ idi. Fizik incelemesinde: axiller (3x2 cm) ve submandibuler (1,5x1 cm) lenfadenopati saptandı. Hepatomegalisi olmayan hastanın traube alanı kapalı idi. İlaç kullanımı olmayan olgunun viral enfeksiyonlara (ebstainbarr virüsü, sitomegalovirüs, hepatit virüsleri, varisellazoster virüsü, HIV) yönelik taraması negatif olarak saptandı. USG'de dalak boyutu 149 mm olarak ölçüldü. Periferik yaymasında olgun lenfosit hakimiyeti izlendi. Kemik iliğinin immüno-fenotipik çalışmasında CD45+, CD19+, CD5+, HLADR+ CD20+, CD23+CD24+, FMC-/+ CD25-, Kappa-, lambda-, CD38-, CD69-/+ , ZAP70- olarak tespit edildi, sitogenetik incelemesinde ise kromozomal anomali saptanmadı. Kemik iliği biyopsisi sonucu kronik lenfositik lösemi ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Tartışma: Genç yaş grubunda lenfositozun en sık nedenleri viral enfeksiyonlar (EBV, CMV, HIV, herpes virüsler, hepatit virüsleri vb.), fizyolojik stres (operasyon, travma, kardiyak durumlar vb) ve ilaç reaksiyonlarıdır. Lenfositozun klonal bozuklukları arasında yer alan KLL, genç hastalarda oldukça nadir bir hastalıktır. Literatürde 30 yaş altında görülme sıklığı %0,7 olarak bildirilmektedir. Literatürde sunulan en genç KLL olguları 19 ve 23 yaşındaki olgulardır. Burada sunduğumuz olgu ise literatürde 3. en genç KLL vakasıdır. Literatürde sunulmuş

19 ve 23 yaşındaki hastalara baktığımızda olguların ileri evre ve kötü prognostik grupta olduğu görülmektedir. Her iki olguya da hematopoetik kök hücre nakli yapılmıştır. Sunduğumuz olgu ise erken evre KLL olgusu olup asemptomatiktir. Yeni tanı alan bu hastanın prognozu ile ilgili yorum için zamana ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak; lenfositozu olan olgularda, 30 yaş altında olsa da KLL nadir olmakla birlikte ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: kronik lenfositik lösemi, genç olgu

Abstract:0476

[P-163]

ATİPİK SEYİRLİ SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ. Yasin Kalpakçı, Simten Dağdaş, Funda Ceran, Ahmet Kürşat Güneş, Cenk Sunu, Aysun Gönderen, Gülsüm Özet, Ömer Önder Savaş, Hacer Berna Afacan Öztürk. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Saçlı Hücreli Lösemi (SHL) yaygın olmayan kronik B-lenfoproliferatif bir hastalıktır. Geniş sitoplazmalı ve sitoplazmada saçlı çıkıntılı olan olgun B lenfositlerin periferik kanda, kemik iliğinde ve dalak kırmızı pulpada birikmesi ile karakterizedir. Diffüz infiltratif patern nedeniyle kemik iliği aspirasyonu genellikle dry-tap'dir. TRAP pozitifliği tanıyı doğrulamada tarihi bir yere sahiptir. Flow sitometrik incelemede pan-B markerları olan CD 19, 20, 22 ve 25 pozitif bulunurken, SHL'e spesifik olan CD 11c, CD103 ve CD 123 tanıda önemli rol oynar. Klinikte B semptomları ve masif splenomagali, lenfadenopati ile kendini gösteren hastalığın iki ayrı tipi vardır. Vakaların çoğunluğunu oluşturan Klasik SHL'de sitopeniler görülürken, Varyant SHL' de belirgin lökositoz gelişir. İkisi arasındaki ayırım immünofenotipik olarak yapılır ve Varyant SHL'de CD 25 ve CD 123 genellikle negatiftir. Klasik SHL tedavisinde tarihi öneme sahip splenektomi yerine, günümüzde pürin analogları (kladribine, pentostatatin) tedavide ilk tercihtir. Varyant SHL genellikle pürin analoglarına dirençlidir ve rituximab, alemtuzumab gibi monoklonal antikorlar önerilmektedir.

Vaka: 6 ay önce pansitopeni tespit edilen ve organomegalieyle lenfadenopati saptanmayan 70 yaşındaki erkek hastanın 02/2011'de yapılan kemik iliği biyopsisi ve flow sitometrisi düşük grade B lenfoproliferatif hastalık olarak değerlendirildi. 6 kür CVP sonrası 4 kür R-CVP (rituximab- siklofosfamid, vinkristin, prednison) tedavisi verildi. Sitopenisi devam eden hastanın kontrolünde yapılan periferik yaymada saçaklı lenfositler tespit edildi. Flow sitometride CD 19, 20, 22, 25 ile birlikte CD 11c, CD 103 pozitif saptanarak Klasik SHL tanısı doğrulandı. Halen organomegalisi olmayan hastaya 0,1 mg/kg'dan 7 gün süreyle 1 kür kladribine verilerek kontrole çağrıldı.

Tartışma: SHL' de saçaklı lenfositlerin görülmesi tanı konulmasında çok önemli role sahiptir. %80-90 görülebilen splenomegalie en sık klinik bulgusudur. Kesin tanı patoloji ve flow sitometriyle konulur. Sunmuş olduğumuz, pansitopeni nedeniyle başvuran hastanın organomegalisi yoktu. Periferik yayma ve flowsitometride SHL düşündürülecek bir bulgu tespit edilmemişti. Tedaviye rağmen düzelmeyen sitopenileri nedeniyle takipte yapılan periferik yaymada saçaklı lenfositler tespit edildi ve flow sitometriyle Klasik SHL tanısı doğrulandı. Bu bilgiler doğrultusunda, SHL vakalarının bir kısmının başlangıçta tanısız klinik ve laboratuvar özellikler olmadan atipik seyredebileceğini gösteriyor. İlk bulgusu sadece sitopeniler

olabilen atipik seyirli bu vakalarda karakteristik bulguların aylar veya yıllar sonra ortaya çıkabileceği ve ancak tekrarlayan incelemeler saptanabileceği görülmüştür.

Anahtar kelimeler: Saçlı Hücreli Lösemi, Kladribine

Abstract:0181

[P-164]

CD23 KISMİ POSİTİF KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ OLGUSU. Alparslan Merdin¹, Fatma Avcı¹, Melike Ulubahşi², Erkan Çoban¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Merkez Laboratuvarı, Antalya

Giriş: CD23 B lenfositlerin, makrofajların, eozinofillerin, foliküler dentritik hücrelerin ve trombositlerin yüzeyinde bulunan lektin tipinde bir antikor reseptörüdür. Kronik lenfositik lösemi(KLL) ise erişkinlerde görülen en sık lösemi alt türüdür. KLL ileri yaş hastalığıdır ve hastaların %75'den fazlası 50 yaşın üzerindedir. KLL hastalarında lenfosit sayısı sıklıkla 4000 lenfosit/mikrolitre üzerindedir. Akım hücre ölçerinde(flow cytometry) ise CD5 ve CD23 birlikte pozitifliği KLL için çok spesifiktir. Biz bu sunumda CD 23 kısmi positif olan bir KLL olgusu sunduk.

Olgu Sunumu: 68 yaşında erkek hasta halsizlik şikayeti ile Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Dahiliye Polikliniği' ne başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde hepatomegalisi yoktu, dalak kosta altında 3 cm ele geliyordu. Submental, submandibular lenf nodları mevcuttu. Vücut sıcaklığı 36,8 Celcius derece idi. Nörolojik muayenesi normaldi. Temporomandibular hassasiyeti bulunmamakta idi.

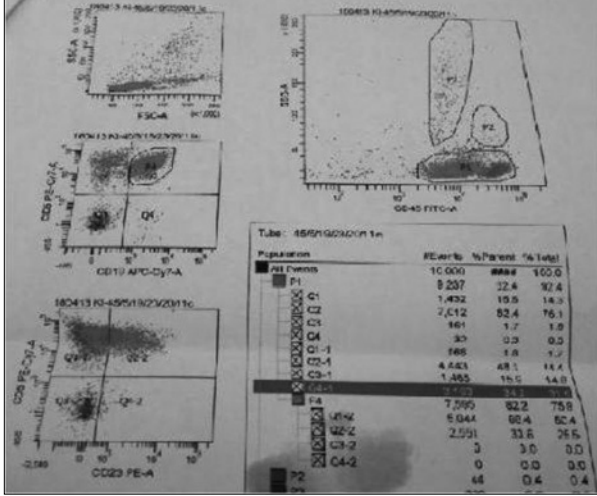
Hastanın laboratuvar bulguları ise hemoglobinin:11.7 g/dL, WBC(Toplam beyaz küre sayısı): 39210 bin/mm³, lenfosit: 25990 bin/ mm³, nötrofil: 1030 bin/ mm³, LDH: 211 U/L, direkt bilirubin: 0.18 mg/dL, total bilirubin: 0.54 mg/dL, MCV: 88 fL, creatin: 1.1 mg/dL, platelet: 118.000 bin/microlitre olarak geldi. Hastanın periferik yaymasında normokrom-normositer eritositleri mevcuttu, yaygın olgun lenfosit hakimiyeti mevcuttu. Diğer laboratuvar bulguları ise IgG: 1940 mg/dL(700-1600), IgA:151mg/dL(70-400), IgM: 19.3 mg/dL(40-230) idi. Hasta KLL(Kronik Lenfositik Lösemi) öntanısı ile ileri tetkik edilmesi için iç hastalıkları servisine yatış yapıldı.

Hastanın kemik iliği aspirasyon ve biyopsi işlemi yapıldı. Kemik iliğinde flow sitometri çalışıldı. Flow sitometride CD5+CD19+ hücrelerin yanında CD23+ hücreler %33 oranında görüldü(Şekil 1). Hastanın kemik iliği biopsi patolojisi diffüz intertrabeküler karakterde CD 20, CD 5, CD 23 pozitif, CD 3, Siklin D1 negatif küçük neoplastik lenfoid hücre infiltrasyonu içeren hipersellüler kemik iliği olarak geldi. Kemik iliği kromozom analizinde delesyon veya translokasyon saptanmayan hastaya KLL tanısı konuldu. Hematoloji poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

Tartışma: CD23 pozitifliği KLL'nin mantle cell lymphoma(MCL) başta olmak üzere diğer hematolojik malignitelerden ayırımında rol alır. MCL ile KLL ayırımında ise CD23 pozitifliği, histopatolojik ayırma ek olarak tanısız katkı sağlar. MCL' de CD23 negatif beklenirken, literatürde CD23 parsial positif KLL ve MCL olguları da bildirilmiştir. Bizim sunduğumuz olguda da akım ölçere göre CD23 kısmi pozitifliği mevcuttu. Ama hasta kliniği ve histopatolojisi ile KLL tanısı aldı.

Sonuç olarak klinik olarak arada kalınan ve akım ölçer yöntemle CD23 kısmi pozitifiği görülen olgularda, KLL'de bazen CD23 kısmi pozitifiğinin görülebileceği de dikkate alınmalı ve aberran mantle cell lenfoma da ayrırcı tanılarda akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, CD23 kısmi positif, mantle hücreli lenfoma



Şekil 1. Flow Sitometri Sonucu

Abstract:0589

[P-165]

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİDE RİCHTER TRANSFORMASYONU: DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Yakup Düzköprü², Abdullah Karakuş¹, Nadiye Akdeniz², Şengül Topçu², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Kronik lenfositik lösemi (KLL) morfolojik olarak B lenfo-sitlerin artışıyla karakterize klonal lenfoproliferatif bir hastalıktır. KLL hastalarında ateş, kilo kaybı, sitopeni, klinik kötüleşme ve tedaviye direnç Richter sendromu (RT) gelişimini düşündürmektedir. Richter transformasyonu genelde diffüz büyük hücreli lenfomaya dönüşüm olarak gözlenebilmektedir. Sunacağımız vaka da; kronik lenfositik lösemi tanısıyla izlenmekte olan bir hastada nadir olan diffüz büyük hücreli lenfomaya transformasyonu gözlemledik

Yöntem: Ellisekiz yaşında kadın hasta, yaklaşık 3 yıl önce ortaya çıkan boyunda, her iki koltuk altında ve her iki kasıkta olan şişlikler nedeniyle hematoloji polikliniğine başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde beyaz küresi:38000/ mm³, hemogloblin:12 gr/dl,hemotokrit %36,trombosit:420.000/ mm³, periferik yaymada %75 olgun lenfosit ve basket hücreleri görüldü. Akım sitometrik çalışmada CD 5, CD19,CD23 pozitif saptanarak Rai Evre 1 KLL tanısı konularak tedavisiz takip edildi.Nisan 2013 tarihinde gece terlemesi,kilo kaybı ve servikal lenf nodundan ani büyüme şikayetleri polikliniğimize başvuran hastanın yapılan servikal lenf bezi total ekzisyon sonucunda KLL 'den Diffüz Büyük B Hücreli lenfomaya dönüşüm tanısı konuldu. Tedavi protokolü olarak R-CHOP kemoterapisi verildi. R-CHOP kürü sonrası lenf nodlarında hızlı küçülme saptandı.Kısa zaman sonra

lenf nodlarında tekrar hızlı bir şekilde büyüme saptandı. Hastaya 2. kür R-CHOP tedavisi de verildi.Hastanın takip tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Kronik lenfositik lösemi sık rastlanan bir erişkin tip lösemidir. Richter sendromu ilk kez 1928'de Maurice Richter tarafından KLL hastalarında agresif seyirli büyük hücreli lenfoma dönüşümü olarak tanımlanmıştır. Richter transformasyonu sonucu en sık diffüz büyük hücreli lenfoma olmak üzere Hodgkin hastalığı, prolenfositoid lösemi ve akut lenfoblastik lösemi varyantları görülebilir. İnsidansı yaklaşık olarak %2-9 olarak bilinmektedir. RT için geçen süre ise 2-4 yıl olarak bilinmektedir. KLL seyrine hızlı progresyon veya tedaviye yanıtızlık durumunda RT düşünülmesi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: KLL, richter transformasyon, diffüz büyük B hücreli lenfoma

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Abstract:0250

[P-166]

TROMBOSİTOPENİK HASTALARIN AYIRICI TANISINDA MPV (MEAN PLATELET VOLUME)'NİN ÖNEMİ. Mustafa Karagülle¹, Deniz Şahin Gören¹, Neslihan Andıç¹, Hava Üsküdar Teke¹, Özge Bolluk², Eren Gündüz¹, Olga Meltem Akay¹. ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Yapım azlığı (örn: AA, AML, ALL, MDS) ve yıkım fazlalığına bağlı trombositopeninin (örn: ITP) ayırıcısında en geçerli tanı yöntemi kemik iliği incelemesidir. Ancak kemik iliği incelemesi oldukça invaziv bir yöntem olup ITP gibi yıkım fazlalığına bağlı trombositopeninin tanısında yapılması bazı çalışmalarda önerilmemektedir. Son yıllarda yapılan bazı çalışmalarda MPV, PCT ve PDW gibi trombosit parametrelerin trombositopeninin ayırıcı tanısında kullanılabileceği ileri sürülmüştür. Bu çalışmada amacımız bu parametrelerin trombositopeninin ayırıcı tanısındaki etkinliğini araştırmaktır.

Yöntemler: Çalışmamıza Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı polikliniğinde takip edilen 75 İdiopatik Trombositopenik Purpura (ITP), 24 akut myeloid lösemi (AML), 15 akut lenfoblastik lösemi (ALL), 25 aplastik anemi (AA) ve 25 myelodisplastik sendrom(MDS) hastası dahil edildi. ITP hastaları yıkım fazlalığı olan grupta(75 hasta), diğerleri ise yapım azlığı olan grupta (89 hasta) olacak şekilde sınıflandırıldı. Hastaların tanı anındaki kanları alınarak hemogram ve trombosit parametreleri, Beckman-Coulter LH 750 (Brea, CA, USA) cihazında otomatik olarak belirlendi.

Sonuçlar: Cinsiyet ve yaş açısından iki grup arasında herhangi bir farklılık izlenmedi (p>0,05). Yapım azlığı olan grupta serum hemogloblin ve beyaz küre düzeyi diğer gruba göre daha düşük olduğu saptandı (p<0,001). Trombosit sayısı açısından iki grup arasında herhangi bir farklılık yoktu (p=0,444). Yapım azlığı olan grupta MPV 'nin 7,4 fl olduğu, diğer grupta ise 10,7 fl olduğu tespit edildi. İki grup arasındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı (p<0,001). Bunun yanı sıra PCT değerinin yıkım fazlalığı olan grupta daha düşük olduğu (p<0,039),

PDW açısından ise her iki grup arasında fark olmadığı saptandı(p=0,907). (Tablo 1)

Tartışma: Literatür ile uyumlu olarak, bu çalışmada trombositopeninin ayırıcı tanısında MPV' yararlı bir parametre olduğu saptanmıştır.

Anahtar kelimeler: trombositopeni, mean platelet volum

Tablo 1. Hastalara ait özellikler

	Grup-A* n=75	Grup-B* n=89	P
Hemoglobin (gr/dl)	13.5(13.025-14.10)	7.9(6.42-9.25)	<0.001
Lökosit (/ul)	6800 (5900-8475)	2200 (1400-4225)	<0.001
Trombosit (10 ⁹ /ul)	24 (9.25-49.75)	18 (9.0-39.25)	0.444
MPV (fl)	10.7 (10.0-11.75)	7.4 (7.1-7.9)	<0.001
PCT (%)	0.02 (0.0052-0.05)	0.024 (0.011-0.0462)	<0.039
PDW	^ 16.99±1.08	16.97±1.19	0.907

Grup-A: Yıkım fazlalığı olan grup **Grup-B:** Yapım azlığı olan grup * değerler medyan (%25-75) olarak verilmiştir ^ değerler mean ± standart deviasyon olarak verilmiştir

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Abstract:0113

[P-167]

NÜKS VE/VEYA DİRENÇLİ HODGKIN VE AGRESİF HODGKIN DIŞI LENFOMALI HASTALARDA TEDAVİ DENEYİMİMİZ. Abdullah Katgı¹, Serdar Yılmaz², Ömür Gökmen Sevindik¹, Şerife Medeni Solmaz¹, Celal Acar¹, İnci Alacacioğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ündar¹, Güner Hayri Özsan¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Hodgkin ve Hodgkin dışı lenfomalarda tedaviye direnç ve tedavi sonrası nüks, morbidite ve mortaliteyi anlamlı oranda artırmaktadır. Biz de tedavisi ve takibi merkezimizde sürdürülmüş nüks/dirençli hodgkin ve agresif non hodgkin lenfoma hastalarının tedavi detaylarını ve yanıtlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Merkezimiz tarafından tedavi süreçleri yönetilmiş ve takibi yapılmış 56 hastanın tedavi ve klinik verileri geriye dönük olarak tarandı ve değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya medyan yaşları 45,5 (17-72) olan 56 nüks ve/veya dirençli lenfoma hastası dahil edildi. Hastaların %66,1'i erkek, %33,1'i kadındı. Tanılar açısından sınıflandırıldığında hastaların %44,6'sı klasik hodgkin lenfoma, %33,9'u diffüz büyük b hücreli non hodgkin lenfoma, %7,1'i mantle hücreli lenfoma ve %14,3'ü de periferik t hücreli lenfoma hastası idi. Hastaların birinci sıra tedavi yanıtları değerlendirildiğinde %39,3'ünde tam yanıt (CR-Cru) elde edildiği, %19,6'sında kısmi yanıt (PR) elde edildiği, %21,4 hastada sabit hastalık (stabil hastalık) ve %19,6'sında da ilerleyen hastalık (progresif hastalık) bulguları mevcut olduğu görüldü. Hastaların tanı anındaki evreleri incelendiğinde %3,6'sının evre 1, %12,5'inin evre 2, %25'inin evre 3 ve %58,9'unun da evre 4 hastalığa sahip olduğu ve %58,9'unda b semptomları, %16,1'inde de bulky hastalık bulguları olduğu gözlemlendi. Hastaların %42,9'u ilk sırada kmoterapiye ek olarak radyoterapi de almıştı. Nüks/dirençli hastalık saptanmasına kadar geçen süre değerlendirildiğinde %55,4 hastada 0-6 ayda,

%21,4 hastada 6-12 ayda, %10,7 hastada 12-24 ayda ve %12,5 hastada 24 ayın üzerinde direnç veya nüks hastalık durumunun saptandığı görüldü. 2.sıra kurtarma tedavileri incelendiğinde hastaların %85,7'sinde ESHAP, %7,1'inde ice, %3,6'sında bendamustine, %1,8'inde ise DHAP kombinasyon kemoterapi protokollerinin gereken hastalarda rituksimab ile kombine şekilde uygulandığı görüldü. Hastaların %42,9'unda otolog kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi uygulandığı saptandı. 2. Sıra kurtarma rejimleri ile alınan yanıtlar değerlendirildiğinde hastaların %16,1'inde tam yanıt (CR-CRu), %25'inde kısmi yanıt elde edildiği, %25 hastada stabil hastalık ve %33,9 hastada da ilerleyen hastalık bulgularının mevcut olduğu görüldü. 18 (%32,2) hastaya 3. Sıra kurtarma tedavisi uygulandığı ve kemoterapi protokolü olarak bu hastaların %50'sinde gemsitabin-vinorelbine, %27,8'inde IGEV veya IGEV-Bortezomib, %11,1'inde Bendamustine, %5,6'sında hyperCVAD ve yine %5,6'sında ESHAP kombinasyon protokollerinin uygulandığı görüldü. Hastaların 3. Sıra tedavi yanıtları değerlendirildiğinde %27,7 hastada kısmi yanıt elde edildiği, %38,9 hastada stabil hastalık ve %33,3 hastada da ilerleyici hastalık bulguları saptandı. Toplam 22 (%39,3) hastada ölüm gerçekleşti.

Tartışma: Çalışma bulgularımız nüks veya dirençli hastalıkta tedavi seçenekleri sayıca artış gösterse de yüz güldürücü yanıt oranlarının elde edilmesinde halen güçlük çekildiğini ortaya koyar niteliktedir.

Anahtar kelimeler: direnç, lenfoma, nüks

Abstract:0247

[P-168]

HODGKIN LENFOMADA HASTALIK EVRESİNİN BASİT PROGNOSTİK FAKTÖRLER ÜZERİNE ETKİSİ. Gülhan İpek Deniz¹, Belma Yeşilada Yağbasan¹, Muhlis Cem Ar², Güven Çetin³, Mehmet Mehdi Deniz⁴, Gülben Huç⁵, Mehmet Emin Pişkinpaşa¹. ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dahiliye Kliniği, İstanbul, ²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, İstanbul, ³İstanbul Bezmialem Vakıf Gureba Hastanesi Hematoloji Kliniği, İstanbul, ⁴İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul, ⁵İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Hodgkin lenfoma (HL), tüm kanserlerin %1'i, lenfomaların ise yaklaşık dörtte birini oluşturan lenforetiküler habis hastalıklardan biridir. Hastalığın seyrini belirleyen etkenlerin tanı anında saptanması tedavi ve izlemin planlanması açısından son derece önemlidir. Bu bağlamda farklı prognostik parametreler önerilmiştir. Bunlar arasında evre, B semptomları ve/veya bulky hastalık varlığı en önemli prognostik faktörler olarak kabul edilmektedir. HL, erken (lokalize) ve ileri (yaygın) olarak iki evrede incelenir. Ann Arbor sınıflamasına göre evre I veya II hastalığa bulky kütle ya da B semptomlarının eşlik etmediği durumlar 'erken evre'; Ann Arbor evre III veya IV hastalık varlığı ya da evre I-II hastalığa bulky kütle ve B semptomları eşlik etmesi 'ileri evre' olarak adlandırılmaktadır.

Amaç: Bu çalışmanın amacı Hodgkin lenfomada prognostik önemi olduğu düşünülen çeşitli laboratuvar parametrelerinin hastalığın evresi ile ilişkisinin araştırılmasıdır

Gereç-Yöntem: Çalışmamıza Kasım 2007 - Aralık 2012 arasında İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği tarafından izlenen ve verilerine ulaşılabilen 56 Hodgkin Lenfoma hastası dahil edildi. Hastaların

demografik özellikleri Tablo 1’de özetlenmiştir. Prognostik önemi olduğu düşünülen laboratuvar parametrelerin (tanı anındaki lökosit sayısı, hemoglobin düzeyi, albumin, LDH, ESH) progresyonsuz ve toplam sağ kalıma olan etkileri açısından erken ve ileri evre hastalık arasında fark olup olmadığı incelendi. Gruplar arasında ortalamaların karşılaştırılmasında Student T testi kullanıldı, bağımlı ve bağımsız değişkenler arasındaki ilişki regresyon analizi ile araştırıldı.

Bulgular: Tüm hastalar incelendiğinde bakılan parametrelerden sadece hastalık evresinin (erken/ileri) progresyonsuz ve toplam sağ kalım üzerinde etkili olduğu görüldü (sırasıyla, $p < 0.001$ ve $p=0.02$). Hastalık evreleri kendi içlerinde incelendiğinde elde edilen bulgular Tablo 2’de verilmiştir.

Sonuç ve Tartışma: HL için geliştirilmiş farklı prognostik skorlama sistemleri mevcuttur. Bizim çalışmamızda incelediğimiz parametreler genel olarak erken evre hastalıkta prognoz açısından istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterirken, ileri evre hastalıkta prognozu göstermekte yetersiz kalmıştır. Bu durum hasta sayısının azlığı, ileri evre hastalıktaki hastaların izlem süresinin yetersizliği ile açıklanabilir.

Anahtar kelimeler: hodgkin lenfoma, prognostik faktörler

Tablo 1. Hasta özellikleri

Hasta sayısı	56
Yaş (yıl)	42,01 ±16,75
Cinsiyet (E/K)	31/25
Evre (erken /ileri)	27/29
Tanı anındaki lökosit (/mm ³)	8235,74 ±3174,84
Tanı anındaki hemoglobin (g/dl)	12,31 ±2,13
Tanı anındaki LDH (u/l, N: 120-246)	243,59 ±105,02
Tanı anındaki ESH (/saat)	55,30 ±36,81
Tanı anındaki albumin (g/dl)	4,28 ±0,54
İlk tedavide TR oranı (%)	89,3
Nüks eden hasta oranı (%)	20,8
Transplant edilen hasta oranı (%)	7,1
Progresyonsuz sağ kalım (ay)	21,96 ±16,21
Toplam sağ kalım (ay)	25,34 ±15,22
Son durum (ölü/sağ)	7/49 [%12,5/%87,5]

ESH: eritrosit sedimentasyon hızı; LDH: laktik dehidrogenaz; T: tam remisyon

Tablo 2. Prognostik belirteçleri evrelere göre dağılımı

Kriter	Erken evre (p)	İleri evre (p)
	PS - TS	PS - TS
Tanı anındaki lökosit	0.65 - 0.83	0.22 - 0.13
Tanı anındaki hemoglobin	0.03 - 0.32	0.38 - 0.52
Tanı anındaki LDH	0.001 - 0.001	0.20 - 0.29
Tanı anındaki ESH	0.58 - 0.61	0.70 - 0.64
Tanı anındaki albumin	0.004 - 0.002	0.99 - 0.90
İlk tedavide TR elde edilmesi	0.002 - 0.007	
Nüks	0.005 - 0.008	0.84 - 0.03

ESH: eritrosit sedimentasyon hızı; LDH: laktik dehidrogenaz; PS: progresyonsuz sağ kalım; TR, tam remisyon; TS: toplam sağ kalım

Tablo 3. Erken evre (evre I-IIA) klasik Hodgkin Lenfoma için önerilen prognostik faktörler

Risk Faktörü	EORTC	GHSg	NCIC
Yaş (yıl)	≥ 50	-	≥ 40
Histolojik alt tip	MS veya LF	-	-
ESH (mm/saat)	A: > 50 veya B: > 30	A: > 50 veya B: > 30	> 50 veya B semptom (+)
Mediastinal kütle	MKTO > 0,33	MKTO > 0,35	MKTO > 0,33 veya MK > 10cm
Tutulan lenfatik bölge sayısı	> 3	> 2	> 3
Ekstranodal tutulum	-	≥ 1	-

A, B semptomları yok; B, B semptomları var; EORTC, European Organization for Research and Treatment of Cancer; ESH, eritrosit sedimentasyon hızı; GHSg, German Hodgkin Lymphoma Study Group; LF, lenfositten fakir; MK, mediastinal kütle; MKTO, mediastinal kütle toraks oranı; MS, mikst sellüler; NCIC, National Cancer Institute of Canada

Abstract:0503

[P-169]

PANAX GINSENG ALIMI SONRASI PANSİTOPENİ GELİŞEN REMİSYONDA DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUMUZ. Şerife Solmaz Medeni, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, Abdullah Katgı, İnci Alacacıoğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Fatih Demirkan, Hayri Güner Özsan. *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Panax ginseng bitkisel bir ilaç olup immünsistem, kardiyovasküler hastalık, kognitif, fiziksel ve seksüel performans üzerine olumlu etkileri olduğu belirtilmiş bazı kanser hastalarında kullanılmaktadır. Baş ağrısı, uyku ve gastrointestinal sistem ile ilgili şikayetler bildirilmiş yan etkileridir. İlaç etkileşimi çok siktir. 41 yaşında,erkek 2006 yılında sağ femur çevresinde şişlik şikayeti sonrası alınan biyopsiler ile Diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı alan hastamız 6 kür R-CHOP, 22 seans radyoterapi ve ardından 2007 yılında otolog kök hücre nakli yapılmış olup komplet remisyonda izlemdeyken 1 aydır olan halsizlik şikayeti ile başvurdu ve pansitopenisi saptandı. Yapılmış olan laboratuvar tetkiklerinde Hb: 5.6, Hct:15 MCV:92 WBC:2.8 PLT:72.000 LDH:1050 Total Bilirubin:3.7 İndirek Bilirubin:2.5 saptandı. Periferik yaymasında ön planda polikromazi, normoblast izlenen hastada retikülositoz olması üzerine direk-indirek coombs bakıldı.Direk Coombs - İndirek Coombs testleri pozitif geldi. Hastanın lenfoma yönünden kontrol kemik iliği biyopsisi yapıldı. Aşırı hiposellüler kemik iliği biyopsisi olarak sonuçlandı. O dönemde pansitopeni etyolojisine yönelik viral markerlar gönderildi, negatif olarak geldi. ANA negatifti. Hastanın enfeksiyon öyküsü mevcut değildi. Lenfoma yönünden remisyonda olan hastanın ilaç öyküsü alındı. 1 aydır panax adlı bitkisel ilaç alımı olduğu saptandı. Hastamıza başlanan 1 mg/kg metilprednizolon sonrası 4. haftada hemolizi gerilemeye başlamış olup yaklaşık 2. ayda sitopenileri toparlamış ve poliklinik kontrollerine devam etmektedir. Literatür tarandığında panax ginseng adlı bitkisel ilaçın Lee NH ve arkadaşının yazdığı sistematik review da ilaçın glukoz metabolizmasına, fiziksel performansa, psikomotor fonksiyona, seksüel fonksiyona, kardiyak fonksiyona, pulmoner ve serebrovasküler fonksiyona olumlu etkileri olduğu belirtilmiş. Park SE ve arkadaşları ginseng extractlarının insan lösemi hücrelerinde apoptozu indüklediği ve telomeraz aktivitesini azalttığını göstermişler. Literatür incelendiğinde panax adlı bitkisel ilaçın tetiklediği hemoliz, pansitopeni vakası görülememiştir. Fakat olgumuz

ışığında hastalarımızın ilaç öyküsünün önemi ve panax adlı bitkisel ilacın kullanımı sonrası görülen pansitopeninin literatüre katkıda bulunacağı düşünülmüştür.

Anahtar kelimeler: diffüz büyük b hücreli lenfoma, panax ginseng

Abstract:0255

[P-170]

SON 1 YIL İÇİNDE BAŞVURAN VE KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ İLE MARJİNAL ZONE LENFOMA TANISI KONAN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ. Öykü Arslan, Gülsüm Akgün Çağlıyan, Oktay Bilgir. İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Marjinal zone lenfomalar (MZL) sekonder lenfoid foliküllerin marjinal zonunda bulunan B lenfositlerden köken alan düşük dereceli lenfomalardır. Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflandırmasına göre splenik MZL, nodal MZL ve ektranodal MALT lenfoma olmak üzere 3 gruba ayrılırlar. Tüm lenfomalar içinde görülme sıklığı nodal marjinal zone lenfomalarda %2 splenik marjinal zone lenfomalarda <%1'dir. Splenik MZL sıklıkla periferik kan ve kemik iliği tutulumu ile seyrederek ve olguların yaklaşık %95'inde kemik iliği tutulumu vardır. Nodal MZL yaygın periferik ve paraaortik lenf adenopatiler ile seyreden ve kemik iliği tutulumu nedeniyle sıklıkla ileri evrede bulunan lenfomalardır. Klinik seyirleri klasik yavaş seyirli ve küratif olmayan düşük dereceli lenfomalar gibidir.

Yöntem: Kliniğimize son bir yıl içinde başvuran ve kemik iliği biyopsi sonucu marjinal zone lenfoma ile uyumlu bulunan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Toplam 5 hastanın 2 tanesi kadın 3 tanesi erkekti. Hastaların 3 tanesi lenfositöz, 1 tanesi anemi ve 1 tanesi pansitopeni nedeniyle tetkik edilmekteydi. Yaş ortalaması 73.2 idi. Başvuruları esnasında ortalama lökosit sayısı 9146, ortalama lenfosit sayısı 5794, ortalama nötrofil sayısı:2990, ortalama hemoglobinin değeri 8.6 gr/dl ve ortalama trombosit sayısı 124000'di. Hastalardan 4 tanesi splenik marjinal zone lenfoma 1 tanesi nodal marjinal zone lenfoma tanısı aldı. Üç tanesinde dalak normalden büyüktü ve bu hastaların üçünde de lenfositöz vardı. Dört hastada tüm vücutta yaygın minimal lenfadenopati varken yalnızca bir tanesinde batın içi 2 cm'den büyük lenfadenopati mevcuttu.

Hastalardan üç tanesi tedavisiz izlenirken bir tanesi pansitopenik ve semptomatik olduğundan 6 kür Rituksimab tedavisi aldı, bir hasta ise ileri derecede splenomegali (>220 mm) ve batın içinde 2 cm'den büyük lenfadenopatileri olduğundan toplam 6 kür rituksimab-siklofosfamid-adriablastin-vincristin-prednizolon kemoterapisi aldı. Her iki hastada şu anda remisyonla izlenmekte. Bir hastada ileri derecede dalak büyüklüğü ve semptomatik anemisi olması nedeniyle tedavi önerildi fakat hasta tedaviyi kabul etmedi.

Sonuç: Lenfositöz ve splenomegali ile başvuran hastalarda ayrıca tanıda marjinal zone lenfomalarda akla gelmelidir. Ayrıca bir çoğu kemik iliği tutulumu ile başvurduğundan pansitopeni ayırıcı tanısında da marjinal zone lenfoma tanısı göz ardı edilmemelidir. Kliniğimizin son bir yıllık marjinal zone lenfoma verileri literatür bilgileriyle uyumaktadır. Klinik seyir yavaş ve küratif olmayan düşük dereceli lenfomalardan olduklarından hastalar tedavisiz izlenebilir. Semptomatik olgularda Rituksimab, Siklofosfamid ya da fludarabin bazı rejimler

denenebilir. Tedavi kararı hastanın semptomlarına, yaşına ve performans durumuna göre verilmelidir.

Anahtar kelimeler: marjinal zone lenfoma, kemik iliği biyopsisi

Abstract:0277

[P-171]

KALP VE BEYİN TUTULUMU İLE GELEN ROSAI DORFMAN HASTALIĞI. Esra Terzi Demirsoy¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Emine Dünder², Abdullah Hacıhanefioğlu¹. ¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Rosai Dorfman Hastalığı (RDH) diğer adıyla masif lenfadenopatili sinüs histiositozu nedeni bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. En sık ağrısız lenfadenopatiler şeklinde karşımıza çıkmakla beraber %43 oranında lenf nodu dışı organ tutulumu gösterilmiştir. Genel olarak; %7 oranında santral sinir sistemi (SSS) ve %1'den daha az oranda kalp tutulumu bildirilmiştir (1). Literatür tarandığında hem SSS hem de kalp tutulumu olan vakaya rastlanılmamıştır.

Olgu: Hipertansiyon dışında bilinen bir hastalığı olmayan 62 yaşında erkek hasta, şiddetli baş ağrısı, denge kaybı ve kötü koku alma hissi ile Nöroloji Polikliniğine başvurdu. Beyin MR'ında klivusta yaklaşık 2x3 cm boyutlu, sağ optik siniri iten ve solda tentoryum komşuluğundan leptomeningeal metastaz ile uyumlu kitle tespit edildi. Bu nedenle hastaya kafatasına yönelik 10 fraksiyonda 30 Gy dozunda radyoterapi (RT) uygulandı. Beyin metastazı olarak kabul edilen hastanın ilk tanısı için taramaları yapıldı. Toraks BT'de sağ atriyumda trombus ile uyumlu olabilecek hipodens lezyon izlendi. Toraks ve Batın BT'de patolojik boyutta lenfadenopati saptanmadı. Kardiyak MR'da sağ atriyum üst duvardan başlayarak interatriyal septuma dek uzanım gösteren yaklaşık 37x29 mm boyutlarında ölçülen, arka duvarda nodüler komponenti bulunan infiltratif özellikte kitle izlendi. Sağ atriyal kitle ekzisyonu yapıldı. Biyopsisi S-100 ve CD68 pozitif boyanan histiositler içeren RDH uyumlu şeklinde raporlandı. Bunun üzerine hasta Hematoloji Kliniğimize gönderildi. FM normaldi, ele gelen kitle veya LAP yoktu. RT sonrası çekilen Beyin MR'da klivus ve tentoryum komşuluğunda tariflenen kitle lezyonların devam ettiği görüldü. Kontrol Toraks BT operasyon öncesi BT ile karşılaştırıldığında lezyonun bir kısmının gerilediği görülmekle beraber sağ atriyum yan iç tarafındaki lezyonun devam ettiği görüldü. Bunun üzerine hastaya 1 mg/kg prednizolon tedavisi başlandı. 6 ay steroid tedavisine rağmen şikayetlerinin geçmemesi ve lezyonların devam etmesi üzerine hastaya CVP kemoterapisi başlanması planlandı.

Tartışma: RDH selim karakterde histiositik bir hastalık olmakla beraber kendi kendine iyileşmeden ölüme yol açacak organ tutulumunun olduğu heterojen bir hastalıktır. Genellikle kendini sınırlayıcı bir özellik gösterdiği için tedavi gerektirmeden izlenebilir. Kitlenin cerrahi olarak çıkartılması tedavi için yeterli olabilir. Az sayıda vakada vital organ tutulumu ile kötü gidişli ve ölümcül olabilir. Nadir görülen ve kendini sınırlayabilen bir hastalık olduğundan RDH için standart bir tedavi rejimi yoktur. Literatürde RT, steroid, kemoterapi, interferon gibi geniş bir tedavi seçeneği vardır (2). Bizde hastamızda SSS'ne RT ve sağ atriyum kitle ekzisyonu sonrası hem beyin hem kalpteki lezyonların devam etmesi üzerine steroid tedavisi başladık. Steroid tedavisi ile klinik ve

görüntüleme bulgularında düzelme olmayan hastaya kemoterapi başlanması planlandı.

Anahtar kelimeler: Beyin, Kalp, Rosai-Dorfman Hastalığı

Abstract:0362

[P-172]

PRURİGO NODULARİS KLİNİĞİ İLE PREZENTE OLAN PRİMER MEDIASTİNAL (TİMİK) DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA. *Leylagül Kaynar*, Cigdem Pala, Muzaffer Keklik, Serdar Sıvın, Gulsah Akyol, Esra Ermis Turak, Ali Ünal. *Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri*

Giriş ve Amaç: Primer mediastinal diffüz büyük B hücreli lenfoma, ilk kez 1980'lerde tanımlanmış olan, agresif davranışa sahip invaziv bir malignitedir. Prurigo nodularis ise nedeni bilinmeyen, çeşitli sistemik hastalıklara eşlik edebilen kaşıntılı papülönodüler erupsiyonlar şeklinde görülen bir klinik tablodur. Prurigo nodularis tanısı varlığında; klinik, biyolojik ve radyolojik incelemeler ile muhtemel bir sistemik hastalık birlikteliği dışlanmalıdır. Bu çalışmada; bir primer mediastinal diffüz büyük B hücreli lenfoma olgusunu; literatürde prurigo nodularis kliniği ile prezente olan ilk deneyim olması nedeniyle sunduk.

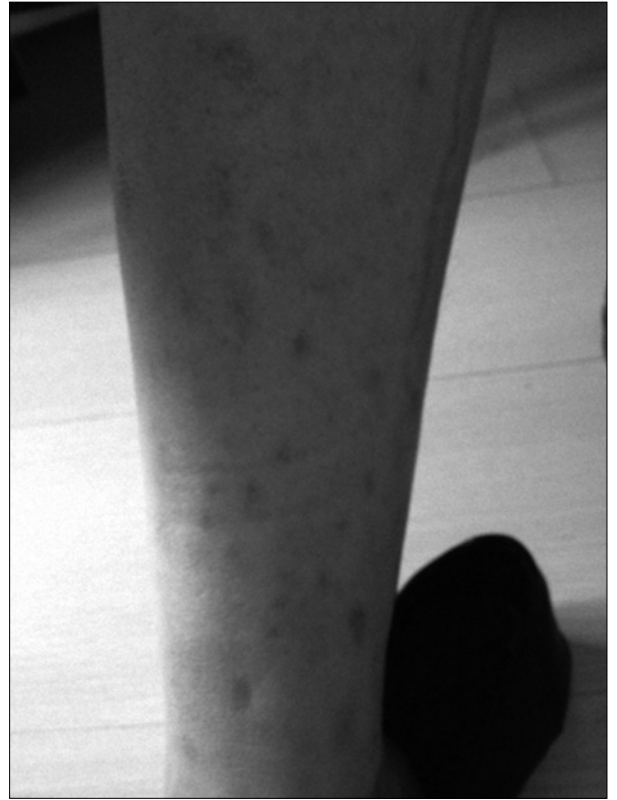
Olgu: 33 yaşında kadın hasta, 2 aydır mevcut olan öksürük, nefes darlığı, kol ve bacaklarda döküntü yanısıra tüm vücutta yaygın kaşıntı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede üst ve alt ekstremitelerde eritemli papüler lezyonlar tespit edilen hasta, liken planus, parapsoriasis, prurigo nodularis ve ön tanıları ile dermatoloji servisine yatırıldı (Şekil 1). Alınan cilt biyopsisi; prurigo nodularis olarak sonuçlandı. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde; sol hemitoraksta plevral mayi, anterior medias-tenden sol paramediastinal alana uzanım gösteren kitle lezyonu ve komşuluğunda en büyüğü 14 mm olan LAP'lar saptandı. Göğüs hastalıkları kliniğine devredilen hastanın plevral mayisi eksuda karakterinde ve sitolojisi class II olarak sonuçlandı, ARB(-), PPD (-) idi. Bronkoskopide karına künt, sola deviyeye ve üst lob bronşu yarık şeklini almış olup alınan biyopsinin yeterli olmaması nedeniyle transtorasik biyopsi yapıldı. Biyopsi; primer mediastinal (timik) diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak sonuçlandı. Çekilen PET CT sonucunda hastaya Evre 2 primer mediastinal (timik) diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı ile 6 kür R-DA-EPOCH (Rituximab 375 mg/m²(1. gün), Etoposit 50 mg/m²(4 gün), Adriamisin 10 mg/m²(4 gün), Vincristin 0,4 mg/m²(4 gün), Siklofosfamid 750 mg/m²(5.gün), Prednizolon 60 mg/m²(5 gün) Methotrexate 12 mg/m² intratekal 2.ve 6. günler) kemoterapisi verildi. Kemoterapi sonrası cilt lezyonları gerileyen hastanın kontrol PET/CT tam remisyon olarak raporlandı (Şekil 2). Mediastinel bölgeye radyoterapi tedavisi uygulanan hasta remisyonda takiptedir.

Sonuç: Literatürde prurigo nodularis tablosuna eşlik eden primer mediastinal diffüz büyük B hücreli lenfoma bildirisi mevcut değildir. Bu çalışma ile; prurigo nodularis olgularının, eşlik edebilecek bir agresif malignite olan primer mediastinal diffüz büyük B hücreli lenfoma açısından da araştırılması gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar kelimeler: Prurigo Nodularis, Primer mediastinal diffüz büyük B hücreli lenfoma



Şekil 1. Alt ekstremitelerde eritemli papüler lezyonlar



Şekil 2. Kemoterapi sonrası gerileyen cilt lezyonlarının görünümü

Abstract:0209

[P-173]

GEBELİKTE GÖRÜLEN AML M3 TANILI HASTADA REMİSYON SONRASI GEÇ DÖNEMDE ORTAYA ÇIKAN SEKONDER LENFOMA OLGUSU. Mesut Ayer¹, Hilal Tan Köker¹, Osman Yokuş¹, Şermin Altındal¹, Fatma Aylin Ayer². ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*, ²*Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

Olgu: 34 yaşında bayan hasta 22/02/2008'de hal-sizlik yakınması ile başvurdu. Başvuru sırasında 4 aylık sağlıklı gebeliği olan hastanın hemogramında pansitopeni tespit edilmesi üzerine, yapılan periferik yaymasında blast saptandı. Bunun üzerine yapılan kemik iliği biyopsi

aspirasyonu ve flowsitometri sonucu AML M3 olarak geldi. Hastaya konseyde medikal abortus kararı alındı. Ancak hasta kabul etmedi. Hastanın ve eşinin bilgilendirilmiş onamı alınarak, PETHEMA protokolüne uygun olarak indüksiyon tedavisine başlandı. 1. ay sonunda yapılan değerlendirme sonucu hematolojik ve sitogenetik remisyon saptandı. PETHEMA konsolidasyon tedavisine devam edildi. 07/08/2008'de NSD ile sağlıklı doğum gerçekleşti. Konsolidasyon tedavisinin son dozu postpartum dönemde verildi. Takiplerinde t(15;17) ve PML-RAR negatif seyretti. Kasım 2008-2010 tarihleri arasında idame tedavisi (MP, MTX, ATRA) verildi ve Kasım 2010'da tedavisi tamamlanarak kesildi. Sonrasında düzenli olarak poliklinik kontrolüne gelen tam yanıt hastanın 2 yıl sonra, Haziran 2012'de yapılan kontrolleri sırasında batın USG'de sağ alt kadranda barsak ansları komşuluğunda kitle tespit edildi. Bunun üzerine yapılan batın BT'de, çekumu tamamen doldurup ileuma kadar uzanan 11,5x10,5x6,5 cm boyutlarında çekumun lümenini oblitere eden lobule konturlu, medial komşuluğunda en büyüğü yaklaşık 12,2x0,9 cm boyutlarında LAM'lar ve tümöral kitle izlendi. Kolonoskopide çekumdan ileuma uzanan yaklaşık 10x5 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Temmuz 2012'de sağ hemikolektomi yapıldı. Patoloji sonucu diffüz büyük B hücreli non hodgkin lenfoma olarak geldi. Kemik iliği tutulumu saptanmadı. PET-CT'ye göre evre IIIA kabul edilen hastaya 07/02/2013'te R-CHOP tedavisi başlandı. 4. kür sonrası yapılan kontrol BT sonucu remisyon tespit edilmesi üzerine tedavi 6 küre tamamlandı. 6 kür sonunda yapılan PET-CT sonucu tam metabolik yanıt olarak geldi. Bulky hastalık nedeniyle tutulu alan (IFRT) için radyoterapisi yapıldı. Hasta halen remisyonunda izleniyor.

Anahtar kelimeler: Gebelikte AML, Sekonder lenfoma

Abstract:0522

[P-174]

MİKROMETASTATİK SSS TUTULUMU İLE ATİPİK BULGULARLA PREZENTE OLAN FOLİKÜLER LENFOMA OLGUSU. Güven Yılmaz¹, Emine Gültürk¹, Semih Keçici², Arzu Develi², Funda Çinkil Yılmaz², Zeynal Bozgün², Ersin Efetürk², Sinan Kazan², Aysin Tolunay³. ¹Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, ²Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul, ³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

Foliküler Non-Hodgkin lenfoma Büyük B hücreli lenfoma ile birlikte sık görülen NHL ait tiplerinden birisidir. Bu hastalıkta SSS tutulumu seyrek. Biz burada remisyonunda olmasına rağmen SSS tutulumu ile ortaya çıkan Foliküler lenfoma olgusunu sunduk.

Vaka: H.K. 50 Yaşında kadın hasta

Şubat 2013 de karında ağrı nedeni ile başvuran hastada batında karaciğerişn altından pelvise kadar uzanan kitle tespit edilmiş. Hastaya yapılan lenf nodu biopsisi sonucunda grade III foliküler Non-Hodgkin lenfoma(NHL) tanısı konmuş.Hastaya yapılan kemik iliği biopsisinde tutulum saptanmadı. Hastaya Mart-mayıs arasında toplam 4 kür R-CHOP(21 günlük) kemoterapisi verildi. Hastanın 4 kür sonunda yapılan PET-CT incelemesinde tam yanıt elde edildi. Hastanın 3.kür sonrasında ellerde ve ayaklarda uyuşma,keçeleşme ve hissizlik şikayetleri oluşmaya başladı.Bunun üzerine hastanın tedavisinden Onkovin çıkarıldı.5.Kür sonrasında hastada alt ekstremitede güçsüzlük ve şiddetli ağrıları olmaya başladı.

Nöroloji tarafından değerlendirilen hastaya nöropati teşhisi ile B12 ve Gabapentin başlandı. Hastanın ağrılarında artma devam edince hastaya ortopedi ve beyin cerrahi konsültasyonları yapıldı. Hastada bu yönlerden bir patoloji saptanmadı. Hastanın ağrılarının devam etmesi alt ekstremitede parestezinin yanında güç kaybıda oluşmaya başladı. Tekrar nöroloji tarafından değerlendirilen hastada yapılan kranial ve spinal görüntülemelerde patoloji saptanmadı. 20 gün sonra hastada yüz felci gelişti ve alt ekstremiteler plejik hale geldi. Nöroloji tarafından bu durumu açıklayacak bir patoloji olmadığı belirtildi. Hastaya Lomber ponksiyon(LP) yapma gereği olmadığı belirtildi. Hastaya bu öneriye rağmen hematoloji tarafından LP'nin flow sitometrik değerlendirmesinde CD10+ CD19+Kappa+slgM+ bir hücre popülasyonu ile beyin omurilik sıvısı(BOS)'nın infiltre olduğu görüldü. Hasta lenfomanın SSS tutulumu kabul edildi ve tedavisine başlandı. Halen tedavisi devam etmektedir.

NHL'de SSS tutulumu seyrek olarak görülebilmektedir.Özellikle Büyük B Hücreli lenfomada sıkır.Bunun yanında testis, over, paranazal sinüs tutulumu ile prezente olan lenfomalarda da SSS tutulumu daha sıkır. Ancak Foliküler NHL' de bu durum oldukça seyrek. Bunun yanında NHL'de SSS tutulumu sıklıkla kitle oluşumu şeklinde olmakta ve kranial görüntülemelerde(özellikle MRI) saptanabilmektedir. Çok nadir olarakta hücresel (mikro) düzeyde tutulum olabilmektedir. Bu tutulumu saptamada ise görüntüleme fayda sağlamamakta, sadece BOS incelemesi ile tanı konabilmektedir. Tedavisi ise SSS lenfoması gibi yapılmaktadır. Ancak prognozları oldukça kötü seyretmektedir.

Bizim vakamızda tekrarlayan nörolojik değerlendirmelerde görüntülemelerin normal olması ve başlangıçta periferik nöropati gibi prezente olması nedeni ile tanıda gecikme oldu. Hastamız belirli bir süre nöropati tedavisi aldı. Böyle durumlarda sadece nöroloji görüşleri ile yetinmemek ve erken dönemde LP ile BOS incelemesinin Flow sitometrik olarak yapılmasının önemini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: Foliküler NHL, SSS tutulumu

Abstract:0549

[P-175]

PRİMER SANTRAL SINİR SİSTEMİ LENFOMASI VE TİROİD PAPİLLER KARSİNOMU BİRLİKTELİĞİ. Aysun Halaoğlu, Selami Koçak Toprak, Ebru Koca, Sema Karakuş. *Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Primer santral sinir sistemi lenfoması(PSSSL) primer beyin tümörlerinin %5'ini, tüm lenfomaların %1,7'sini oluşturur. Erkek/kadın oranı 4/3 olup, ortalama görülme yaşı 65'dir. PSSSL'nin %95'ten fazlası diffüz büyük B hücreli lenfoma(DBBHL)'dir. Primer santral sinir sistemi diffüz büyük B hücreli lenfoması nadir görülen bir ektranodal nonHodgkin lenfoma(NHL) tipidir. Beyin, leptomenings ve spinal kortu etkileyen ve sistemik tutulumun genellikle beklenmediği bir hastalıktır. NHL tanı ve tedavisinden yıllar sonra gastrointestinal sistem, akciğer, böbrek ve tiroid gibi solid organ malignite sıklığının arttığı bilinmesine karşın PSSSL ve solid organ malignitesinin eşzamanlı birlikteliği enderdir. Hâlihazırda tarafımızca takip edilmekte olan PSSSL ve tiroid papiller karsinomu olan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 53 yaşında kadın hasta baş ağrısı ve kişilik değişikliği ile nöroloji bölümüne başvurdu. Beyin

bilgisayarlı tomografi(BT)'de sağ lentiform nükleusu ve internal kapsülü içeren 38x17 mm kitlenin stereotaktik yöntemle eksizyonu ile CD20 pozitif DBBHL saptandı. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Hemogram, laktat dehidrogenaz, ürik asit, beta 2 mikroglobin, karaciğer, böbrek ve tiroid fonksiyon testleri normaldi. Toraks ve abdomen BT'de patoloji saptanmadı. Boyun ultrasonografisinde tiroid bezi sol lobda, 18x17 mm, egzofitik yerleşimli, milimetrik kalsifikasyonlar içeren nodül saptandı. Tiroid ince iğne aspirasyon biyopsi sonucu tiroid papiller karsinomu ile uyumlu geldi. Kemik iliği biyopsisinde lenfoma tutulumu saptanmadı. Performans statusu 2 olan hastaya PSSSL tanısı ile 4 kür methotreksat 3,5 gr/m²/gün, ARA-C 2x2gr/m²/günx2, rituksimab 375 mg/m²/gün tedavisi verildi. Tedavi ile kısmi yanıt elde edilen hastadan total tiroidektomi yapılması planlandı.

Tartışma: PSSSL nadir görülen bir ektranodal NHL'dir. Bir çalışmada NHL tedavisi sonrası %7 oranında sekonder malignite geliştiği ve tiroid kanserlerinin tanıdan 10 yıl sonra daha sık görüldüğü saptanmıştır. Bu durum başta radyoterapi olmak üzere tedavinin geç etkisi olarak yorumlanabilir. Ancak bizim olgumuzda PSSSL tedavisinden önce tiroid papiller karsinomu saptandığından ikinci primer tümör olarak değerlendirildi. Literatür incelendiğinde foliküler lenfoma nedeniyle 5 kür kemoterapi verilen bir hastanın tedavisi tamamlandıktan 2 ay sonra saptanan tiroid nodülü biyopsi sonucunun tiroid papiller karsinomu olduğu görüldü. Yine bir başka merkezde, DBBHL tanısı ile eş zamanlı tiroid medüller karsinomu tanısı konan olguya lenfoma tedavisi ardından total tiroidektomi yapıldığı saptandı. Literatürde primer beyin lenfoması olan bir hastanın otopsi sonucunda tiroid papiller karsinomu tanısı aldığı görüldü. PSSSL ve tiroid karsinomu birlikteliği nadir görülen bir durumdur, ancak NHL takiplerinde yıllar sonra tiroid malignitesi gelişme riski artmakla birlikte tanı aşamasında saptanan ve malignite açısından şüpheli tiroid nodüllerinin değerlendirilmesi önemlidir.

Anahtar kelimeler: Primer santral sinir sistemi lenfoması, Tiroid papiller karsinomu

Abstract:0460

[P-176]

SPLENEKTOMİYE GEÇ DÖNEMDE CEVAP VEREN İTP İLE PRESENTE OLAN NON HODGKIN LENFOMA OLGUSU. Hüseyin Tokgöz, Ümran Çalışkan, Erdem Ak. *Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya*

Giriş: İmmün trombositopeni çocuklarda sık görülen bir hastalıktır. İTP etiyolojik olarak primer İTP ve sekonder İTP olarak ikiye ayrılır. İmmün yetersizlik sendromları, lenfoproliferatif hastalıklar, solid tümörler, Otoimmün hastalıklar sekonder nedenlerdendir. Bu yazıda kronik İTP nedeniyle takip edilen hastanın takibinde Hodgkin dışı lenfoma tanısı alan bir vaka sunulmuştur.

Olgu: On yaşında kız hasta son bir haftadır belirginleşen halsizlik yorgunluk şikayeti ile 2009 ocak ayında kliniğimize başvurdu. Geldiğindeki fizik muayenesinde ciltte peteşi ve ekimozları mevcut, organomegalisi ve lenfadenopatisi yoktu. Tam kan sayımında izole trombositopenisi (20000/mm³) mevcuttu. Periferik yaymada trombositler nadir tekli idi. Kemik iliği aspirasyonu İTP ile uyumlu idi Hastanın takibinde steroid, IVIG, anti D (WinRho) tedavilerine dirençli olarak trombositopenisi

devam etti. Takibinde sık sık derin trombositopeni ve sık sık kanamaları olduğu için ve 1 yıllık takibi sonunda splenektomi yapıldı. Splenektomiden yaklaşık 1 yıl sonra hastanın trombositopenileri düzeldi, tedavi ihtiyacı yaklaşık 2 yıl süreyle olmadı. Hasta lenfoadenopati nedeniyle servismize yatırıldı. Geldiğindeki fizik muayenesinde sol submandibulerde 6x7 cm, sağ submandibulerde 3x4 cm, sol koltuk altında 4x3 cm, ebadlı ağrısız, mobil, lastik kıvamında LAP ele geliyordu, hepatosplenomegalisi yoktu. Tam kan sayımında sitopenisi yoktu ve periferik yaymada atipik hücre yok, trombositler bol ve kümeli idi. Kemik iliği aspirasyonunda malign infiltrasyon görüldü. Hastaya genel anestezi altında servikal eksizyonel lenf bezi biopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu diffüz large B cell lenfoma ile uyumlu geldi. Ki biyopsisinde tutulumu olan hasta, stage 4 diffüz large B cell Non Hodgkin lenfoma kabul edilerek NHL- BFM 95 tedavisi başlandı. Toplam altı kür tedavi aldı. Tedaviye başladıktan sonra hastanın palpe edilen ve görülen kitleleri süratle kayboldu. Tedavisi tamamlanarak kemoterapisi kesilen hasta halen remisyonunda olarak takip edilmektedir.

Tartışma: Non Hodgkin lenfoma ile otoimmünite birlikteliği daha önce bildirilmiştir. Bu olgularda hematolojik otoimmüniteler, NHL kliniğinden önce, aynı zamanda veya tedavi esnasında gözlenebilir. Hauswirth ve arkadaşlarının retrospektif çalışmada B hücreli lenfomalı tanısı alan on vakada İTP birlikteliği gözlenmiştir. Bu vakaların üç tanesi tanıdan 18-46 ay önce İTP tanısı almıştır. Bizim vakamız İTP tanısı aldıktan sonra, dirençli ve kronik bir gidişat göstermesi ve splenektomiye geç dönemde (1 yıl sonra) cevap alınması nedeniyle ilginçtir. Ayrıca İTP tanısından yaklaşık olarak 4 yıl sonra NHL tanısı alması, İTP'nin gerek tanı anında gerekse uzun dönem takipte ciddi hastalıkların bir ön belirtisi olabileceğini göstermesi açısından önemli bulunmuştur.

Anahtar kelimeler: itp, non hodgin lenfoma

Abstract:0162

[P-177]

NAZAL TİP EKSTRANODAL NK-T HÜCRELİ LENFOMA - OLGU SUNUMU. Pelin Aytan¹, Dicle İskender¹, Ahmet Fırat², Bilal Altunışık², İsmail Fikri Başlamışlı¹, Emel Gürkan¹. ¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Adana, ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

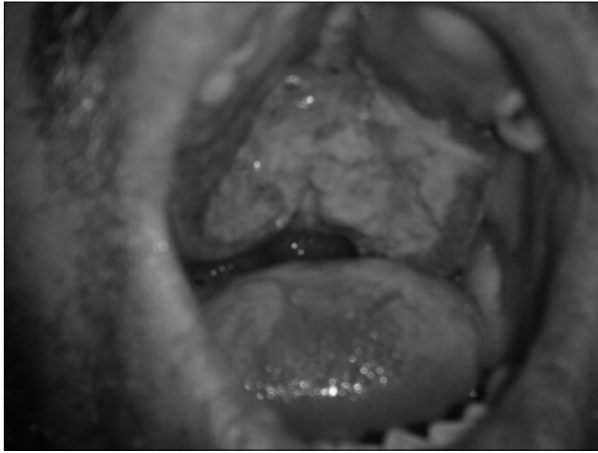
Periferik T hücreli lenfomalar, tüm non hodgkin lenfomaların %15' den azında görülen agresif lenfoid neoplazmların heterojen bir grubudur. Ektranodal natural killer (NK)/ T hücreli lenfomanın nazal tipi (anjiosentrik lenfoma) letal orta hat granüloza olarak bilinen sendromun en sık sebebidir. Epstein-Barr virüs (EBV) pozitifliği, geniş spektrumlu morfolojisi, sık nekroz ve anjiyoinvasyonu mevcuttur. Ortalama görülme yaşı 52 olup 2:1 oranında erkeklerde daha sık görülür.

Elli yedi yaşında erkek hasta ağız içinde kitle, nefes darlığı, burun tıkanıklığı ve beslenememe şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde ağız içi, tüm orofarinks, üst damak ve nazal boşluğu kaplayan üzeri beyaz plaklı yumuşak doku kitlesi mevcuttu. Her iki servikal zincirde ele gelen en büyüğü 1.5cm*1cm olan birkaç adet lenfadenopati tespit edildi. Abdomen muayenesinde organomegalisi mevcut değildi. Laboratuvar değerleri; hgb:15.7 g/dl,plt:337000 microL, WBC:10070 microL, sedimentasyon: 37/saat, LDH:207

U/L, t.protein:7.8 g/dl, albumin:4.3 g/dl, CRP: 5.16 mg/dl, glukoz:95 mg/dl, AST:21 U/L, ALT:34 U/L, ürik asit:7 mg/dl, BUN:13 mg/dl, Cr:1.1 g/dl, IgG:1722 mg/dl, IgM:83 mg/dl, IgA:450 mg/dl idi. Yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsi sonucu normal hemopoez olarak geldi. Nazal bölgeden alınan doku biyopsisi; non Hodgkin lenfoma, ektranodal NK-T hücreli lenfoma, nazal tip olarak değerlendirildi. İmmünohistokimyasal yöntem ile uygulanan CD3:(+), CD56:(+), CD43:(4), CD20:(-) sonuç vermiştir. PET-BT görüntülemesinde sol nazal kaviteyi doldurarak maksiller sinüse doğru uzanım gösteren yumuşak doku kitlesi (SUVmax:28.16), bilateral servikal bölgelerde en büyüğü 15 mm boyutunda lenf nodları (SUVmax:3.6), orofarinks posterolateral duvarında yoğun artmış FDG tutulumu mevcuttu. (SUVmax:20.6) Hastamız servikal bölgede lenfadenopati ve nazal kavitede kitlesi olması üzerine Ann Arbor sınıflamasına göre evre 2(E) olarak kabul edildi. Kemoradyoterapi tedavisi planlandı. DeVIC (deksametazon, etoposid, ifosfamid ve karboplatin) protokolü dört haftada bir üç gün başlandı. Üçüncü gün sonrası GCSF 48 milyon ünite subkütan devam edildi. Hastada komplikasyon gelişmedi. Birinci kür tedavi sırasında hastanın yumuşak doku kitlesinde belirgin regresyon izlendi.

Nazal tip NK-T hücreli lenfomalar en sık Asya ve Güney Amerika'da yaygındır. Tüm non hodgkin lenfomaların %5-10'nu oluşturur. Ektranodal NK-T hücreli lenfomaların patolojisi çok anlaşılammış olup tümör hücrelerinin EBV ile enfekte olmasıyla kısmen ilişkilidir. Hastaların çoğu,bizim hastamızda olduğu gibi, nazal obstrüksiyon ve epistaksise neden olan lokalize hastalık ile başvururlar. Lokalize hastalığı olanların %30'u ve evre 3-4 olanların %80'i remisyona giremeyecek veya relaps gelişecektir. Genel görüş, ikinci kuşak kemoterapi kombinasyonu verip tam veya parsiyel remisyon gelişmesini umut etmektir. Tedaviye cevap sonrası olog ya da allojenik nakil önerilmelidir.

Anahtar kelimeler: Kemoradyoterapi, nazal tip, NK-T hücre



Şekil 1. Kemoterapi öncesi



Şekil 2. Kemoterapi sonrası 1. gün

Abstract:0430

[P-178]

REFRAKTER ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMADA BRENTÜKSİMAB KULLANIMI. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Mehmet Emin Büyükbayram², Ali Üzel², Mehmet Güven², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Sistemik anaplastik büyük hücreli lenfoma T-hücreli lenfomaların agresif bir alt tipi olan CD30 ekspresyonu ile karakterize non-hodgkin lenfoma(NHL)'nin alt grubudur. Anaplastik büyük hücreli lenfoma (ABHL) tüm lenfomaların %2-3'ünü oluşturur.

Monoklonalantikor-ilaç kombinasyonu olan brentuximab vedotin güçlü antimikrotübül ajan olarak CD30-pozitif malign hücreleri yok eder.Relaps ve refrakter hastalarda monoterapi olarak kullanılır.

Yöntem: Yirmiüç yaşında erkek hasta ocak 2012 tarihinde boyunda şişlik ateş, gece terlemesi,kilo kaybı ve halsizlik şikayetleri ile enfeksiyon kliniğinde yatırılarak tetkik edilmiş.Boyun lenf bezi total eksizyonunda immünohistokimyasal olarak CD3, EMA ve CD30 ile pozitif boyanma saptandı ve anaplastik büyük hücreli lenfoma tanısı konuldu. Evre 4B sistemik anaplastik büyük hücreli lenfoma tanısıyla CHOP (siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin prednizon) kemoterapisi başlandı.4 kür sonrası kısmi yanıt elde edilen hastanın tedavisi 8 küre tamamlandı. Tedavi bitiminden 3 ay sonra relaps saptanan hastaya 2 kür DHAP (deksametazon, sitozin-arabinozid, cisplatin) verildi.DHAP tedavisine yanıt alınamayan hastaya 2 kür ICE(ifosfamid, carboplatin,etoposid) kemoterapisi verildi.ICE tedavisinde yanıt alınamayan hasta refrakter kabul edilerek brentuximab vedotin 1.8 mg/kg olarak 3 haftada bir tedavisi monoterapi olarak başlandı.4 kür sonrası tam remisyon elde edilen hastaya olog kemik iliği nakli planlandı.

Tartışma: Çeşitli hedef moleküllere yönelik monoklonal antikorlar hematolojik kanser tedavisinde günümüzün en etkin araçları arasına girmiştir. Yüksek düzeyde seçicilik ve olumlu toksisite profilleri, yüksek maliyetlerine rağmen bu ajanların standart tedaviler içinde yer almalarını sağlamıştır. CD 30 ekspresyonu olan hodgkin ve hodgkin dışı lenfomalarda hedefe yönelik tedavi

olarak brentuximab vedotin relaps ve refrakter hastalarda güvenli ve etkin tedavi seçeneği olarak düşünülmelidir
Anahtar kelimeler: Brentuksimab, lenfoma, refrakter

Abstract:0376

[P-179]

HEMOPHAGOSİTİK SENDROM İLE ORTAYA ÇIKAN YAYGIN BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA. Funda Pepedil Tanrıkkulu¹, Ali Eser¹, Işık Kaygusuz Atagündüz¹, Elif Tükenmez Tigen², Hüseyin Bilgin², Cafer Adıgüzel¹, Uluhan Sili², Osman Kara¹, Süheyla Uyar Bozkurt³, Tülin Fıratlı Tuğular¹. ¹Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, İstanbul, ²Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, ³Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Hemofagositik sendrom (HFS), immün sistem fonksiyonlarında bozulma sonucu gelişen ve kontrolsüz inflamatuvar yanıt ile karakterize klinik bir sendromdur. Primer (genetik ya da ailesel) olabileceği gibi enfeksiyon, maligniteler, metabolik ya da otoimmün hastalıklara sekonder (kazanılmış) olarak da gelişebilir. Bu bildiri, nadir görülen ancak yaşamı tehdit eden bir bozukluk olan HFS ile karşımıza çıkan yaygın büyük B hücreli lenfomalı bir olgunun sunumu amaçlanmıştır.

Yöntem: Vaka sunumu

Bulgular: Elli üç yaşında erkek hasta, 1 aydır devam eden halsizlik ve 3 gündür devam eden ateş nedeni ile başvurdu. Fizik muayenede vücut ısısı 38.6°C olarak ölçüldü, skleralar ikterikti, dalak kot altı 5 cm ele geliyordu. Diğer sistemlerin muayenesi doğaldı. Laboratuvar incelemesinde karaciğer fonksiyon testleri bozulmuştu: ALT: 83 U/L, AST:128 U/L, GGT:207 ALP: 204 U/L, Total bilirubin:10,9 mg/dL, direkt bilirubin: 9,7 mg/dL. Hepatit serolojisi negatif bulundu. Hemogramında trombositopenisi mevcuttu: WBC:4000 10³/uL, Hb:7,8 g/dL, trombosit: 7000 10³/uL. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve hemafagositoz yapan makrofajlar görüldü. Hiperferritinemisi ve hipofibrinogenemisi (ferritin: 1381 ng/mL, fibrinojen: 120 mg/dL) de olan hastada HFS düşünüldü. Dekametazon, etoposid ve siklosporin içeren kemoterapi rejimi başlandı. Tedavi sonrası klinik tablosu hızla düzeldi ve karaciğer fonksiyon testleri düzelmeye başladı. Tedavi süreci devam ederken kemik iliği biyopsisi yaygın büyük B hücreli lenfoma tutulumu ile uyumlu rapor edildi. İlk başvurusunda fizik muayenesi ve tomografilerinde lenfadenopatisi olmayan, sadece splenomegalisi olan hasta güncel PET tomografisi ile değerlendirildi, dalak ve iskelet sistemi tutulumuna ek olarak mediastende de 1 cm boyutunda patolojik tutulum saptandı. R-CHOP (rituximab, siklofosgamid, doksorubisin, vinkristin, prednizolon) kemoterapi rejimi başlandı. Dört kür sonrası genel durumu iyi olan ve PET ile kontrolünde tutulu alanlarda regresyon saptanan hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

Sonuç: HFS nadir görülen bir klinik sendromdur. Malignitelere sekonder gelişebileceği iyi bilinmektedir. Hematolojik malignitelerden T hücreli ve doğal öldürücü (NK) hücreli lenfomalarla birlikteliği sıkırt, ancak B hücreli lenfomalarla birlikteliği oldukça nadirdir ve bu birlikteliğin kliniğe ilk önce HFS ile yansması literatürde az sayıda vaka sunumları ile sınırlıdır. Nadir görülmesine rağmen tedavi edilmediği takdirde ölümlü sonlanacak

olan bu önemli sendromun erken tanısı için ilk adım klinik şüphedir. Ateş, organomegali ve sitopenilerle başvuran vakalarda HFS akılda tutulmalı ve bu vakada olduğu gibi lenfadenopati olmaksızın lenfomanın ilk bulgusunun HFS olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: hemofagositik sendrom, lenfoma

Abstract:0284

[P-180]

SERT DAMAKTA LOKALİZE VEJETAN KİTLENİN NADİR BİR NEDENİ: ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA. Deniz Gören Şahin, Mustafa Karagülle, Neslihan Andıç, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir*

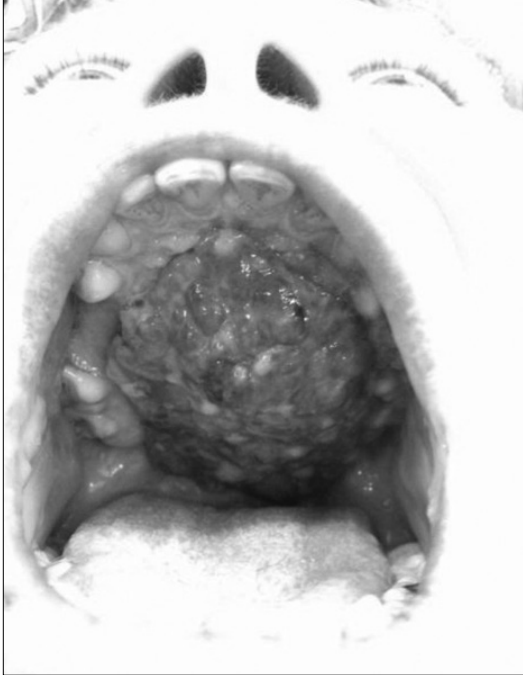
Amaç: Anaplastik büyük hücreli lenfoma (ABHL), erişkin lenfomaların yaklaşık %3 kadarını oluşturmaktadır olup, periferik T hücreli lenfomaların bir alt grubu olarak sınıflandırılır. Bu olguların %55-85'inde prognozu etkileyen ve anaplastik lenfoma kinaz (ALK) olarak adlandırılan kimerik bir protein eksprese edilmekte olup, ALK negatif olgular ALK pozitif olgulara göre daha kötü klinik seyire sahiptir. Biz, ilk kez sert damakta bir kitle şeklinde kendini gösteren ve boyundaki lenf nodu eksizyonu neticesinde ALK negatif ABHL tanısı almış bir hastayı literatürde bir örneği olmaması dolayısıyla burada bildiriyoruz.

Olgu: 53 yaşında kadın hasta ilk kez 4 ay önce fark ettiği ve giderek büyümekte olan sert damakta kitle yakınması ile dış merkeze başvurmuş. Burada piyojenik granuloma ön tanısı ile lezyondan alınan biopsi sonucu malign tümör olarak gelen hasta kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın başvurusunda yapılan muayenesinde sert damak ½ arka kesimde vegetan, ağrısız, üzeri yer yer ülsere ve kanama odakları içeren, hastanın nefes almasını ve gıda alımını güçleştiren kitlesel mevcuttu (Şekil 1). Yine boyun ön üst servikalde 2x2.5 cm çaplı lenfadenopati varlığı tespit edildi. Diğer sistem bulguları normal olan hastanın tam kan sayımında Hb: 12.6 g/dL, beyaz küre: 6200x10³/uL, absolü lenfosit sayısı 900x10³/uL, trombosit: 339.000x10³/uL idi. Biyokimyasal parametreleri LDH:505 U/L dışında normaldi. Hastanın çekilen PET CT'sinde sert damaktaki lezyon ve boyundaki lenf nodunda patolojik tutulum haricinde bir bulgu izlenmedi. Takibinde servikal lenf nodunun eksizyonel biopsisi yapıldı. Patoloji sonucunda, tümöral hücrelerde CD30, CD45 pozitifliği ile T hücre belirleyicileri (CD2, CD3, CD43) ve granülositik ve/veya monositik seriye ait belirleyiciler olan CD68, CD163 ve CD15 pozitifliğinin mevcut olduğu ve tanının ALK negatif anaplastik büyük T hücreli lenfoma ile uyumlu olduğu belirtildi. Bunun ardından hastaya HyperCVAD kemoterapi protokolü başlandı ve 1 kür tedavi sonrası kitlede belirgin bir gerileme olduğu izlendi (Şekil 2). Hasta halen kemoterapi protokolüne devam etmektedir.

Tartışma: Sistemik anaplastik büyük hücreli lenfomalar (ABHL) klinikte genellikle büyük lenfadenopatiler ve olguların yarısından fazlasında ateş gibi sistemik bulgular ile karşımıza çıkarlar. Bununla birlikte ektranodal olarak cilt, kemik, kemik iliği, yumuşak doku tutulumları da söz konusudur. Biz, literatürde, günümüze kadar yayınlanan toplam 9 oral ABHL olgusu bulduk. Bir olgu hariç diğerleri gingival lezyonlar şeklinde raporlanmıştı. Sert damakta lokalize kitle şeklinde tanımlanan tek olgu ise yeni tanı olmayıp, önceden anaplastik lenfoma tanısı almış, kemoterapi sonrası izlemde iken nüksü

sert damakta kitle şeklinde prezente olan bir olgu idi. Bizim olgumuzdaki gibi sert damakta kitle ile gelen ve yeni tanı ABHL tanısı alan bir olgu literatürde izlemedik. **Sonuç:** Sistemik ABHL oral kavitede görülen kitlelerin ayırıcı tanısında nadir ancak akılda tutulması gereken bir tanıdır.

Anahtar kelimeler: Anaplastik büyük hücreli lenfoma, oral kavite, vejetan kitle



Şekil 1. Olgunun başvurusu sırasında izlenen sert damaktaki vejetan kitle.



Şekil 2. Sert damaktaki kitlenin 1 kür HyperCVAD kemoterapisi sonrası görünümü.

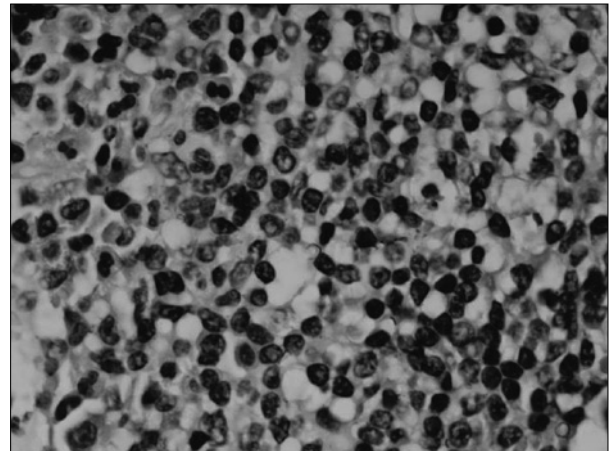
Abstract:0126

[P-181]

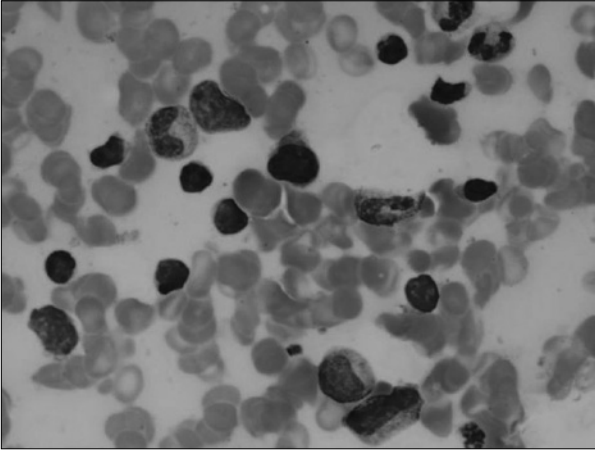
T HÜCRELİ LGL OLGUSU. Turgay Fen. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

37 yaşında kadın hasta rutin tetkik sırasında lökositoz saptanması nedeniyle Hematoloji bölümüne sevk edildi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 22000/mm³, trombosit: 344000/mm³, Hb: 10.0gr/dl, Hct: %29.5, MCV: 107.5 fL, lenfosit: 13200/mm³, periferik yayma: lenfosit>%90, seyrek nötrofil, normo-makrositoz, normokrom, trombosit yeterli, sedimantasyon:18 mm/saat idi. Rutin biyokimya tetkiki ve koagulasyon testleri normaldi. Fizik muayene normaldi. Periferik kandan Akım Sitometri çalışıldı. CD45: %100, HLA DR: %49, CD19: %1, CD5: %15, CD2: %97, CD10: %0, CD3: %98, CD57(CD3+): %72, CD57(CD3-): %0, CD56(CD3-): %0, CD16(CD3-): %0 CD56(CD3+): %0, CD16(CD3+): %0, CD4(CD3+) (TH lenfosit): %11, CD8(CD3+) (Tc/s lenfosit): %87, CD7: %7, TCR Alfa/Beta: 92, TCR Gama/Delta: %0 idi. Çevre kan örneğindeki lökositlerin %93'ü lenfosit, %2'si monosit, %5'i granülosittir. Lenfositlerin %99 u T, %1 i B,%0.3 ü NK hücredir. T hücrelerinin %74 ü LGL (CD3+, CD57+, CD56-, CD16-) dir. CD4/CD8:0.12 olup CD8 lehine değişmiştir. %99 unda TCR ab %1 inde TCR gd ifadesi vardır. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyonu değerlendirmek için yeterli materyal gelmedi. Biyopsi örneğinde %95 selülarite gösteren hipersellüler kemik iliği olarak değerlendirildi. İntertrabeküler ve paratrabeküler alanlarda odaklar halinde lenfoid hücre toplulukları izlendi. İnterstisyel topluluklar halinde ve dağınık, gerekse intrasinüzoidal CD3 pozitif T lenfoid hücrelerin artmış olduğu görülmüştür. T lenfositlerin büyük çoğunluğunun CD57 ile boyanma gösterdiği izlendi. Tia-1 ve Granzim ile T lenfositlerde yaygın boyanma izlendi. CD8 ile intrasinüzoidal infiltrasyon gösteren hücrelerin pozitif olduğu ve lenfoid hücrelerin çoğunluğunu oluşturduğu gözlemlendi. CD4 ile daha çok interstisyel ya da odaksal yerleşimli T hücreler ve monositler pozitifdir. CD20 pozitif B lenfositler intertrabeküler küçük gruplar halinde izlendi. İntersinüzoidal ve interstisyel sitotoksik fenotipde küçük lenfoid hücre infiltrasyonu gösteren hipersellüler kemik iliği biyopsi materyali TLGL (T Hücreli Büyük Granüllü Lenfositik Lösemi kabul edildi. Hastaya siklofosforin ve prednol tedavisi başlandı, tedavisi sürmektedir.

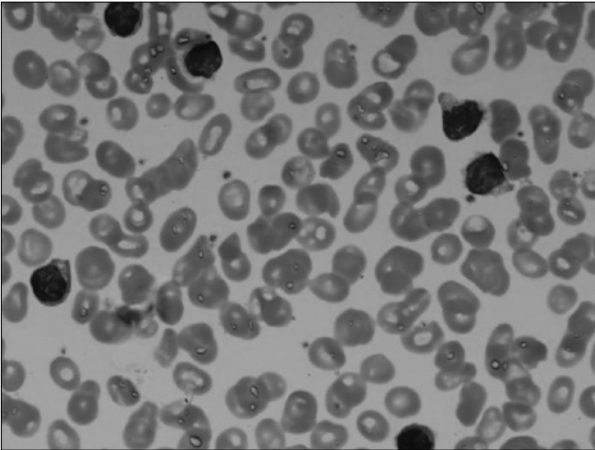
Anahtar kelimeler: T Hücreli Büyük Granüllü Lenfositik Lösemi



Şekil 1. Kemik İliği Biyopsisi



Şekil 2. Kemik iliği Yayması



Şekil 3. Periferik Yayma

Abstract:0578

[P-182]

NODÜLER LENFOSİT PREDOMİNANT HODGKIN LENFOMADAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMAYA DÖNÜŞÜM. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Yakup Düzköprü², Mehmet Güven², Hüseyin Büyükbayram³, Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Nodüler lenfosit predominant Hodgkin Lenfoma (NLPHL) Hodgkin lenfomanın (HL) nadir görülen bir alt tipidir. Tüm Hodgkin Lenfomalar arasında yaklaşık %5 oranında görülür. Klasik HL ya nazaran çok sessiz seyrederek ve çok iyi klinik seyir gösterir. En çok periferik lenf nodlarını tutar. Hastaların büyük çoğunluğu erken evrede tanı alır. Nodüler lenfositler predominant Hodgkin Lenfoma nedeni ile takip edilen yaygın tutulumu olan hastanın lenf bezinde hızlı progresyon sonucu tekrarlayan biyopsi sonucu diffüz büyük B hücreli lenfomaya transformasyon gösteren olgu sunulmuştur.

Yöntem: Yirmisekiz yaşında erkek hasta boyunda şişlik şikayeti ile hastaneye başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde ve görüntülemelerinde sol servikal bölgede 2x2 cm boyutlarında lenf bezi tespit edildi. Yapılan

biyopsi sonucu Progresif transforme germinal merkez veya nodüler lenfosit predominant lenfoma olarak değerlendirildi. B semptomları olmayan kan tetkikleri normal olan hasta tedavisiz takip edildi. Boyun lenf bezleride büyüme olması sonucu çekilen PET-CT de supra-infradiaphragmatik maling lenf nodları, plevral, dalak, kemik tutulumu olması nedeni ile boyundan tekrardan biyopsi alındı. Tekrar değerlendirilen biyopsi örneği aynı şekilde Progresif transforme germinal merkez veya NLPHL ile uyumlu olarak rapor edildi. Patoloji preparatları dış merkezde tekrar değerlendiren vakaya net tanı konulamadığı için tedavi başlanmadı. Takiplerinde 1 sene sonra boyun lenf bezi 4x4 cm boyutlarında olması nedeni ile hastaya 3.kez biyopsi alındı. Biyopsi sonucu İmmunohistokimyasal olarak LCA pozitif, CD20 diffüz pozitif, CD3 fokal yaygın pozitif izlendi. Daha önce yapılan 2 biyopsilerinde Progresif transforme germinal merkez ve Nodüler lenfosit predominant Hodgkin lenfoma yorumları yapılmıştı. Olgunun Nodüler lenfosit predominant Hodgkin lenfomadan Diffüz Büyük B Hücreli lenfomaya transforme olduğu düşünüldü. Hastaya yeni PET-CT çekildi; supra-infradiaphragmatik maling lenf nodları ile uyumlu izlendi. Hastaya R-CHOP kürü başlandı ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Nodüler lenfosit predominant Hodgkin Lenfoma (NLPHL) Hodgkin lenfomanın nadir görülen alt tipi olup önceleri Hodgkin lenfoma gibi tedavi edilmiş. Hastalığın yavaş seyirli olması surveyin klasik Hodgkin lenfomada farklı olması nedeni ile tedavi olarak Hodgkin lenfomadan ayırt edilmiştir. NLPHL yavaş seyirli olup hızlı progresyon olması durumunda transformasyon açısından lenf bezi biyopsi tekrarlanması tedavi değerlendirilmesi ve takip açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: Nodüler lenfosit predominant Hodgkin hastalığı, diffüz büyük B hücreli lenfoma

Abstract:0274

[P-183]

FARKLI ZAMANLARDA ÜÇ FARKLI LOKALİZASYONDA ORTAYA ÇIKAN EKSTRANODAL MARJİNAL ZON LENFOMA OLGUSU. Burak Uz¹, Handan Çipil¹, Sibel Oyucu Orhan², Zeynep Kılınc², Erhan Önalın², Burak Öz², Bedrettin Orhan², Seda Pıhtılı², Fikret Duran². ¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Elazığ, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Ekstranodal marjinal zon B hücreli lenfomalar indolen seyirli olup non-Hodgkin lenfoma (NHL)ların %8'ini oluşturur. Mukoza ilişkili lenfoid doku (MALT) tipi ekstranodal marjinal zon lenfomalar mide, orbita, bağırsak, akciğer, tiroid, tükrük bezleri, deri, yumuşak dokular, mesane, böbrek, ve santral sinir sistemini tutabilir. Çoğu MALT lenfomalar gastrik orijinlidir. Bu vaka sunumuna indolen seyir göstermesine rağmen atipik lokalizasyonlarla karşımıza çıkan bir lenfoma olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Dış merkezde Nisan 2004'te 6 aydır sol gözde kitle şikayetiyle yapılan tetkiklerinde, sol göz bulbusta 30x25x15 mm kitle saptanan 58 yaşındaki erkek hasta, kemik iliği biyopsisinden marjinal zon lenfoma tanısı almış (evre IV). Toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi (BT)lerinde lenfadenopati (LAP) veya organomegali saptanmamış. Lokal radyoterapi (RT) uygulanmış. Temmuz 2009'da yine dış merkezde sağ göz üst medial kadranda ortaya çıkan kitleden biyopsi tekrarlanmış ve ekstranodal

marjinal zon lenfoma ile uyumlu gelmiş. Lokal RT uygulanmış. Nisan 2013'te nefes darlığı ile Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'na başvuran hastanın tetkiklerinde: Hb: 9,8 g/dL, platelet: 529 x 109/L, sedimentasyon: 131 mm/saat, laktat dehidrogenaz: 513 u/L, beta2 mikroglobulin: 3,62 mg/L olarak saptandı. Toraks BT'de sağda plevral kalınlaşma (sağ hemitoraksta 1.5 cm ene varan, sol hemitoraksta 1 cm ene varan yer yer fissüre uzanan plevral kalınlaşma ve plevral sıvı ile komşuluğundaki akciğer parankiminde yer yer fibrotik değişiklikler) saptanmış. PET/BT'de pozitif tutulum (SUV max: 6.32) olması nedeniyle hastaya videotorakoskopi ile sağ parietal plevrektomi uygulanmış plevral biyopsiler alınmış ve ektranodal marjinal zon lenfoma ile uyumlu geldi. Toraks BT'de sağ hemitoraksta en geniş yerinde 3 cm'ye varan mayi, büyüğü aorta-pulmoner pencerede yaklaşık 14x11 mm paratrakeal, subkarinal, prevasküler çok sayıda kalifikatif lenf nodları ve birkaç adet LAP; abdomen BT'de karaciğer 16.5 cm ve mide antrumunda duvar kalınlaşması tespit edildi. Hastanın demir eksikliğinin de saptanması üzerine endoskopi ve kolonoskopi yapılması ve sistemik kemoterapi başlanması planlandı. Bu tedavi ve işlemleri kabul etmeyen hastaya bizmut III oksit 3 x 300 mg, amoksisilin 2 x 1 gr, tetrasiklin 2 x 500 mg ve esomeprazol 2 x 40 mg tedavileri verildi. Ayaktan takiplerinde nefes darlığının artması üzerine tekrar hastaneye yatırılan hasta kemoterapi almayı kabul ettiğinden CHOP (siklofosamid, adriamisin, vinkristin, prednizolon) kemoterapisinin ilk kürü Haziran 2013'te uygulandı. İlk kür sonrası nötropenik ateş gelişen hastanın takip ve tedavisi halen devam etmektedir.

Sonuç: MALT tipi ektranodal lenfomalar oküler adneks ve çok nadiren plevra kaynaklı olabilirler. Burada tanı anında evre IV hastalık saptanmasına rağmen lokal RT ile uzun süre indolen seyir gösteren bir ektranodal marjinal zon lenfoma hastasına dikkat çekmek istedik.

Anahtar kelimeler: ektranodal marjinal zon lenfoma, orbita, plevra

Abstract:0469

[P-184]

KADIN GENİTAL SİSTEM TUTULUMLU NADİR BİR LENFOMA VAKASI. İdris İnce, Volkan Karakuş, Erdal Kurtoğlu. *Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya*

Giriş: Kadın genital sistemi ektranodal lenfoma yerleşim yerleri arasında oldukça nadir olarak görülmektedir. Primer genital sistem lenfomalarından ziyade yaygın hastalığa sekonder tutulum daha sıktır. Bu yazıda bilateral overler, fundus, serviks, vajen tutulumunda saptanan diffüz büyük B hücreli nonhodgin lenfoma tanısı konulan olguyu tartışmak istedik.

Vaka: 43 yaşında bayan hasta karın ağrısı, vaginal kanama şikayeti ile başvuruyor. Yapılan fizik muayenesinde vaginal bölgede serviks ile ilişkili kitle lezyon saptanan hastanın gece terlemesi ve son bir ayda 8 kilo kaybı mevcuttu. Laboratuvar testlerinde LDH:253 Hgb:9.6gr/dl olması dışında özellik yoktu. Ultrasonografide uterus serviks lokalizasyonunda 82x61 mm çapında kitlesel lezyon, sol böbrek de orta derecede hidronefroz saptandı. Batın manyetik rezonans görüntülemesinde sol ureter invaze, sol böbrekte hidronefroz, rektum ve anal kanala bası oluşturan serviksi expanse eden ve vajen içini dolduran vertikal uzunluğu 11 cm transvers uzunluğu 69x110 mm olan düzensiz sınırlı kitle, sol inguinalde 32x23 mm LAP, sağ inguinalde 9 mm LAP saptandı. PET-CT incelemesinde

uterus servikste 6.5x10x11 cm boyutlarında hipermetabolik (SUV max:37.6) primer tm, sol over de 6.5x4 cm boyutlu hipermetabolik (SUV max:22) dansite alanı, pelviste bilateral perirektal, parailiak hipermetabolik (SUV max:36) LAP, sol gluteal muskuler tabakalar arasında hipermetabolik (SUV max:39) LAP, inguinal bölgede solda 37x28 mm (SUV max:40) LAP, sağda 1cm (SUV max:15) LAP, pankreas anterior kuyruğunda fokal metabolik aktivite artışı (SUV max:12.1), sağ üst juguler subsantimetrik lenf bezinde metabolik aktivite artışı (SUV max:3.2) saptanan hastaya hem tanısal amaçlı hemde kanama ve bası bulgularını kontrol altına almak amacı ile TAH+BSO operasyonu uygulandı. Patolojik incelemesinde serviks, fundus, sol tuba Girişi, sağ ve sol overde yaygın lenfoid infiltrasyon, immunohistokimyasal incelemede CD5(-), CD20(+), CD79a (+), PANCK(-) ve bcl-2 fokal (+), Ki-67 proliferasyon indexi %70 olan diffüz büyük B hücreli lenfoma saptandı. Kemik iliği biyopsi incelemesinormosellüler olarak gelen hasta Ann-Arbor evreleme sistemine göre evre 4B düşünülerek R-CHOP tedavi planı yapıldı.

Tartışma: Kadın genital sisteminde malign lenfomalar üç farklı klinik tablo ile ortaya çıkmaktadır. (1) Bunlardan biri primer ektranodal lenfoma olup, nonhodkin lenfomaların ortalama %1.5' unu oluşturmaktadır. (2) Diğeri daha sık olmak üzere nodal lenfomanın sekonder tutulumu şeklinde olup, bir diğeri ise gizli bir nodal tutulumun başlangıç bulgusu olabilmektedir. Kadın genital sistem lenfomaların büyük çoğunluğu diffüz büyük B hücreli lenfoma alt tipindedir. (3,4) Kadın genital sistemde over lenfoması, serviks lenfoması gibi lokalize olabileceği gibi vakamızda olduğu gibi overler, fundus, serviks, vajen gibi yaygın tutulum da olabilmektedir. Sonuçta kadın genital sistemde saptanan kitlelerin ayırıcı tanısında malign lenfomalarında olduğu akıld tutmak gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Non Hodgkin Lenfoma

Abstract:0125

[P-185]

ANAPLASTİK LARGE CELL LENFOMA VE TÜBERKÜLOZ BİRLİKTELİĞİ OLAN NADİR BİR VAKA. Senar Ebinc¹, Ümit Yakan², Mehmet Reşat Ceylan², Ramazan Esen³, Cengiz Demir³. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van

Anaplastik large cell lenfoma(ALCL), erişkinlerde nadir görülen non-Hodgkin lenfomalardan ve T hücreli lenfomalardan olup CD 30 pozitif bulunur. Atipik seyirli bir yerleşim gösterebilmekte ve ektranodal tutulum %40-54 oranında görülmektedir. Literatürde milyer tüberkülozu taklit eden akciğer tutulumu da bildirilmiştir. Diğer lenfoma türleri ve lenfadenomegali yapan durumlarla karışabilmektedir. TBC lenfadenit günümüzde, gerek gelişmiş ülkelerde gerekse gelişmekte olan ülkelerde extrapulmoner TBC tutulumları içerisinde artan sıklıkta görülmektedir. Özellikle HIV+ olgu sayısının artmasıyla beraber TBC lenfadenit sıklığı da artmıştır. Bu olgularda sıklıkla subfebril ateş, halsizlik, kilo kaybı semptomlar görülebilir. Ağrısız ve yavaş büyüyen lenfadenopati bulgusuyla prezente olabilmektedirler. ALCL ve TBC birlikteliğinin nadir olarak görülmesi nedeni ile bu vakayı sunduk.

Olgu: Kliniğimize ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, kasıklarda ve koltuk altında şişlik şikayeti ile başvuran

65 yaşında bayan hastanın yapılan fizik muayenesinde TA:100/60mmHg, ateş:38°C, sağ infraklaviküler alanda 25mm, bilateral axiller ve ingüinal bölgede 3-4 cm'lik LAP tespit edildi. Batın muayenesinde hepato splenomegali izlenmedi. Yapılan tetkiklerinde Hemoglobin 9,5g/dl (11-18gr/dl), MCV 82fl (80-100 fl), nötrofil 4,2x103/ml (2-8x103/ml), Lenfosit 0,5x103/ml (1-5x103/ml), WBC 5,6x103/ml (4-11x103/ml), Trombosit 422x103/ml(150-400x103/ml), LDH 401U/L (240-480 U/L), ESH:50mm/saat(0-20mm/saat), ALT: 10U/L(0-41U/L), AST: 25U/L(0-31U/L), Total Bilirubin 0,6mg/dL(0-0,8 mg/dL), Albümin:2,8g/dl (3,5-5,2g/dl), Globulin 3,7g/dl, CRP: 243 mg/dl (0-5 mg/dl), Quantiferon 10 IU/ML olarak görüldü. Hastadan lenfoma? Açısından sağ ingüinal bölgeden 3cm'lik lenf nodundan eksizyonel biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunun kazeifikasyon nekrozu çıkması üzerine tüberküloz(TBC) tanısı ile hastaya isoniazid 1x300mg/gün, pirazinamid 1x1500mg/gün, etambutol 1x1000mg/gün, rifampisin 1x600mg/gün olarak anti TBC tedavi başlandı. Hastanın takiplerinde yakınmalarının devam etmesi ve klinik tabloda düzelmeye başlaması üzerine sağ infraklaviküler alandaki lenf nodundan eksizyonel biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu Neoplastik hücrelerde immünohistokimyasal boyamada LCA (+), EMA (+, diffüz, kuvvetli), CD30 (+, diffüz,kuvvetli), ALK (? kontrol bloğu (-)), CD3 (-), CD20(-), MPO(-), CK(-), Vimentin (+), CD38 (-), HB45 (-), S100 (-)Histokimyasal boyama: PAS (-), dPAS(-), Kİ67 proliferasyon indeksi %80 olarak izlendi. Anaplastik large cell lenfoma olarak değerlendirildi. Hastaya ant TBC tedavisine ek olarak CHOP tedavisi başlandı. Takiplerinde klinik bulgularında ve B semptomlarında anlamlı derecede azalma izlendi.

Sonuç olarak; TBC tanısı alan hastalarda Anti TBC tedaviye rağmen klinik bulgularında azalma olmuyorsa hasta altta yatması muhtemel bir lenfoma açısından tekrar biyopsi ile değerlendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Anaplastik Large Cell Lenfoma, Tüberküloz

Abstract:0282

[P-186]

MAKSİLLER ARKUSDA HODGKİN DIŞI LENFOMA: NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU. Grüçhan Alanoğlu¹, Şirin Başpınar², Dilek Üstün³, Mustafa Yıldız⁴. ¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Isparta, ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Isparta, ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Isparta, ⁴Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Isparta

Bu sunumda maksiller arkusda saptanan bir HDL olgusu ve bunun ışığında literatür olguları tartışılacaktır.

65 yaşında erkek hasta, Damakta şişlik nedeniyle diş hekimine giden hastanın yapılan muayenesinde sol damak ve dişetini dolduran 2.5x 3 cm büyüklüğünde kitle bulunuyor. Hastanın öyküsünde oral antidiabetikler ile regüle diabetes mellitus dışında özellik yok. Haftada 1-2 adet sigara kullanımı mevcut. Hastanın öyküsünde başvurusundan 30 yıl önce Almanya'da sol burun kanadına 21 gün süre ile haftada iki doz radyoterapi uygulandığı öğrenildi. Gerekçesini bilmediğini ifade etti. Fizik muayenede sol burun kanadının incelendiği, sol damağını dolduran kitle saptandı. Bunun dışında hastada fizik muayenede özellik saptanmadı. Hemogram ve biyokimyasal değerleri normal seviyelerde bulundu. HIV negatif. PA akciğer grafisi normal. Nazofarenks tomografisinde sol maksiller

arkus düzeyinde 30x19x37 mm boyutlarında çevre dokulara göre daha yüksek dansitede kitle lezyonu saptandı. Yapılan biopsi yüksek proliferasyon endeksli B hücreli lenfoma olarak değerlendirildi. CD 20 yaygın pozitif, Ki 67 %90-95 pozitif. Çekilen PET sinde sol maksiller kemiği çevreleyen oral kaviteye taşan 40x45x45 mm boyutlarında hipermetabolik lezyon (SUV max:23.9) izlendi. Baş boyun toraks, abdomen, iskelet sisteminde fizyolojik sınırlarda F-18 FDG tutulumu saptandı. Kemik iliği biopsisinde tutulum saptanmadı. Bu bulguları ile hasta primer ekstranodal lenfoma olarak değerlendirildi, yüksek proliferasyon endeksi olduğu için R-CHOP tedavisi başlandı. 1. Kür sonrası lezyonda belirgin gerileme saptandı. 4 kür sonunda yapılan PET incelemesi tam yanıt olarak değerlendirildi. Altı kür sonrasında hasta takibe alındı. Hasta tanıdan itibaren 21. ayında remisyonunda takip edilmektedir. Hastaya daha önce de aynı bölgeye RT uygulandığı için RT verilmesi planlanmamıştır. Ancak hastanın tanıdan 10 ay sonra prostatizm nedeniyle yapılan tetkiklerinde yapılan TUR prostatektomi sonucunda prostatik adenokarsinom Gleason skor 6(3+3) olarak değerlendirildi. Hasta halen bisfotamid 1x1 ve goserelin 3ayda bir tedavisi altında cerrahi sonrası 11. ayında remisyonunda takip edilmektedir.

Primer Hodgkin Dışı Lenfoma (HDL) genellikle lenf nodlarından köken alırken %20-30 luk grubu ekstranodal tutulum ile ortaya çıkmaktadır. Gastrointestinal kanal, deri, kemik ve Waldeyer halkası en sık tutulan ekstranodal bölgelerdir. Oral HDL %0.1-%5 oranında seyrek görülen bir hastalıktır. Oral HDL paranazal sinüsler, yumuşak doku ve kemikleri, gingivayı, ağız tabanını, tükürük bezlerini, yanağı tutabilir. Genellikle 40-80 yaş grubunu erkek ağırlıklı olarak tutmaktadır. Gençlerde HIV pozitiflerde daha sık görülür. Kemik destrüksiyonu olan olgularda ayırıcı tanıda enfeksiyöz mononükleoz, derin mantar enfeksiyonları, dental abse, Wegener granülomatozu, sduamöz hücreli karsinom, metastatik kanserler akla gelmelidir. Tedavide kemoterapi, radyoterapi, cerrahinin değişik karışımları kullanılabilir.

Anahtar kelimeler: hodgkin dışı lenfoma, oral tutulum



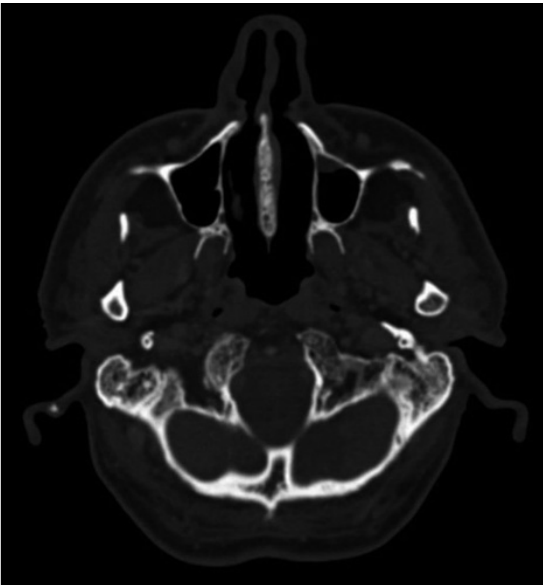
Şekil 1. Sol burun kanadında radyoterapiye bağlı incelleme



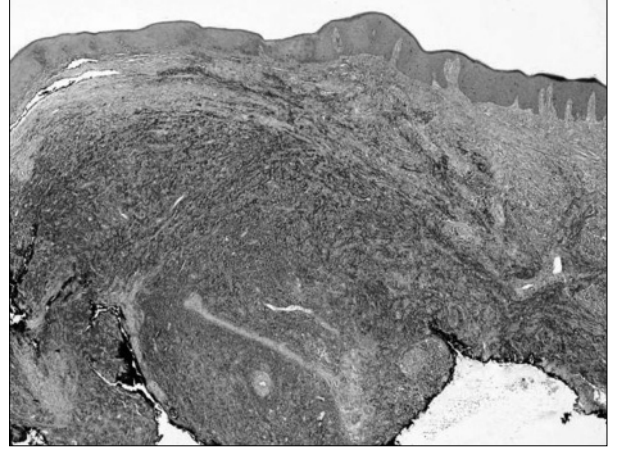
Şekil 2. Sol damakta kitle



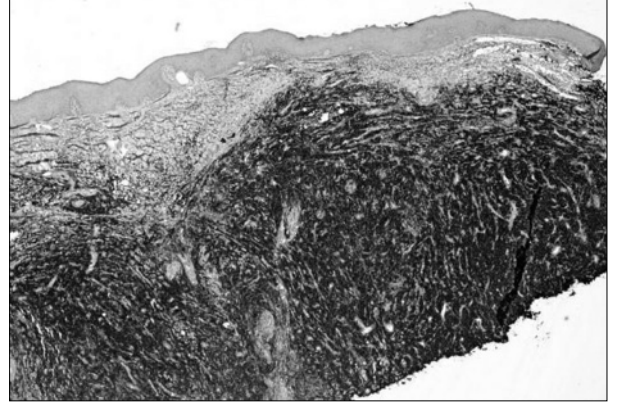
Şekil 3. Nazofarenks tomografisi sol maksiller arkusda 30x19x37 mm kitle



Şekil 4. Sol burun kanadında inceleme



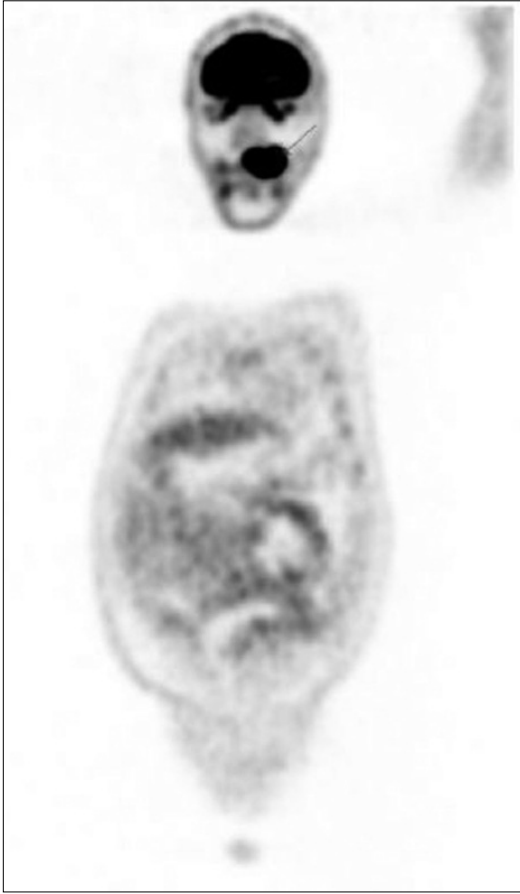
Şekil 5. Submukozada monoton görümlü iri nükleuslu dar sitoplazmalı atipik lenfoid hücre infiltrasyonu (HEx40)



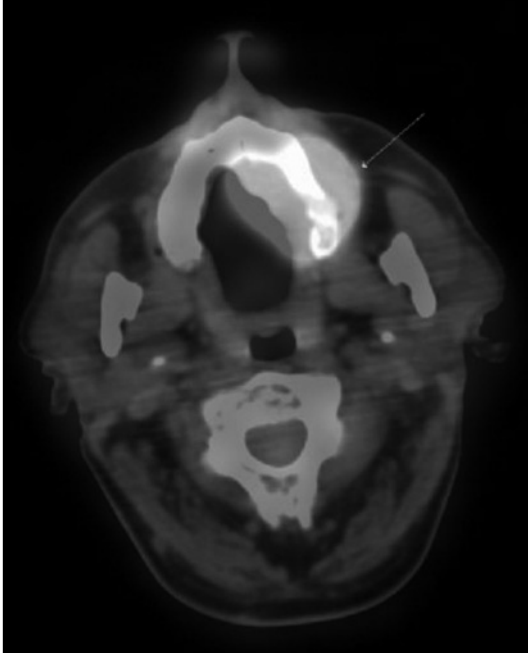
Şekil 6. Atipik lenfoid hücrelerde diffüz CD20 ekspresyonu (DABx40)



Şekil 7. Ki-67 ile yüksek proliferatif aktivite gösteren atipik lenfoid hücreler (DABx100)



Şekil 8. PET Coronal görünüm oral kaviteye taşan 40x45x45 mmhipermetabolik lezyon



Şekil 9. PET transvers görünüm SUV max. 23.9



Şekil 10. 4 R-CHOP tedavisi sonrasında lezyonun gerilemesi, tam yanıt



Şekil 11. Tedavi sonrası PET 4 tedavi sonrası, tam yanıt



Şekil 12. PET tam yanıt

Abstract:0590

[P-187]

CD 20 ABERRAN EKSPRESYONU OLAN PERİFERAL T CELL NON-HODGKİN LENFOMA OLGUSU. Şerife Solmaz Medeni, Ömür Gökmen Sevindik, Celal Acar, İnci Alacacioğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Hayri Güner Özsan, Fatih Demirkan, Bülent Ündar. *Dokuz Eylül Universty, Hematology Department, Izmir*

Giriş: Periferel T hücreli lenfomalarda tümör hücrelerinin CD20 aberran ekspresyonu çok nadir olup tespiti halinde daha kötü prognoza sahiptir. Litratür incelendiğinde periferel T hücreli lenfomalarda nadiren CD20 ve CD79a koekspresyonu olan vakalar bildirilmiştir. Bizim olgumuzda CD 3 ve CD20 pozitif T hücreli periferel lenfoma tanısı almış ve nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Olgumuz 80 yaşında, kadın hasta olup özgeçmişinde hipertansiyon, multinodüler guatr öyküsü mevcuttur. Hastanın son 2 yıldır olan gece terlemesi, kilo kaybı şikayeti üzerine dış merkeze başvurmuş. Dış merkezde yapılan tetkiklerde bilateral axiller lenfadenopati saptanarak axiller lenfadenopatiden (LAP) biyopsisi yapılmış. Ve hasta hastanemize başvurmuştur. Aralık 2012 tarihli dış merkez LAP biyopsisi revizyonunda Aberran CD20 ekspresyonu gösteren periferel T hücreli lenfoma olarak sonuçlanmıştır. Hastanın yapılan kemik iliği biyopsi sonucunda da Aberran CD20 ekspresyonu gösteren periferel T hücreli lenfoma kemik iliği tutulumu olarak yorumlanmıştır. Hastanın bakılan immuhistokimyasında CD 3,CD5,CD7,CD4 pozitif,ayrıca neoplastik hücrelerin CD 20 ile diffüz pozitif olduğu görülmüştür.Hastanın evreleme amaçlı yapılan Boyun-Torax-Batın BT de servikal bölgede, paraaortik,parakaval, aortakaval, mezenterik, iliak ve obturator multipl LAP, hepatomegali, bilateral axiller LAP saptanmıştır..Evre 4 B olduğu tespit edilen hastaya siklofosomid, etoposid, vinkristin, prednizolon (CEOP) tedavisi planlandı. Ritüksimab tedavisi için onay alınarak 2.kür CEOP tedavisine ritüksimab eklenmiştir. Hastanın 4 kür sonrası hastalık değerlendirilmesinde tama yakın yanıt alındığı görülmüş ve hastanın tedavisi 6 küre tamamlanmıştır. 6 kür tedavi sonrasında da tam remisyonunda olduğu gözlenmiş olup takibi devam etmektedir. Sonuç olarak periferel T hücreli lenfoma olgusunda aberran CD20 ekspresyonu çok nadir olup bu özelliği ile olgumuz literatüre katkıda bulunmak amaçlı sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: periferel T hücreli lenfoma, CD20 aberran ekspresyon

endemik, sporadik ve immün yetmezlikle ilişkili klinik varyantları içermektedir. Bu varyantlar morfolojik, genetik ve immünofenotipik özellikler açısından benzer olsalar da klinik ve coğrafik bulgular bazında bazı farklılıklar bulunmaktadır.burkitt lenfoma nadiren deri tutulumu izlenir.

Olgu: Otuz dokuz yaşında erkek hasta nefes darlığı karında şişkinlik şikayeti olan hastanın assit etyolojisine yönelik tetkik edilmek üzere gastroenteroloji servisine yatırıldı. Hasta peritonit tablosu nedeni ile hasta enfeksiyon hastalıkları ile konsülte edildi, sefotaksim başlanması önerildi. Ürik asit artışı izlendi ve allopürinol tb 300 mg/gün başlandı.Assit maide glukoz düşük, LDH yüksek. lenfosit ve monosit hakimiyeti görüldü. Batın tüm kadrarlarda ileri düzeyde serbest mayı izlendi. Takiplerinde ateş yüksekliği devam eden hastaya intaniye konsültasyonu sonucunda meronem antibiyoterapi tedavisi başlandı. SAAG 1.1 altında olan hasta assit etyolojisine yönelik tetkikler sırasında, peritonitis karsinomatosa nedeniyle biyopsi ve drenaj yapıldı. Periton biyopsi sonucu burkitt lenfoma ile uyumlu izlendi. (CD20, CD10 pozitif, CD3, BCL2, BCL6 CD30 negatif izlendi. Ki 67 proliferasyon indeksi %95 olarak değerlendirildi.) Hasta hematoloji kliniğine transferi yapıldı.HyperCVAD tedavisi başlandı. 8. kür KT sonrasında invazif fungal enfeksiyon açından tedavisi düzenlendi. Takipleri yapılan hastanın tedavi sonrası kemik iliği biyopsisi sonucu normal izlendi. Hastanın aynı dönemde batın sağ orta kadranda ciltten kabarık sert nodüler eritemli 3 adet lezyon izlendi cildiye ile görüşüldü cilt biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu karın cildi infiltrasyonu gösteren B hücreli lenfoma olarak görüldü. Hastanın takipleri sırasında sol alt kadranda benzer lezyon izlenildi. Cilt tutulumu gösteren burkitt lenfoma olarak değerlendirilen hastaya radyoterapi başlandı. Hasta radyoterapi tedavisi sonrasında enfeksiyon nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Bizim vakada burkitt lenfoma teşhisi laparoskopik biyopsi sonucu konan ve 8 kür hyper CVAD kürü sırasında cilt lezyonları görülmeyen, laparoskopik insizyon yerlerine uyan bölgede tedavi sonrası ortaya çıkan ve hızlı progresyon gösteren burkitt lenfoma cilt tutulumu olan daha sonrasında radyoterapi tedavisi sonrasında enfeksiyon nedeniyle kaybedilen hastaya bildirdik.

Tartışma: Burkitt lenfoma endemik, sporadik ve immün yetmezlik alt tipleri olan agresif non-Hodgkin lenfomudur. Her varyanta sık ekstranodal tutulum izlenir fakat burkitt lenfomann deri tutulumu çok nadirdir. Lenfomalar ve lösemiler deri tutulumu genellikle kan yolu ile yayılması ile olur, ancak burkitt lenfoma genellikle cerrahi işlem sonrası tümör ekiminden kaynaklanmaktadır. Ekilen tümörler hızlı bir şekilde büyüme ve yer kaplama göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Burkitt lenfoma, cilt tutulumu, radyoterapi

Abstract:0486

[P-188]

BURKİTT LENFOMA OLGUSUNDA KÖTÜ PROGNOZ GÖSTERGESİ: CİLT TUTULUMU. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Nadiye Akdeniz², Vehbi Demirkan², Derya Uçmak³, Hüseyin Büyükbayram⁴, Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Cildiye Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Burkitt lenfoma/lösemi Dünya Sağlık Örgütü Lenfoid Neoplaziler sınıflamasında son derece agresif olgun B-hücreli neoplazi olarak tanımlanmış olup,

Abstract:0439

[P-189]

PRİMER KEMİK LENFOMASI: OLGU SUNUMU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Zuhat Urakçı³, Mehmet Küçüköner³, Yakup Düzköprü², Abdurrahman Işıkdöğün³, Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Primer kemik lenfoması, primer kemik tümörlerinin %5'den azını ve tüm kemik tümörlerinin %5-7'sini oluşturan oldukça nadir neoplazilerdir. En sık görüldüğü lokalizasyon torakolomber vertebralar iken, pelvis, kostalar, femur, sternum, klavikula ve kafatasında daha nadir rastlanır. Kemikte malign lenfoid infiltrasyon saptandığında, bunun primer mi sekonder mi olduğunun ayrıntı tanısı önemlidir. Non-Hodgkin lenfoma, primer kemik lenfomalarının büyük bölümünü oluştururken, Hodgkin lenfoma çok daha nadir görülür.

Yöntem: Kırkbeş yaşında kadın hasta, 2 yıldan beri bacaklarda güçsüzlük, bel ağrısı nedeniyle tetkik edilen hastanın batin bilgisayarlı tomografilerinde L1 ve L2 vertebraları tutan litik lezyonlar ve 30x17 mm sagittal boyutu ise 36 mm olan santral heterojen hipodens alan izlenmiştir. Lomber manyetik rezonans grafisinde L2 vertebra corpusunda %90 çökme fraktürü mevcut olup spinal kanal ileri derecede daralmış, paravertebral ekspanzil kontrast tutan kitle, kitle sağda psöas ve paraspinal kaslara invaze, L1-L2, L2-L3 foramenler infiltrate olarak saptanmış. PET BT 'sinde L1, L2 vertebralarında osteoblastik aktivite artışı tespit edildi. Bu bulgularında hastanın, akciğer, meme ve mediastende lenfadenopati veya organomegali veya diğer kemik yapılarında ek patolojik bulgu saptanmadı. Beyin cerrahi kliniğinde L1-L2 total laminektomi ve vertebral biyopsi sonucunda difüz büyük B hücreli lenfoma –Germinal Merkez Benzeri tanısı konulmuş. Hastanın klinik değerlendirmesinde ateş, gece terlemesi, kilo kaybı gibi B semptomları yoktu. Beyaz küre, hemoglobin değerleri, serum laktat dehidrogenaz (LDH) da dahil olmak üzere hastanın tam kan ve biyokimya değerleri normal sınırlardaydı. Tüm viral markerlar negatif tespit edildi. Hastanın kemik iliği aspirasyonu ve kemik iliği biyopsi değerlendirmesinde lenfoma tutulumu lehine bulgu saptanmadı. Bu bulgularla olguya primer kemik lenfoması tanısı konularak R-CHOP kemoterapisi başlandı ve T11-L4 vertebralar arası 6 MV foton ile 40 Gy/20 fr. eksternal radyoterapi tedavileri verildi. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Primer kemik lenfomalı olguların yakınmaları genellikle ağrı (%60–100) veya lokal şişlik (%50) gibi non spesifik şikayetlerden oluşur. Radyografik değerlendirmede primer kemik lenfoması normale yakın bulgular da dahil olmak üzere pek çok farklı şekilde görülebilir. Bu nedenle olguların kemik sintigrafisi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme gibi yöntemlerle de değerlendirilmeleri gerekir. Özellikle 30 yaşın üzerinde bir olguda kemik lezyonu saptandığında lenfomadan şüphe edilmelidir. Primer kemik lenfomasının prognozu pek çok diğer kemik tümöründen daha iyi olduğundan erken tanısı önemlidir.

Sonuç: Literatürde sınırlı sayıda olguda primer kemik lenfoması oldukça nadirdir. Tedaviye cevabı ve prognozu diğer kemik tümörlerinden daha iyi olan primer kemik lenfomasının ayrıntı tanısı büyük önem taşır.

Anahtar kelimeler: Primer kemik lenfoma, radyoterapi, kemoterapi

Abstract:0468

[P-190]

NADİR BİR DURUM PRİMER KEMİK LENFOMASI. İdris İnce, Volkan Karakuş, Erdal Kurtoglu. Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya

Giriş: Primer kemik lenfoması sıklıkla lokalize kemik ağrısı ile ortaya çıkan, nadir rastlanılan bir kemik tümördür. Başka organ tutulumu olmaksızın tek kemik lezyonu saptanan olgularda primer kemik lenfoması tanısı koymak kolaydır. Ancak ilerlemiş olgularda patolojinin primer kemikten kaynaklandığının ya da kemiğe invaze olduğunun ayırt edilemeyen coğrafi tarzda T2W ve yağ baskılı sekanslarda hiperintens T1W hipointens sinyal değişiklikleri ve bu lokalizasyonda periost komşuluğunda reaktif ödem ve minimal sıvı koleksiyonu saptandı. Üç fazlı kemik sintigrafisinde sol femur distalinde izlenen lezyonda kanlanma artışı saptanması ve geç faz görüntülerinde orta düzeyli aktivite artışı saptanan lezyona yapılan biyopsi sonucu, diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak gelen hastanın immunohistokimyasal incelemede CD5, CD20 ve CD79a (+), PANCK, bcl-6, CD23 ve bcl-2 (-), Ki-67 proliferasyon indeksi %10 idi. Hastanın B tipi semptomları yoktu. Fizik incelemesinde özellik yoktu. Tam kan sayımı ve biyokimyasal incelemesi normal olan hastanın çekilen Toraks, boyun ve batin tomografisinde tutulum saptanmadı. PET-CT incelemesinde sol femur distalinde, intramedüller, hafifçe heterojen, kranio-kaudal 4cm, hipermetabolik (SUV max:10.5) lezyon saptandı. Kemik iliği biyopsinde tutulum saptanmadı. Ann-Arbor evreleme sistemine göre evre 4A olan hastaya R-CHOP tedavisi planlandı.

Vaka: 36 yaşında erkek hasta yaklaşık 1 aydan beri olan sol femur distalinde lokalize ağrı ile başvuran ve çekilen sol femur MR incelemesinde sol femur distal metadiaphizinde 9,5 cm lik kesimde sınırlı medülladan kesin olarak ayırt edilemeyen coğrafi tarzda T2W ve yağ baskılı sekanslarda hiperintens T1W hipointens sinyal değişiklikleri ve bu lokalizasyonda periost komşuluğunda reaktif ödem ve minimal sıvı koleksiyonu saptandı. Üç fazlı kemik sintigrafisinde sol femur distalinde izlenen lezyonda kanlanma artışı saptanması ve geç faz görüntülerinde orta düzeyli aktivite artışı saptanan lezyona yapılan biyopsi sonucu, diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak gelen hastanın immunohistokimyasal incelemede CD5, CD20 ve CD79a (+), PANCK, bcl-6, CD23 ve bcl-2 (-), Ki-67 proliferasyon indeksi %10 idi. Hastanın B tipi semptomları yoktu. Fizik incelemesinde özellik yoktu. Tam kan sayımı ve biyokimyasal incelemesi normal olan hastanın çekilen Toraks, boyun ve batin tomografisinde tutulum saptanmadı. PET-CT incelemesinde sol femur distalinde, intramedüller, hafifçe heterojen, kranio-kaudal 4cm, hipermetabolik (SUV max:10.5) lezyon saptandı. Kemik iliği biyopsinde tutulum saptanmadı. Ann-Arbor evreleme sistemine göre evre 4A olan hastaya R-CHOP tedavisi planlandı.

Tartışma: Nonhodgkin lenfomalar sistemik yayılım yaparak kemik lezyonlarına neden olabilmekle birlikte bazen sistemik tutulum olmadan da kemikte lokalize olabirler. Primer kemik lenfoması genellikle uzun kemiklerde görülür. En sık kemik tutulumu femur (%29) olup, pelvis (%19), humerus (%13), baş ve boyun (%11), tibia (%10) oranında görülür (4). Bizim olgumuzda da lenf nodu ve diğer doku tutulumları olmadan femur da lokalize olarak primer kemik lenfoması saptanmıştır. Sonuç olarak, kemikteki lokal lezyonların altından lenfoma çıkabileceği unutulmamalı, tanı ve evrelemenin hızlı bir şekilde yapılarak tedaviye başlanması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Primer Kemik Lenfoması

Abstract:0131

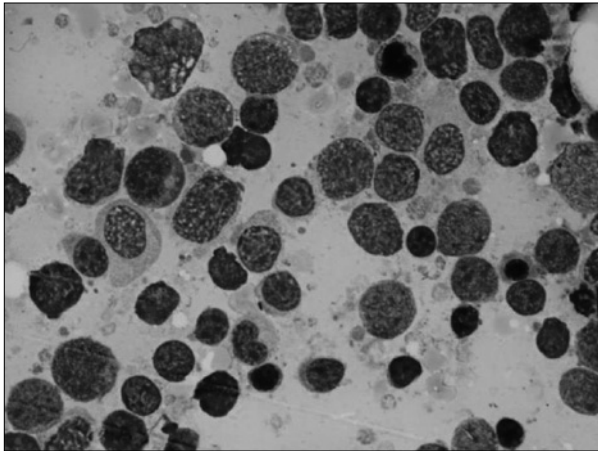
[P-191]

BİR OLGU NEDENİYLE MARGİNAL ZONE LENFOMA. Turgay Fen. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

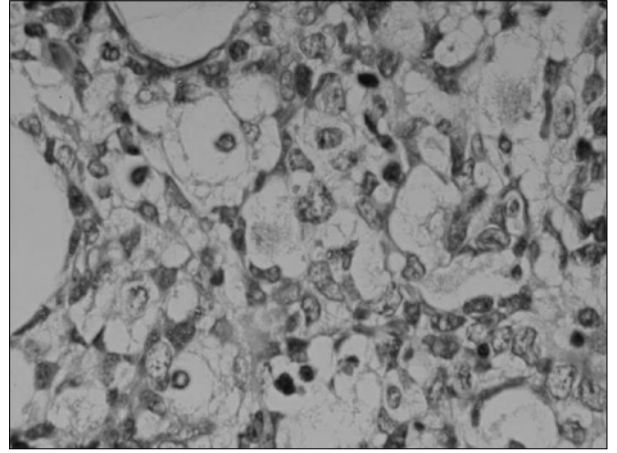
65 yaşında kadın hasta halsizlik, solukluk, çabuk yorulma, boyunda iki taraflı şişlikler şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede boyunda bilateral servikal 2x1cm, 2x2cm, 2x3cm boyutlarında multipl lenfadenopatiler saptandı. Konjonktivalar ve ciltte solukluk

görüldü. Dalak solda inguinal bölgeye kadar, karaciğer sağda 7-8cm palpe edildi. Laboratuvar tetkiklerinden tam kan tetkikinde Hb: 6.3 gr/dl, Hct: %18.7, lökosit: 3400/mm³, trombosit: 92000/mm³, eritrosit: 2.230000/mm³ (3.83-5.08), periferik yaymada: Nükleolü seçilebilen dar stoplazmalı, kaba kromatinli, 1-3 nükleolu olan seyrek blast hücreler görüldü, trombositopeni ile uyumlu idi. Sedimentasyon: 6 mm/saat idi. Koagulasyon testleri normaldi. Biyokimya tetkikinde patolojik olanlar, GGT: 322 U/L (0-38), Alkalem Fosfataz: 358 U/L(30-120), LDH: 395 U/L(50-248), AST:91 U/L(0-35). Tiroid testleri ve tümör markerleri normaldi. VitaminB12, folik asit, serum ferritini normaldi. Boyun ultrasonografisinde bilateral servikal 16x9mm, 16x5mm boyutlarında multipl lenfadenopatiler saptandı. Tüm batın USG ve BT 'de patolojik olarak; Karaciğer sağ lob uzun boyutu 18cm olup normalden büyüktür. Dalak uzun boyutu 24 cm ölçülmüş olup normalden belirgin büyüktür. Batında paraçöliak, portal hilus düzeyinde, paraaortik, interaortakaval, bilateral paraailiak, sol renal hilus ve dalak hilusu düzeyinde en büyüğü 31x23 mm boyutlarında çok sayıda lenfadenopati izlenmiştir. Ayrıca safra kesesi lümeninde milimetrik taşa ait dansite izlenmiştir. Her iki böbrekte en büyüğü 43 mmçapında olmak üzere çok sayıda kortikal kist izlendi. Hastadan sol servikal lenf bezi biyopsisi ve kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Lenf nodunda normal yapı silinmiş,yerini yer yer nodüler, yer yer diffüz tarzda lenfoid infiltrasyon almıştır. Neoplastik hücrelerin büyük kısmı sentroblast görünümünde olup,yuvarlak oval nükleuslu, 1-3 adet nükleollü, dar sitoplazmalı hücrelerdir. Bunun yanısıra sentrosit görünümünde orta boyutta, dar sitoplazmalı hücreler eşlik etmektedir. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsi preparatları incelenmesinde normal hemapoetik seri hücrelerinin yanısıra,dağınık olarak ve diffüz infiltre eden şekilde dar sitoplazmalı kaba ve ince kromatin ağı olan dar sitoplazmalı hücreler görülmüştür.Lenf bezi ve kemik iliği biyopsisinde yapı an İmmünohistokimyasal çalışmada CD19, CD20, CD79a, Bcl2, PAX5 ile pozitif boyanma, CD5, CD23, CD10, SiklinD1 ile negatif boyanma izlendi. Hasta evre IV marginal zon lenfoma kabul edildi.Hastaya R-CHOP tedavisi başlandı. Tedavi devam etmektedir.

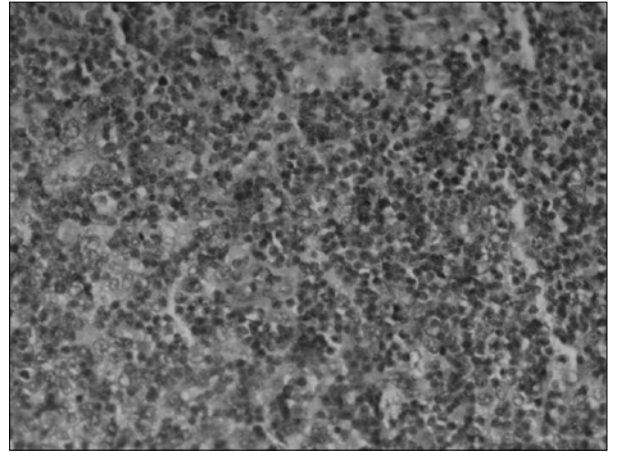
Anahtar kelimeler: Lenfoma, Marginal Zone



Şekil 1. Kemik İliği Yayması



Şekil 2. Kemik İliği Biyopsisi



Şekil 3. Lenf Bezi Biyopsisi

Abstract:0429

[P-192]

PRİMER MEDIASTİNAL TİMİK B HÜCRELİ LENFOMA: OLGU SUNUMU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Zuhat Urakçı³, Mehmet Küçüköner³, Yakup Düzköprü², Abdurrahman Işıkoğan³, Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Primer mediastinal B hücreli lenfoma(PMBL) mediastende timik orijinli olduğu düşünülen farklı klinik, immunfenotip ve genotipik özellikleri olan diffüz büyük B hücreli lenfomanın (DBBL) bir alt tipidir. Tüm nonhodgin lenfomaların %2-3'ünü oluşturur.

Genellikle genç erişkinlerde ve kadınlarda görülmektedir. Sıklıkla hastalarda büyük mediastinal kitle, öksürük,göğüs ağrusı,vena kava superior(VCS) sendromu ve perikardiyal effuzyon gibi bulgular mevcuttur. 1980'li yıllarda tanımlanmasına rağmen optimal tedavi tartışmalıdır. PMBL'da geç relaps nadir olup çoğunlukla tedavi sonrası ilk bir yılda gelişir.

Yöntem: 16 yaşında erkek hasta haziran 2012 tarihinde kilo kaybı, terleme ve nefes darlığı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Laboratuvar değerlendirmesinde hemogram ve biyokimyasal tetkiklerinde LDH

yüksekliği dışında normaldi. Toraks tomografisinde; ön mediasteni doldurarak sternum korpus kesimini dest-rüke eden, cilt-cilt altına uzanım gösteren, içerisinde yaygın nekroz alanları bulunan aksiyal boyutu yaklaşık 75x 42 mm boyutunda,kitle lezyonu izlenmiştir. Kitlenin çevresindeki konglomere lenf nodları ile sınırları yer yer seçilememektedir.Prevasküler alanda sınırları kitle ile yer yer net seçilemeyen yaklaşık 41x17 boyutunda timus ile uyumlu yumuşak doku dansitesi izlenmiştir. Prevasküler,paratrakeal ve ön mediastende, kitle ile sınırları yer yer seçilemeyen multipl lenf nodları izlenmiştir. Göğüs cerrahisi kliniğinde sternal rezeksiyon ve rekonstrüksiyon +,mediasten tümör eksizyonu ve timektomi operasyonu yapıldı. Patoloji sonucu immü-nohistokimyasal çalışmada Ki67 proliferasyon indeksi yaklaşık %70 oranında saptanarak primer mediastinal B hücreli lenfoma tanısı konuldu.Kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmadı.Hastaya PMBL tanısıyla;R-CHOP kemoterapisi 21 günde bir başlandı.4 kür R-CHOP sonras-ında PET-BT çalışmasında tedaviye tam yanıt saptandı. Hastanın kemoterapisi 8 kür tamamlandı.3 ay sonra yapılan PET-BT çalışmasında sağ supraklavikular alanda C 7,T1 vertebraları destirükte eden sağ üst paratrakeal alana uzanan sağ akciğer ve plerayı invaze eden duvar yapılarını saran 54x47 mm'lik kitlede SUVmax değerinin 8.8 olarak ölçüldüğü malignite düzeyinde artmış FDG tutulumu izlendi.Hasta erken relaps PMBL tanısıyla R-İCE kemoterapisi başlandı.Hastaya periferik kök hücre destekli otolog kemik iliği nakli planlandı.

Tartışma: PMBL'da kullanılan R-CHOP indüksiyon tedavisi ile gözlenen cevap oranı ve progresyonsuz sağ kalım,primer tedaviye cevapsızlık ve erken relapsın PMBL'nın, DLBCL'ya göre daha agresiv seyirli olduğunu düşündürmüştür.Bizim olgumuzdada R-CHOP tedavisi sonrasında erken relaps gelişti.Bu nedenle PMBL tedavisinde daha yoğun üçüncü kuşak kombinasyon rejimlerini kullanması düşünülmelidir.Kombinasyon kemoterapisi ile birlikte radyoterapi kullanılması planlanabilir. Ancak optimal kemoterapinin yoğunluğu ve tipi, radyoterapinin sağ kalıma katkısının ne kadar olduğu, henüz netlik kazanmamıştır.

Anahtar kelimeler: Mediastinal, lenfoma, timus

Abstract:0165

[P-193]

ENDOMETRİUM CA ÖNTANISI İLE TAH-BSO YAPILAN EKSTRANODAL DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA. *Güven Yılmaz¹, Semih Keçici², Funda Çinkil Yılmaz², Arzu Develi², Zeynal Bozgün². ¹Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, İstanbul, ²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, İstanbul*

Kadın genital tract lenfoması nadir görülen bir durumdur(1). Tüm non-hodgkin lenfomaların(NHL) üçte birinde ektranodal tutulum görülebilirken bunların çoğunluğu gastrointestinal sistem ve cilt olmaktadır. Kadın genital sistemi nadir de olsa tutulabilmektedir ve tutulum olduğunda en sık tutulan bölge serviks olmaktadır(2).Nadir görülen klinik durumlar olduğundan tanısı zor olabilmektedir. Bu nedenle jinekolojik muayene ve pap-smear alımı önemlidir. Tedavisi konusunda geniş bir kılavuz bilgisi olmadığından klasik tutulumlu NHL'de olduğu gibi tedavi rejimleri net değildir, ancak kullanılan ajanlar benzerdir. Diğer tutulumlarda olduğu gibi Ritüksimab bazı rejimler tercih edilmektedir. Radyoterapi (RT) kullanımının yeri

net değildir ancak bir çok merkez RT ile konsolidasyon yapmaktadır(3-4). Bu hastalarda önerilen tedavi R-CHOP tedavisidir. Toplam kür sayısı net belli değildir ancak sınırlı hastalıkta 3 kür yeterli olacağı görülmüştür. Bu hastalarda cerrahi sonrasında PET-CT'de hastalık bulgusu görülme-ye mikrohastalık açısından RT uygulanması önerilmektedir(5).

Biz burada Endometrium ca öntanısı ile opere edilen ve patoloji sonucu DBBHL tanısı gelen bir vakada ki tecrübelerimizi paylaştık.

LK 60 yaşında kadın hasta. Yakınması olmayan hasta rutin post menopozal kontrol için başvurmuş, Jinekolojik USG'de uterusun dışında kitle tespit edilmesi üzerine ileri tetkik yapılmış ve uterusun sağ lateralinde 9 cm'lik kitle, çevresel lenadenopati tespit edilmiş. Hastaya Endometrium ca ön tanısı ile TAH-BSO+lenf bezleri diseksiyonu+kısmi omentektomi uygulanmış.Patolojik inceleme sonucunda DBBHL tanısı konmuş.Hastada post op. dönemde çekilen PET - CT'de tutulum saptanmamış. Çıkarılan 14 lenf nodunun uterusu yakın 8 tanesinde tutulum saptanırken daha uzak olan 6 tanesinde tutulum saptanmamış. Hastanın kemik iliğinde lenfoma tutulumu yoktu.PET-CT' sinde tutulum olmamasına rağmen mikrohastalık dışlanamadığından hastaya 3 kür R-CHOP(21 günlük) tedavisi verildi. Hastada 3 kür R-CHOP sonrasında alt ekstremitelerde Derin Ven Trombozu(DVT) gelişti. Hasta DVT tedavisi alınırken, toplam 4000 Gray RT aldı. Yakınmasız olan hasta takiplerine devam ediyor.

Anahtar kelimeler: Ekstranodal Non-Hodgkin lenfoma, Serviks, Radyoterapi

Abstract:0174

[P-194]

KOLON KARSİNOMLU OLGUDA DÜŞÜK DERECELİ LENFOMA GELİŞİMİ. *Gülsüm Akgün Çağlayan¹, Öykü Arslan¹, Oktay Bilgir¹, Belma Gökçen². ¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir*

Giriş: Non Hodgkin lenfoma(NHL) olgularının %40 'ını düşük dereceli lenfomalar oluşturmaktadır.Lenfositoz nedeniyle tarafımıza yönlendirilen ve düşük dereceli lenfoma tanısı alan kolon kanserli bir olgu sunuldu.

Olgu: 71 yaşında erkek hasta lenfositoz nedeniyle yönlendirildi.Hastaya 5 yıl önce kolon musinöz adenokarsinom evre II nedeniyle postop 6 kür 5 -FU(flourourasil) tedavisi uygulanmıştı.Hasta tedavisiz izlenmekte idi. Bize başvuruda wbc:14540 mm³ lenfosit:7950,hb:13 gr/dl,plt:254.000 mm³ bulundu.Yapılan periferik yaymada %4 nötrofil, %94 lenfosit, %2 monosit,eritrositler normokrom normositer, trombositler yeterli ve olgun görünümde lenfosit hakimiyeti olan olguda kronik lenfositik lösemi (KLL) ön planda düşünüldü. Hastanın flow-sitometrik analizinde CD19:%68, CD20:%69, CD5:%27, CD23:%<1 bulunması nedeniyle KLL tanısından uzaklaşıldı. Hastanın çekilen tomografilerinde mediastende ve retroperitoneal en büyüğü 1.5 cm boyutlu multipl lenf nodları saptandı. Hastanın yapılan kemik iliği aspirasyonunda lenfoid hücrelerde artış ve normoselüler kemik iliği saptandı. Kemik iliği biyopsisinde geniş topluluklar oluşturan küçük boyutlu lenfoid hücrelerde artış izlendi. Bu hücrelerde CD20+, CD5 - CD10- CD3- Ki67- Siklin D1, TRAP - ve retikuler lif derecesi:0 bulundu.Olguda biyopsi kemik iliğinde düşük dereceli küçük lenfoid lösemi ve lenfoma infiltrasyonu olarak raporlandı.

Tartışma: NHL görülme sıklığı orta yaş ve yaşlı hastalarda artmakla birlikte çoğu hasta 60 yaş üzerindedir. Patogenezinde tümör supresör gen ve protoonkogenleri etkileyen multipl genetik progresif ve klonal birikim söz konusudur. Beyaz ırk, kırmızı etten zengin diet alımı ve obezitede lenfoid maligniteler daha sık görülmektedir. Otoimmün hastalıklar (romatoid artrit, psoriasis, AIDS, sjögren sendromu), immün hastalıklar (hipogamaglobulinemi, Wiskott Aldrich sendromu, geçirilmiş EBV), enfeksiyöz ajanlar (H.pylori, HCV, HTLV-1) organ transplant öyküsü ve immunsupresif tedavi alımı, organoklorin, organofosfat gibi pestisit ve herbisid maruziyeti, radyasyon ve özellikle hematolojik kansere bağlı kemoterapi öyküsü bulunan hastalarda NHL daha sık görülmektedir. NHL olgularının %20 'sinde kemik iliği tutulumu görülebilir. Kemik iliği tutulumu ise düşük malignite dereceli lenfomalarda daha sık görülmektedir. Sayılan risk faktörlerinden 50 yaş üstü olmak, obezite ve genetik değişiklikler kolon kanseri için de risk faktörüdür. Literatürde ilişkisi net gösterilmemiş olmakla birlikte hastanın daha önce 5 -FU kemoterapisi alması da lenfoma gelişimi açısından önemli olabilir. Daha önce kemoterapi ve radyasyon alma öyküsü lenfoma gelişimini artırmaktadır. Evre II kolon adenokarsinom nedeniyle 5 yıl önce opere olan ve kemoterapi uygulanan olgu, izleminde saptanan lenfositoz nedeniyle yapılan tetkiklerinde düşük dereceli küçük lenfositik lenfoma tanısı almıştır. Primer solid tümörü olan ve kemoterapi uygulanan hastalarda sekonder lenfoid ve hematolojik tümör gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar kelimeler: Kolon Adenokarsinom, Lenfoma

Miyeloproliferatif Hastalıklar ve Kronik Miyelositer Lösemi

Abstract:0472

[P-195]

POLİSİTEMİYA VERA OLGULARIMIZIN RETROSPEKTİF ANALİZİ. Volkan Karakuş¹, İdris İnce¹, Ayşegül Kurtoğlu², Erdal Kurtoğlu¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya, ²Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Biyokimya Kliniği, Antalya

Giriş: Polisitemiya vera (PV), BCR-ABL negatif myeloproliferatif hastalıklar arasında yer alan ve hemato-poetik öncül hücrelerin artmış duyarlılığı sonucunda, kan hücrelerinin başta eritrosit olmak üzere değişen oranlarda diğer serilerde de artmayla karakterize klonal bir hastalıktır. Olguların çoğuna JAK-2 somatik nokta mutasyonu eşlik etmektedir. Biz bu çalışmada PV tanılı hastalarımızın tanı sırasındaki bulguları, tedavi planları, tedavi değişiklik nedenleri ve gelişen komplikasyonları retrospektif olarak değerlendirdik.

Gereç Yöntem: Bu çalışmaya ocak 2006-temmuz 2013 tarihleri arasında kliniğimize başvuran yeni tanı konmuş hastalar dahil edildi. PV tanısı, hemoglobin ve hematokrit yüksekliğine neden olabilecek diğer hastalıklar ekarte edildikten sonra hastaların tamamına kemik iliği biyopsisi yapılarak kondu. Hastaların tanı anındaki laboratuvar ve eğer yapılmışsa genetik bulguları değerlendirildi, başlangıç tedavileri, yapılmışsa tedavi değişikliği ve nedeni, takipte gelişen komplikasyonlar değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda 22'si erkek, 14'ü kadın toplam 36 hasta vardı. Ortalama yaşları ise 53,5 yıl idi.

Hastaların tanı anındaki laboratuvar değerleri ve fizik bulguları tablo 1'de verildi. Hastaların tamamına aspirin başlandı ve demir eksikliği gelişene kadar flebotomi yapıldı. Hasta başına ortalama flebotomi sayısı 3,7 işlem olarak bulundu. Sitoredüktif tedavi almayan olguların düzenli takibe gelmedikleri gözlemlendi. Sitoredüktif tedavi alan olgulardan bir tanesinde sitopeni gelişmesi nedeni ile diğerinde de ilacı yetersiz kalması nedeni ile 2 hastada anagralid tedavisine geçildi. Takipte kalan hastalardan hayatını kaybeden hiç olmadı ancak bir vakada agnojenik myeloid metapilaziye dönüşüm izlendi.

Tartışma: Polisitemiya eritroid seride artışla birlikte diğer serilerinde artışıyla karakterizedir. Hastaların %80'i yakınmasıdır. Semptomlar genellikle artmış viskozite ile ilişkilidir.

Hastaların %95'inden fazlasında JAK-2 mutasyonu pozitifdir. Bizim çalışmamızda literatür ile uyumlu bulundu.

Hastaların %70'inde splenomegali izlenmektedir. Bizim vakalarımızda daha düşük bulunması hastaların sadece fizik muayene ile değerlendirilmesi ve dalak boyutu üst sınırdaki hastaların atlanmış olabileceğine bağlandı.

PV tanılı hastalarda %25-50 oranında akut lösemik dönüşüm bildirilmiştir. Bizim vakalarımızda hiç saptanmamıştır bunda takip süresi, takipten çıkan hastaların rol oynadığı düşünüldü. Ancak bir vaka da agnojenik myeloid metapilaziye dönüşüm izlendi.

Sonuç olarak, tanı anında hastalar asemptomatik olsada hastalığın ileride prognozu daha kötü hastalıklara dönüşme ihtimali olması ve hiperviskoziteye bağlı hayatı tehdit edici komplikasyonların oluşma ihtimali nedeni ile hastaların düzenli takiplere gelmeleri konusunda bilgilendirmenin ve bunu sağlayacak yöntemler geliştirmenin tedavinin kendisi kadar önemli olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar kelimeler: Polisitemiya Vera

Tablo 1. Polisitemiya veralı olguların klinik ve laboratuvar bulguları.

Yaş Ortalaması (yıl)		53,5	
Cins	Erkek (n)	22	%61,1
	Kadın (n)	14	%38,9
Laboratuvar	Hemoglobin (mg/dl)	18,8	
	Lökosit (/mm ³)	11617	
	Trombosit (/mm ³)	454805	
	Ferritin (ng/ml)	44,7	
Splenomegali	Olan	15	%41,6
	Olmayan	21	%58,4
JAK-2 mutasyonu (n=18)	Pozitif	17	%94,4
	Negatif	1	%5,6
Komplikasyon (n=36)	Kanama	0	%0
	Tromboz	1	%2,85
1. Basamak Tedavi (n=36)	Aspirin	36	%100
	Flebotomi	24	%66,6
	Hiroksistüre	3	%8,3
2. Basamak Tedavi (n=13)	Aspirin	12	%92,3
	Hydrea	12	%92,3
	Anagralid	2	%15,3
1. Basamak Tedavinin Kullanım Süresi (ay)	12,4		
2. Basamak Tedavinin Kullanım Süresi (ay)	36,5		
Toplam Takip Süresi (ay)	27,2		
Son durum (n=36)	İlaçla izlem	16	%
	Takipten çıkan	20	%

Abstract:0551

[P-196]

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ HASTALARINDA DASATİNİB TEDAVİSİNE BAĞLI PLEVRAL EFFÜZYON GELİŞİMİ VE TEDAVİYE YANIT İLİŞKİLİ Mİ?. Deniz Eyice¹, Ahmet Emre Eşkazan², Enes Ali Kurt¹, Tuğrul Elverdi², Fevzi Fırat Yalnız², Ayşe Salihoglu², Muhlis Cem Ar², Şeniz Öngören Aydın², Zafer Başlar², Burhan Ferhanoglu³, Yıldız Aydın², Uğur Özbek⁴, Nükhet Tüzüner⁵, Teoman Soysal². ¹İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ²İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı/Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı/Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ⁴İ.Ü. Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul, ⁵İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Kronik miyeloid lösemi (KML) tedavisinde imatinib mesilat (İM) kullanılması yanıt ve sağkalm oranlarını arttırmış olmasına rağmen, bazı hastaların bu tedaviye dirençli oldukları bilinmektedir. Dasatinib bu hastalarda kullanılabilecek tirozin kinaz inhibitörlerinden (TKİ) birisidir ve Abl/Src kinazlarını dual olarak baskılar. Src kinazlarının baskılanması dasatinibin off-target-hedef dışı etkilerinden sorumlu tutulmaktadır. Bu etkiler arasında plevral effüzyon (PE) ve lenfositöz sayılabilir ve lenfositöz gelişimi ile dasatinibe yanıt arasında pozitif bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada, ikinci basamak tedavisi olarak dasatinib kullanan KML hastalarında PE gelişimi ile yanıt oranları arasında bir ilişki olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmaya İM intoleransı veya dirençli nedeniyle dasatinib alan 42 KML hastası dahil edilmiştir. Hastalar PE gelişip gelişmemesine göre iki gruba ayrılıp, bu iki grup klinik özellikleri ile yanıt oranları açısından birbirleriyle geriye dönük olarak karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Hastaların demografik bilgileri ve klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastalardan 22'si kadın, ortalama yaş 52'dir (18-84 yıl). Yirmi hastada (%48) PE geliştiği, bu hastaların 18'inin 1-2. derece, 2'sinin ise 3. derece PE geliştirdiği görülmüştür. PE gelişmesine kadar geçen süre ortalama 15 aydır (2-35 ay). Ortalama dasatinib tedavi süresi PE (+) ve (-) gruplarda sırasıyla 35.5 ve 14 aydır (p<0.05). Dasatinib dozu her iki grupta da hastalık evresine göre 100 veya 140 mg/gün olarak başlanmış, takipte PE ve/veya hematolojik toksisite gelişmesi durumlarında doz ayarlamaları yapılmıştır ve ortalama dasatinib dozu PE (+) ve (-) gruplarda sırasıyla 79.25 mg ve 90 mg bulunmuştur (p=0.06). İleri evre hastalık (AE+BE), PE (-) hasta grubunda (n=22), PE (+) gruba göre daha sıktır (10 vs 2, p=0.01). PE (-) grupta, 5 hasta yanıt değerlendirilmesi yapılmadan hastalık progresyonunu nedeniyle kaybedilmiştir. PE (+) grupta major moleküler (MMY) ve tam sitogenetik yanıt (TSY) oranları sırasıyla %70 ve %80 iken, bu oranlar PE (-) grupta %18 ve %24'tür (p<0.05). PE (+) ve (-) gruplarda eşlik eden diğer hastalıkların oranı sırasıyla %40 ve %27 bulunmuştur (p<0.05). PE (+) grupta, 5 hastada (4'ü tekrarlayan PE, biri yanıt kaybı nedeniyle) nilotinib tedavisine geçilmiştir. PE (+) ve (-) gruplarda lenfositöz oranı sırasıyla %35 ve %5'tir (p<0.05). PE (+) hasta grubunda lenfositöz gelişen 7 hastanın 5'inde dasatinib ile MMY ve TSY sağlanmış, PE (-) grupta lenfositöz gelişen tek hastada ise dasatinibe yanıtızsızlık nedeniyle nilotinib tedavisine geçilmiştir.

Sonuç: Dasatinib tedavisi sırasında PE gelişimi sık görülebilen bir yan etkidir. PE gelişen hastalarda yanıt

oranları yüksek olabileceği için, 1-2. derece PE varlığında eğer mümkünse dasatinib tedavisinde ısrarcı olunması uygun olabilir. Hastanın yaşam kalitesini etkileyen, tekrarlayan ve >= 3. derece PE varlığında alternatif tedavi seçenekleri seçilmelidir.

Anahtar kelimeler: Dasatinib, kronik miyeloid lösemi, plevral effüzyon

Tablo 1. Hastaların demografik bilgileri ve klinik özellikleri.

Parametre	PE (+) (n=20)	PE (-) (n=22)	p değeri
Yaş, yıl ortalama (aralık)	56 (20-84)	51 (18-81)	>0.05
Cinsiyet, E/K	11/9	9/13	>0.05
KML Evresi, KE/AE/BE	18/0/2	12/6/4	0.01
Sokal skoru, Düşük/Orta/Yüksek	5/7/8	5/9/8	>0.05
Dasatinib dozu ¹ , mg/gün ortalama (aralık)	79.25 (50-140)	90 (20-140)	0.06
Dasatinib süresi, ay ortalama (aralık)	35.5 (5-64)	14 (1-55)	<0.05
Eşlik eden hastalıklar*, oran (%)	8/20 (40)§	6/22 (27)¶	<0.05
Lenfositöz, >3.6 x 10 ⁹ /L oran (%)	7/20 (35)	1/22 (5)	<0.05
MMY, oran (%)	14/20 (70)	3/17 (18)	<0.05
TSY, oran (%)	16/20 (80)	4/17 (24)	<0.05

PE: plevral effüzyon; E: erkek; K: kadın; KML: kronik miyeloid lösemi; KE: kronik evre; AE: akselere evre; BE: blastik evre; MMY: major moleküler yanıt; TSY: tam sitogenetik yanıt. ¹Dasatinib: tedavi başlangıcında tam dozu olarak başlanıp, PE ve/veya hematolojik toksisite varlığında doz ayarlanmasına gidilmiştir, tabloda gösterilen dozlar tüm tedavi boyunca dozların ortalamasıdır. *Kronik obstrüktif akciğer hastalığı, hipertansiyon, kalp yetmezliği ve böbrek yetersizliği; §3 hastanın >1 yandaş hastalığı, ¶2 hastanın >1 yandaş hastalığı var.

Abstract:0290

[P-197]

KRONİK MYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİLİ HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ. Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Öykü Arslan¹, Oktay Bilgir¹, Belma Gökçen². ¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Amaç: Philadelphia negatif kronik myeloproliferatif neoplazi (KMPN) tanısıyla hematoloji kliniğimizde takip edilen olgular değerlendirildi.

Yöntem: Bu çalışmada 2008-2013 yılları arasında İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi hematoloji polikliniğine başvuran ve KMPN tanısı alan 128 olgu değerlendirilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar sonuçları, JAK2 mutasyon durumları ve kullanıldığı tedaviler hasta dosyalarından kaydedildi.

Bulgular: Çalışmamızda 56 polisitemi vera, 58 esaslı trombositoz ve 14 idiopatik myelofibrozis tanıları toplam 128 hasta değerlendirildi. Hastaların 63 ü kadın(%49.2),65 i erkek (%50.8) idi. Yaşları 23 -87 yaş aralığında ve ortalama yaş 65 yaş idi. Hastaların tanı anında lökosit sayısı en düşük 4400 mm³, en yüksek 23000 mm³ ortalama 10700 mm³ bulundu. Hemoglobin en düşük 7.1 gr/dl, en yüksek 22 gr/dl, ortalama 14.8 gr/dl ve trombosit en düşük 60000 mm³, en yüksek 1970000 mm³ ve ortalama 720000 mm³ saptandı. 87 hastanın (%68) JAK2V617F mutasyonu pozitif, 41 hastanın (%32) ise JAK2V617F mutasyonu ise negatif bulundu.

JAK2 mutasyonu pozitif saptanan olguların 40 'ı (%45.9) kadın, 47 'si (%54.1) erkek idi. Tüm olgular değerlendirildiğinde JAK2V617F mutasyonu varlığı ile cinsiyet arasında istatistiksel anlamlı ilişki bulunamadı. JAK2V617F mutasyonu polisitemi vera tanılı 56 hastanın 51 'inde (%91.2), esansiyel trombositoz tanılı 58 hastanın 26 'sında (%44.8), idiopatik myelofibrozis tanılı 14 hastanın 10 'unda (%71.4) pozitif bulundu. 5 yıllık izlem sonunda tüm olgular aldığı tedaviler açısından değerlendirildiğinde 89 hasta (%69.5) hidroksiüre tedavisi, 12 hasta (%9.4) anagrelide tedavisi, 13 hasta (%10.2) yalnızca flebotomi, 7 hasta (%5.5) interferon tedavisi ile takip ediliyordu. 7 hasta ise yalnızca gerekli durumlarda tranfüzyon desteği alıyordu. Tüm hastalar asetilsalisilik asit 100 mg dozunda profilaktik olarak kullanıyordu. 5 yıllık izlemde esansiyel trombositoz tanılı 58 olgudan 2'si (1 olgu akut myeloid lösemi, 1 olgu tromboemboli gelişimi) nedeniyle kaybedilmiştir. 14 myelofibrozis tanılı olgudan 1'i (87 yaşında aralıklı transfüzyon alan bir olgu) ise kanama nedeniyle kaybedilmiştir. Polisitemi vera tanılı tüm olguların tamamı 5 yıldır takipte ve yaşamaktadırlar.

Tartışma: Hastalarımız yaş, laboratuvar bulguları ve JAK2 mutasyonu yönünden literatürdeki KMPN tanılı olgular ile uyumludur. Tüm KMPN olgularda tromboemboli ve kanama yönünden dikkatli olunmalı ve KMPN tanılı olguların akut lösemiye dönüşebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: Kronik Myeloproliferatif Neoplazi

Abstract:0357

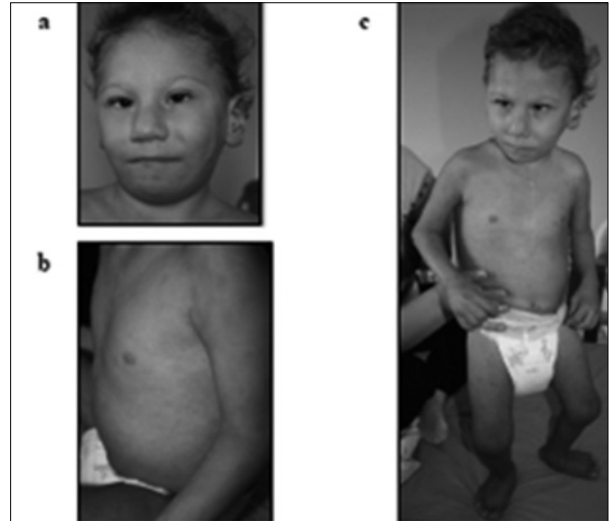
[P-198]

CANDLE SENDROMU: YENİ TANIMLANAN BİR OTOİNFLAMATUVAR SENDROM VE BİR OLGU SUNUMU. Özlem Tüfekçi, Şebnem Yılmaz, Tuba Hilkey Karapınar, Eda Büke, Gülersu İrken, Hale Ören. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

CANDLE Sendromu (Chronic Atypical Neutrophilic Dermatitis with Lipodystrophy and Elevated Temperature) henüz yeni tanımlanan bir otoinflamatuar sendrom olup hayatın ilk yıllarından itibaren tekrarlayan ateş yükseklikleri, purpurik cilt lezyonları, artralji, büyüme geriliği, anemi, lenfadenopati (LAP), hepatosplenomegali, karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik, hipertrigliseridemi, ekstremitte kontraktürleri, atipik yüz görünümü ve progresif lipodistrofi ile karakterizedir. Literatürde şu ana kadar CANDLE sendromu tanısı alan çok az olgu bildirilmiş ve bu olgularda tipik cilt biyopsi bulguları yanı sıra çoğunda PSMB8 mutasyonu saptanmıştır. Burada daha önce kütanöz mastositoz tanısı almış ve tekrarlayan ateş yüksekliği, hemolitik anemi, jeneralize lenfadenopati ve hepatosplenomegali nedeni ile tetkik edilirken CANDLE sendromu tanısı alan 2 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur. Özgeçmişinden olgunun postnatal 4. aydan itibaren kütanöz mastositoz tanısı ile izlendiği ve tekrarlayan ateş yükseklikleri nedeni ile bir çok kez hastaneye yatırıldığı ve ventriküler septal defekt nedeni ile opere edildiği öğrenildi. Olgu son yatışında tarafımızca konsülte edildi. Fizik incelemede solukluk, büyüme geriliği, atipik yüz görünümü, mikrosefali, tüm vücutta yaygın kırmızı-kahverengi renkte, 0,5-1 cm büyüklükte basmakla solmayan döküntüler, jeneralize LAP, hepatosplenomegali, her iki dizde kontraktür ve lipodistrofi mevcuttu. Otoimmün hemolitik anemi saptanan olguda, kemik iliği aspirasyon incelemesi normal, fibrinojen ve trigliserid yüksek olarak

bulundu. Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS) açısından istenen tetkiklerde double negatif T hücre oranının yüksek bulunması üzerine, ALPS ya da ALPS ilişkili sendromların kesin tanısı amacı ile lenf nodu eksizyonel biyopsi ve mevcut cilt döküntülerinden yapılan cilt biyopsi örnekleri yurtdışında bu konuda uzman olan bir merkeze (National Cancer Institute Hematopathology, Bethesda, ABD) gönderildi. İnceleme sonucunda, lenf nodu biyopsi örneklerinin ALPS ile uyumlu olmayıp reaktif hiperplazi ile uyumlu olduğu ancak cilt biyopsi örneklerinde CD68 ve MPO pozitif mononükleer immatür myeloid öncül hücrelerin bulunduğu, nadir mast hücresi görüldüğü ve bu bulguların mastositoz ile uyumlu olmayıp ayırıcı tanıda CANDLE sendromunun yer alabileceği belirtildi. Olgu, klinik ve laboratuvar bulguları ve cilt biyopsi sonucu ile CANDLE sendromu ile uyumlu olarak değerlendirildi ve prednizolon 1 mg/kg/gün ve ibuprofen 10 mg/kg/gün başlandı. Bu tedavi ile hastanın ateş yükseklikleri kontrol altına alındı. Genetik tanı için ilgili merkeze DNA örneği gönderildi.

Anahtar kelimeler: CANDLE sendromu, hepatosplenomegali, otoimmün hemolitik anemi



Şekil 1. Olguya ait görüntüler. Atipik yüz görünümü, lipodistrofi (a), döküntü (b), dizlerde kontraktür (c)

Abstract:0124

[P-199]

PHILADELPHIA NEGATİF KRONİK MYELOPROLİFERATİF HASTALIKLAR: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Tuba Hacıbekiroğlu¹, Sema Akıncı², Şule Mine Bakanay Öztürk², Abdulkadir Baştürk², Tekin Güney², İmdat Dilek². ¹Edirne Devlet Hastanesi, Edirne, ²Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Philadelphia negatif (Ph-) Kronik Myeloproliferatif Hastalıklar (MPH) grubunda Polistemia Vera (PV), Esansiyel Trombositemi (ET) ve Primer Myelofibrozis (PMF) bulunmaktadır. Bu çalışmamızda Ph- MPH tanısı ile izlediğimiz hastaların laboratuvar ve klinik özelliklerini incelemeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Çalışmamızda 2010-2012 yılları arasında Hematoloji Polikliniğimize başvuran toplam 99 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Toplam 99 hastanın 49'u kadın, 50'si erkek idi. Ortalama yaş 59.8 (26-87 yaş aralığında) idi.

Hastaların 43'ü (%43.4) PV, 44'ü (%44.4) ET, 12'si (%12.2) PMF idi. Tanı yaşları her üç grupta birbirlerine benzerdi (PV 58.5, ET 60, PMF 62). JAK2 V617F gen mutasyonu tüm hastaların 64'ünde (%71.1) pozitif bulundu. PV grubunun %65.8'inde, ET grubunun %82'sinde, PMF grubunda ise %50'sinde JAK-2 gen mutasyonu pozitif bulundu. Hastalarda splenomegali %55.7 ve hepatomegali %30.1 sıklığında idi. Splenomegali PMF grubunda %90.9 iken PV ve ET gruplarında sırasıyla %57 ve %26 idi. Hepatomegali sıklığı ise PMF, ET ve PV gruplarında sırasıyla %45, %29 ve %25 bulundu. Tromboz gözlenen 12 (%12.1) hastanın 4'ü (%9.3) PV, 4'ü (%10) ET ve 4'ü (%33) ise PMF grubunda idi. Kanama görülen 6 (%6) olgunun 3'ü (%6.9) PV, 2'si (%4.5) ET ve 1'i (%8.3) de PMF grubundaydı. Venöz trombozlar çoğunlukla portal ve splenik ven yerleşimli idi. Tromboz açısından JAK V617F pozitifliğinin istatistiki anlamı yoktu (JAK V617F negatif hastaların %12'sinde, JAK V617F pozitif hastaların %14.5'inde görüldü, P=0.758).

Sonuç: Bu çalışmamızda hepatomegali, splenomegali, kanama ve tromboz sıklığı literatürle uyumlu iken, aksine JAK pozitifliği ET'de yüksek PV'de ise düşük sıklıkta tespit edildi. Sonuç olarak tromboz ve kanama bu hasta grubunda önemli klinik komplikasyonlar olarak görüldü. **Anahtar kelimeler:** Myeloproliferatif Hastalık, Tromboz, Kanama

Abstract:0222

[P-200]

POLİSİTEMİ VERA TANILI HASTALARDA TROMBOSİT PARAMETRELERİ İLE TROMBOEMBOLİK OLAY İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ. Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Polisitemi Vera(PV), esas olarak persistan eritrositlerle seyreden hematopoietik prekürsörler tarafından olgun kan hücrelerinin aşırı üretimi ve trombohemorajik komplikasyon riskinin artışıyla karakterize bir kronik myeloproliferatif hastalıktır.

Yöntem: Bu çalışmada 2008-2013 yılları arasında İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi hematoloji polikliniğine başvuran ve PV tanısı alan 56 olgu değerlendirilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar sonuçları, JAK2 mutasyon durumları, klinik özellikleri ve kullandığı ilaçlar hasta dosyalarından kaydedilmiştir.

Bulgular: Çalışmada 2008-2013 yılları arasında hematoloji polikliniğine başvurmuş olan 37 'si (%66.1) erkek, 19 (%33.9) 'u bayan olmak üzere toplam 56 PV tanılı hasta değerlendirilmiştir. Tanı yaşı 32-82 aralığında olup, ortalama yaş 63 saptandı. 5 yıl içinde hematoloji polikliniğimizde tanı alan ve takipleri dosyalardan kaydedilen hastalardan 11'i 5 yıl önce, 5'i 4 yıl önce, 8'i 3 yıl önce, 18'i 2 yıl önce ve 14 'ü 1 yıl önce tarafımızca PV tanısı almıştı. Hastaların hematoloji polikliniğine başvurudaki lökosit değeri en düşük 5600 mm³, en yüksek 22400 mm³, ortalama 12400 mm³ olarak, hemoglobin değerleri en düşük 17 gr/dl, en yüksek 22 gr/dl, ortalama 18,3 gr/dl olarak, trombosit değeri en düşük 169.000 mm³, en yüksek 969.000 mm³, ortalama 359.000 mm³ olarak bulundu. Hastaların trombosit parametrelerinden MPV değeri en düşük 6.2 mm³, en yüksek 11 mm³, ortalama 8.6 mm³ saptandı. PCT değeri en düşük 0.1 mm³, en yüksek 0.7 mm³, ortalama 0.22 mm³ bulundu. PDV değeri ise en düşük 14 mm³, en yüksek 44 mm³, ortalama 17 mm³ bulundu. JAK2 V617F mutasyonu 51(%91.2) hastada pozitif saptandı. Tüm hastaların 34'ünde (%60.7) splenomegali mevcuttu. 56 hastanın 35'i

(%62.5) hidroksiüre tedavisi, 19 'u (%33.9) flebotomi ile izlenmekte idi. İnterferon tedavisini ise sadece 2 (%3.6) hasta alıyordu. Tüm hastalar antiagregan olarak 100 mg asetilsalisilik asit tedavisi alıyordu. Polisitemi vera tanılı 56 hastadan 15'inde(%26.8) tromboembolik olay saptandı. 8 hastada (%14.3) koroner arter hastalığı (KAH), 5 hastada (%8.9) serebrovasküler olay (SVO), 2 hastada (%3.6) ise periferik damar hastalığının olduğu görüldü. Hastalardaki tromboembolik olaylar ile trombosit parametreleri karşılaştırıldı. Tromboembolik olay gözlenmeyen hastalarla karşılaştırıldığında KAH' ı bulunan hastalardaki MPV artışının istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptandı. (p=0.007) SVO'ı bulunan hastaların MPV artışının istatistiksel olarak anlamlı olduğu (p=0.046) ve SVO'ı olan hastalarda PCT artışının da istatistiksel olarak anlamlı olduğu görüldü. (p=0.028)

Tartışma: Hastalarımızda tanı anındaki trombosit parametrelerinden MPV ve PCT değerlerindeki artış ile tromboembolik olay varlığı arasında ilişki bulunmuştur. Bu nedenle hemogramda MPV ve PCT değeri artmış görülen polisitemi vera tanılı hastalarda tromboembolik olay gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar kelimeler: Polisitemi Vera, Trombosit Parametreleri

Abstract:0411

[P-201]

FAMİLYAL HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZDA NADİR GÖRÜLEN BİR PREZENTASYON: AKUT NEKROTİZAN ENSEFALOPATİ. Uluç Yiş¹, Pakize Karaoğlu¹, Özlem Tüfekçi², Şebnem Yılmaz², Hale Ören², Tolga Köroğlu³, Handan Güler⁴, Semra Hız¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İzmir, ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, İzmir, ³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi Bilim Dalı, İzmir, ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, İzmir

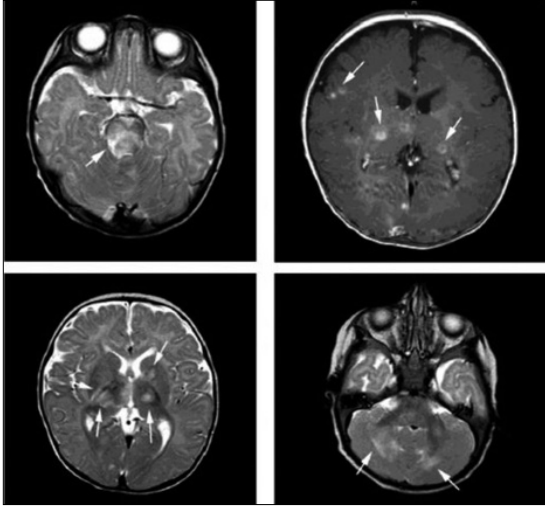
Hemofagositik lenfositiositoz (HLH) sitotoksik T-lenfositler ve NK hücrelerin fonksiyonlarında bozulma, makrofaj ve T-lenfositlerin aktivasyonu, proinflatuvar sitokinlerin artmış üretimi ve hemofagositoz sonucu ateş, hepatosplenomegali ve sitopeninin ön planda olduğu klinik durum ile karakterize bir hastalıktır. Genetik veya edinsel nedenler sonucu ortaya çıkan bu hastalık nadir de olsa klasik klinik bulgulardan farklı şekillerde kendini gösterebilir. Burada, akut nekrotizan ensefalopati klinik tablosu ile gelip, HLH klasik bulgularının zamanla geliştiği ve yapılan tetkikler neticesinde famiyal HLH tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Aktivitede azalma, sağ gözde kayma yakınmaları ile getirilen 6 aylık kız hastanın aralarında uzak akrabalık bulunan sağlıklı anne ve babanın ilk çocuğu olarak zamanında sorunsuz olarak doğduğu ve sonrasında herhangi bir sorun yaşanmadığı, psikomotor gelişiminin normal olduğu öğrenildi. Başvuru muayenesinde, vital bulguları olağandı, ateş yüksekliği yoktu, huzursuzluğu, uykuya meyili, sağ abdusens ve sol santral fasiyal paralizisi mevcuttu. Tam kan sayımında Hb:8,2 g/dL, beyaz küre:7000/mm³, trombosit:105.000/mm³, periferik yaymada anisositoz, hipokromi ve lenfomonositoz saptanan hastanın kemik iliği aspirasyon incelemesinde kemik iliği sellülerdi, dismiyelopoet, diseritrope ve %11 atipik lenfosit izlendi. Kemik iliği sitogenetik incelemede MLL gen yeniden düzenlenmesi negatif saptandı. Lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısında proteinin artmış olarak bulundu. Karaciğer fonksiyon testleri, böbrek

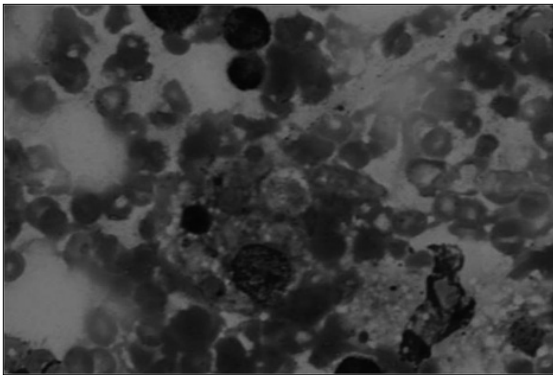
fonksiyon testleri, vitamin B12, ferritin, lipid profili ve fibrinojen normal saptanan, metabolik tetkiklerinde herhangi bir anormalliğe rastlanmayan hastanın mikrobiyolojik tetkiklerinde Mikoplazma Pneumonia IgM pozitif bulundu, diğer viral tarama testleri negatifti. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral talamik, serebellar, beyin sapı, bazal ganglia ve serebral parankimde lezyonlar saptanan olgu akut nekrotizan ensefalopati olarak değerlendirildi. Seftriakson, asiklovir ve yüksek doz IVIG tedavisi başlandı ancak yanıt alınamadı. İzlemede genel durum bozukluğu ve dirençli nöbetleri gelişen hastada daha sonra yüksek ateş, belirgin hepatosplenomegali ve pansitopeni klinik tabloya eklendi. Yinelenen tetkiklerde ferritin, trigliserid yüksekliği ve fibrinojen düşüklüğü saptanan olgunun tekrar yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesinde çok sayıda hemofagositoz gözlemlendi. HLH açısından gönderilen genetik analiz sonucunda homozigot perforin mutasyonu saptanan hastaya HLH 2004 protokolüne göre tedavi başlandı. Mikoplazma enfeksiyonunun da HLH'yi tetiklediği düşünüldü.

Familiyal HLH'nin nadir de olsa ilk başta, diğer klasik klinik bulgular tam gelişmeden ağırlıklı olarak santral sinir sistemi bulguları ile prezente olabileceği unutulmamalıdır. Akriba evliliğinin sık görüldüğü ülkemizde, bu tip açıklanamayan nörolojik yakınmalarla gelen hastaların ayırıcı tanısında HLH'nin mutlaka bulundurulması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: HLH, ensefalopati



Şekil 1. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral talamik, serebellar, beyin sapı, bazal ganglia ve serebral parankimde lezyonlar (oklar)



Şekil 2. Kemik iliği aspirasyonu örneğinde hemofagositoz

Abstract:0471

[P-202]

ESANSİYEL TROMBOSİTOZLU OLGULARIMIZIN RETROSPEKTİF ANALİZİ. Volkan Karakuş¹, İdris İnce¹, Ayşegül Kurtoğlu², Erdal Kurtoğlu¹. ¹*Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya,* ²*Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Biyokimya Kliniği, Antalya*

Giriş: trombositoz (ET), diğer kronik myeloproliferatif hastalıklar (KMH) gibi klonal bir kök hücre hastalığıdır. İzole trombositozla seyredebileceği gibi trombohemorajik komplikasyonlarla da başvurabilirler. Sitogenetik ve morfolojik olarak kuvvetli tanısal bulguları olmayan hastalığın bu nedenle hala Dünya Sağlık Örgütü'nün belirlediği tanı kriterlerinin biri diğer hastalıkların dışlanmasıdır. Biz bu çalışmada esansiyel trombositoz tanı hastalarının tanı sırasındaki bulguları, tedavi planları, tedavi değişiklik nedenleri ve gelişen komplikasyonları retrospektif olarak değerlendirdik.

Gereç Yöntem: Çalışmaya ocak 2006-temmuz 2013 tarihleri arasında kliniğimize başvuran yeni tanı konmuş hastalar dahil edildi. ET tanısı, trombositozu neden olabilecek diğer hastalıklar ekarte edilerek ve hastaların tamamına kemik iliği biyopsisi yapılarak kondu. Hastaların tanı anındaki laboratuvar ve eğer yapılmışsa genetik bulguları değerlendirildi, başlangıç tedavileri, yapılmışsa tedavi değişikliği ve nedeni, takipte gelişen komplikasyonlar değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda 11'i erkek, 24'ü kadın hasta vardı. Ortalama yaşları ise 58,7 yıl idi. Hastaların tanı anındaki laboratuvar değerleri ve fizik bulguları tablo 1'de verildi. Hasatalardan yakın zamanda gastrointestinal sistem kanaması gelişen bir hasta hariç hepsine aspirin başlandı. Takipte 14 hasta da tedavi değişikliğine ihtiyaç duyuldu. Bu hastaların ortalama aldıkları tedavi süreleri 16,5 aydı. Tedavi kesilme nedenleri ise 10 hastada lökopeni, 2 hastada trombositopeni ve 2 hastada da ilaca yanıtızlık olarak saptandı. 2. Basamak tedavi olarak Anagralid alan 2 hastada tedavinin ilk ayı içinde bulantı kusma gelişmesi üzerine tedavisi kesildi.

Tartışma: ET, genellikle erişkin çağında, kadınlarda görülen ve ortalama tanı yaşı 50-60 olan bir hastalıktır. Bizim çalışmamızda da literatürle paralel olarak ortalama yaş 58,7 olup, kadınlarda hastalığın daha fazla oranda olduğu görüldü. Mevcut çalışmalara bakıldığında ET'lu hastaların %40 splenomegali görülürken, çalışmamızda ise hastaların %77,1'inde splenomegali izlendi. Bu durum fizik muayenede saptanamayan vakaların ultrasound ile görüntülenmesinin etkili olduğu düşünüldü. Kemik iliği biyopsisinde de megakaryositer seri hiperplazisi dikkati çekmektedir. Bizim çalışmamızda da literatürle paralel olarak ortalama trombosit seviyesi 1018657/mm³ bulunmuş, ET'lu hastalarda JAK 2 gen mutasyonu pozitifliği önemli bir yere sahiptir ve tanı için bir kriter olarak kullanılmaktadır. Bizim çalışmamızda da ET'lu hastalarda %55,5 oranında JAK 2 gen mutasyonu pozitifliği tespit edilmiş olup, yapılan çalışmalarla benzer oranda bir pozitiflik görülmüştür.

Sonuç olarak ET vakalarında tanı anında görülen trombositoz, splenomegali ve kemik iliği bulguları değerlendirilerek; kanama ve tromboz sıklığının arttığı, ancak yakın takip ile komplikasyonların kolaylıkla kontrol altına alınabileceği tedavi seçenekleri olan bir hastalıktır.

Anahtar kelimeler: Esansiyel Trombositoz

Tablo 1. Esansiyel trombositozlu olguların klinik ve laboratuvar bulguları.

Yaş Ortalaması (yıl)		58,7	
Cins	Erkek (n)	11	%31,4
	Kadın (n)	24	%68,6
Laboratuvar	Hemoglobin (mg/dl)	12,9	
	Lökosit (/mm ³)	11211	
	Trombosit (/mm ³)	1018657	
Splenomegali	Olan	27	%77,1
	Olmayan	8	%22,8
JAK-2 mutasyonu (n=18)	Pozitif	10	%55,5
	Negatif	8	%44,5
Komplikasyon (n=35)	Kanama	4	%11,4
	Tromboz	1	%2,8
1. Basamak Tedavi (n=35)	Aspirin	34	%97,1
	Hidroksiüre	31	%88,5
	Anagralid	3	%8,5
2. Basamak Tedavi (n=14)	Aspirin	14	%100
	Anagralid	13	%92,8
3. Basamak Tedavi (n=2)	Aspirin	2	%100
	Anagralid	2	%100
1. Basamak Tedavinin Kullanım Süresi (ay)	40,1		
2. Basamak Tedavinin Kullanım Süresi (ay)	23,5		
Toplam Takip Süresi (ay)	38,9		
Son durum (n=35)	İlaçla izlem	25	%71,5
	Takipten çıkan	9	%25,7
	Ölüm	1	%2,8

Abstract:0391

[P-203]

17P DELESYONU OLAN ESANSİYEL TROMBOSİTEMİ HASTASINDA HİDROKSİÜRE TEDAVİSİ LÖSEMİK DÖNÜŞÜMÜ HIZLANDIRIYOR MU?. Neslihan Andıç¹, Beyhan Durak Aras², Hava Üsküdar Teke¹, Deniz Gören Şahin¹, Mustafa Karagülle¹, Eren Gündüz¹, Olga Meltem Akay¹. ¹Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, ²Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir

Giriş: Hidroksiüre DNA sentezini inhibe eden myelolüpresif bir ajandır. Günümüzde Türkiye’de esansiyel trombositemi (ET) ’de ilk basamakta onaylı tek ilaçtır. Özellikle iskemik olay yaşamış hastalarda diğer ajanlardan daha etkili olduğuna dair yayınlar mevcuttur. Ancak lökomojenik etkisi ile ilgili endişeler de devam etmektedir. Kullanım süresi, genetik özellikler bu dönüşümü hızlandırıyor olabilir. Burada hidroksiüre tedavisi altında iken TP53 mutasyonu gelişen ve ardından akut myeloid lösemiye dönüşen bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 74 yaşında erkek hasta, 2011 yılı ocak ayında esansiyel trombositemi tanısı almıştır. Tanıda hgb16,4gr/dl, lökosit 20 900/µl, trombosit 762x10³ /µl’dir. Tromboz öyküsü olmayan hastaya yaşı nedeniyle hidroksiüre tedavisi başlandı. Tanıdaki kemik iliğinin klasik sitogenetik ve FISH incelemesinde trizomi8 saptanmıştı. JAK-2 mutasyonu negatifti. Tanıdan iki yıl sonra hastada anemi gelişmesi ve periferik kan yaymasında displazik erken myeloid ve eritroid hücreler görülmesi üzerine kemik iliği örneği tekrarlandı. Burada fibrozis saptanmadı. %5 blastik hücre izlendi. Genetik incelemede trizomi8’e ek olarak TP53 probu ile 17p delesyonu saptandı. Trombositozu nedeniyle hidroksiüre devam edildi. 17p delesyonu saptandıktan 5 ay sonra hastanın periferik kan yaymasında blastik hücreler %30 üzerine çıktı ve hasta akut myeloid lösemi teşhisini aldı. Hidroksiüre kesilerek 5 azasitidin tedavisi başlandı. Hasta halen bu tedavinin 3. kürünü almaktadır.

Tartışma: Myeloproliferatif hastalıkta tanı esnasında klonal kromozom anormallliği saptanma oranı%10’dur. Trizomi 8 sık gözlenen anomalilerdendir. 17. Kromozomun kısa kolu lökomogenezde önemli rol oynayan genlerin bulunduğu bir bölgedir. Tek başına hidroksiüre tedavisi

almakta iken lösemiye dönüşüm gösteren ET hastalarında 17p delesyonu sıklığının artmış olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur. Bu yayınlarda hastaların çoğunun 17p sendromu kriterlerine uyduğu bildirilmektedir. Literatürde, disgranülopoez, pseudo Pelger Huet anomalisi ve TP53 mutasyonu birlikteliği bazı yazarlar tarafından daha önce “17p sendromu” olarak tanımlanmıştır. Hirose ve ark. ve Thoenissen ve ark. hastamızda tanıdan beri var olan trizomi 8’in ET de lösemik dönüşüm ile ilişkili olabileceğini gösteren vaka raporları yayınlamışlardır. ET’de 10 yıllık lösemik dönüşüm riski %1 olarak bildirilmektedir. Hastamızda bu dönüşüm çok daha kısa bir sürede olmuştur. Hastamız tanıdaki lökositozu, trizomi 8 mutasyonu, 17p sendromu bulguları nedeniyle lösemik dönüşüm göstereceği tahmin edilebilir bir olgudur. Bu tip olgularda DNA tamirini inhibe eden hidroksiüre gibi ajanların kullanımının süreci hızlandırdığı görüşündeyiz. Bu tür olguların bildirimine gelecekte ilk sıra tedavi önerilerinde değişikliğe yol açabilir.

Anahtar kelimeler: 17p delesyonu, hidroksiüre, esansiyel trombositemi

Abstract:0434

[P-204]

FIP1L1-PDGFRα FÜZYON GENİ POZİTİF SAPTANAN İMATİNİB TEDAVİSİNE İYİ YANIT VEREN PRİMER KLONAL HİPEREZOİNOFİLİ OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Yakup Düzköprü², Erdal Bodakçı², Mehmet Güven², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Sekonder eozinofili sınıfına girmeyen ve sıklıkla hipereozinofilik sendrom (HES) olarak isimlendirilen primer eozinofililer, moleküler patogenezlerin daha iyi anlaşılması ile klonal eozinofili ve idiyopatik eozinofili sınıflarına ayrılarak tetkik edilmektedir. Primer eozinofilinin tanısal yaklaşımında FIP1L1-PDGRFA füzyon genin araştırılması ilk basamak test olmalıdır. Bu olguların tirozin kinaz aktivitesine yol açan ve 4q12’ de interstisyel delesyon sonucu oluşan FIP1L1-PDGRFA füzyon genini taşıyıp, yüksek serum triptaz düzeyleri, doku fibrozisi, kötü prognoz ve imatinibe yanıtla karakterize kronik myeloproliferatif hastalık özelliklerini gösterebilir. Tirozin kinazları inhibe eden imatinib mesilat kullanımıyla klinik ve hematolojik iyi yanıt verdikleri bildirilmiştir.

Yöntem: Otuzaltı yaşında erkek hasta 2 yıl önce başlayan giderek artan halsizlik, bitkinlik, öksürük ve nefes darlığı yakınmalarıyla tetkik edilmiş. Laboratuvar incelemelerinde, tam kan sayımında beyaz küre 36900/mm³, eozinofil 24000/mm³, Hb 12 gr/dl, Hct %37, trombosit 215000/mm³. Periferik kan yaymasında %65 eozinofil, %25 nötrofil, %7 lenfosit, %1 bazofil, %2 monosit, trombositler yeterli sayıda saptanmış. t(9;22) ve JAK 2 V617F mutasyonları negatif saptanmış. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde eozinofilik seride belirgin artış (%60) eşliğinde megakaryositlerde artış ve (+1) retikülün lif artışı tespit edilmiş. Batın ultrasonografisinde 170 mm boyutunda hepatomegali ve 140 mm splenomegali saptanmış. Toraks HRCT’de yaygın retikülonodüler patern değişikliği ve yer yer buzlu cam dansiteleri tespit edilmiş. Ekokardiyografide sağ kalp boşluklarında hafif genişleme pulmoner arter basıncı 25 mmHg, hafif triküspid yetmezliği, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %65 olarak belirlenmiş. Hastaya sekonder hipereozinofili tanıları

dışlandıktan sonra hipereozinofilik sendrom (HES) tanısı konularak metilprednizolon ve hidrokortiye tedavileri verilmiş.Hidrokortiye ve prednizolon tedavilerin kısmen fayda görmüş.Fakat her iki ilacı kesince beyaz küresi 45000/mm³(eozinofil 35000/mm³)'e yükselmiş.Primer (klonal) hipereozinofili açısından kemik iliğinden FIP1L1-PDGRFA füzyon geni (+) tespit edilerek imatinib mesilat tedavisi başlandı.1 ay sonra tam hematolojik yanıt sağlanan hastanın klinik olarak bütün şikayetleri geriledi. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Sekonder hipereozinofili nedenlerini ekarte ettikten sonra HES tanısı koyarken primer(klonal) hipereozinofiliyi açısından FIP1L1-PDGRFA füzyon genin araştırılması ilk basamak test olmalıdır. FIP1L1-PDGRFA füzyon geni pozitif tespit edilen hastaların en kısa zamanda imatinib mesilatla tedaviye başlanması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: FIP1L1-PDGRFA, hipereozinofili, imatinib

Abstract:0532

[P-205]

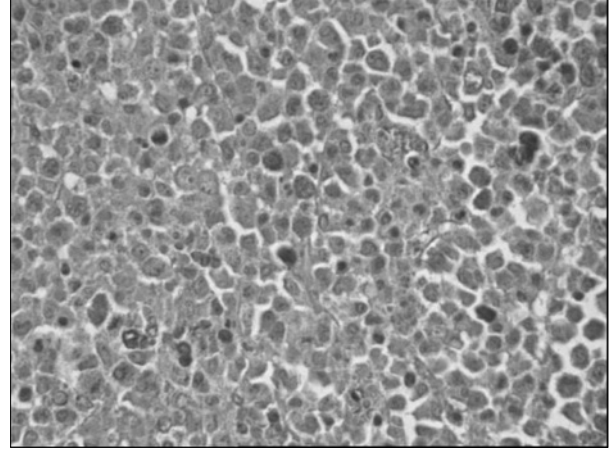
ÇOK ENDER BİR OLGU: İMATİNİB TEDAVİSİNE YANITLI KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTADA "SMOLDERİNG" MULTIPL MİYELOM GELİŞİMİ. Ozan Salim¹, Alparslan Merdin¹, Mustafa Karaca¹, Orhan Kemal Yücel¹, Bahar Akkaya², Levent Üdar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML), miyeloid öncül hücrelerin kontrolsüz proliferasyonu ile seyreden, Philadelphia (Ph) kromozomu ile karakterize klonal bir kök hücre hastalığıdır. Multipl miyelom(MM) ise klonal plazma hücrelerinin malign proliferasyonudur. Plazma Hücre Hastalıkları (MM, MGUS, POEMS, Amiloidoz, Plazma hücreli lösemi) ve Kronik Myeloproliferatif Hastalıkların (KML, Polistemia vera, Esansiyel trombositoz, Primer myelofibrozu) birlikteliği son derece enderdir. Bunlar içerisinde en fazla KML ve MM birlikteliği bildirilmiştir. Kronik Faz KML tanılı imatinib tedavisininin 41. ayında Smoldering MM saptanan bir olguyu bildiriyoruz.

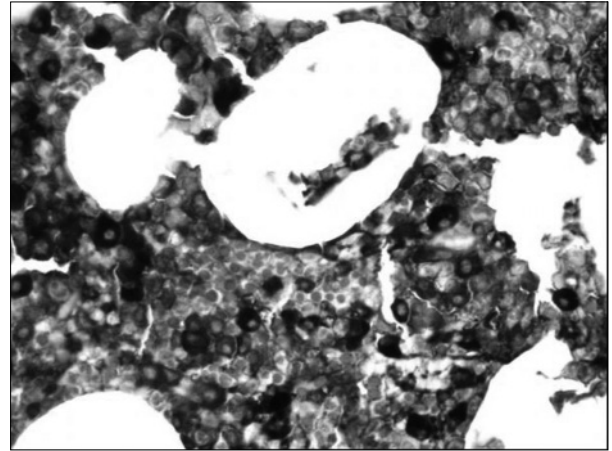
Olgu: 2009 yılında 51 yaşında kadın hasta hepatosplenomegali ve lökositoz (168.000/mm³) nedeni ile yönlendirildiği merkezimizde Ph kromozomu pozitif kronik faz KML tanısı aldı. Özgeçmişinde bir yıl önce HCV enfeksiyonu nedeniyle IFN ve Ribavirin tedavisi uygulandığı ve ilaçsız takip edildiği belirlendi. Birinci basamak tedavi olarak imatinib 400 mg/gün başlandı. Tedavinin birinci yılında tam sitogenetik ve moleküler yanıt elde edildi. Tedavinin 4. yılında periferik kanda bcr/abl PCR yöntemi ile pozitif saptanması üzerine yapılan kemik iliği örneklerinde tam sitogenetik ve moleküler yanıtın korunduğu görüldü. Ancak kemik iliği aspirasyonunda KML tanısı sırasında olmayan plazma hücresi artışı ve kemik iliği biyopsisinde lambda pozitif, kappa negatif %20 plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Serum İFE'de IgG lambda monoklonal bant ve serumda IgG: 2490 mg/dl(artmış), IgA:218 mg/dl(normal), IgM:121 mg/dl(normal), s.lambda / s.kappa: 8.4 (artmış), Beta-2 mikroglobulin: 2.45 mg/dl(normal) saptandı. Myelom ilişkili organ hasarı bulunmayan asemptomatik hasta Smoldering MM (Durie Salmon: IA, ISS: I) tanısı aldı. Halen ELN kriterlerine göre hematolojik, sitogenetik ve moleküler yönden tam remisyonunda kronik faz KML tanısı ile imatinib tedavisi kullanılmaktadır. Ayrıca Smoldering MM tanısı ile de tanıdan itibaren 7.ayında asemptomatik ilaçsız takip edilmektedir.

Tartışma: KML ve MM birlikteliği, bugüne dek bildiğimiz kadaryla 14 olguda bildirilmiştir. Bunlar içerisinde KML ve MM birlikteliği eşzamanlı (7 olgu), MM takip sürecinde KML gelişimi (2 olgu) ve KML takip sürecinde MM gelişimi (5 olgu) olarak belirtilmiştir. Bu birlikteliğin rastlantısal, klonal veya tirozin kinaz inhibitörleri ile ilişkili olup olmadığı bilinmemektedir.

Anahtar kelimeler: kml, mm



Şekil 1. Kemik iliği patolojisi (KML, 2009)
HE



Şekil 2. Kemik iliği patolojisi (SMM, 2012)
Iambda

Abstract:0172

[P-206]

İNDOLENT SİSTEMİK MASTOSİTOZ'LU NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU SUNUMU. Senar Ebinç¹, Davut Demirkıran³, Adnan Türkel¹, İsmail Acar¹, Ramazan Esen², Cengiz Demir². ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van, ³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Van

Sistemik mastositoz(SM), deri, kemik iliği, karaciğer, dalak ve lenf düğümü gibi dokularda mast hücre artışı ile kendisini gösteren bir hastalıktır. Klonal bir kemik iliği hastalığı olduğunun açıkça gösterilmesi ile artık

miyeloproliferatif hastalıklar gurubunda yer almaktadır. Mastositozlar, kendiliğinden iyileşebilen benign formlardan, nadir görülen mast hücreli lösemiye kadar bir grup hastalığı kapsar. Klinik görünüm, belirtiler ve prognoz yönünden oldukça farklı özellikler gösterirler.

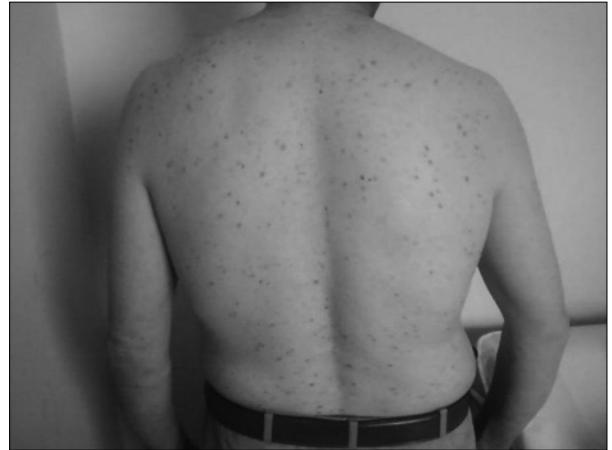
Kliniğimize kaşıntı ve cilt döküntüsü nedeni ile başvuran 25 yaşında erkek hastanın yapılan muayenesinde boyun, gövde ve ekstremitelerde 3-10 mm boyutunda deriden kabarık, pembe kahve rengi yaygın makülo papüller lezyonlar izlendi(Resim-1,2). Yapılan tetkiklerinde Hg 15,6gr/dl, MCV 89 fl, Nötrofil 3,7x103/ml, Lenfosit 1,9x103/ml, WBC 6,1x103/ml, Trombosit 276x103/ml, ALT 11U/L, AST 21U/L, LDH 388 U/L, Albümin 4,5 g/dl, Globulin 2,7 g/dl, IGG 14g/l, IGM 0,4g/l, IGA 2g/l, total IGE:16,4 IU/ml, triptaz 16,1pg/l olarak izlendi. Hastanın yapılmış olan periferik kan yaymasında atipik hücre ve blast izlenmedi. Tomografilerinde organomegali, lenfadenomegali izlenmedi. Yapılan kemik iliği biyopsisinde kemik iliği normoselüler olup tüm hücre serilerinde kesintisiz maturasyon izlendi. CD 20+ %2, CD3+ %5, C-kit %5 civarında pozitif mast cell triptaz(+) hücre sayısı %5 civarında C-kit ile uyumlu dağılım gösterecek şekilde izlendi. Mast hücrelerinden oluşan, CD117 ve Toluidin blue ile pozitif boyanma gösteren nodüler bir odak izlendi. Cilt biyopsisinde sepetsi hiperkeratoz, hafif spongiöz, bazal tabakada melanin artışı, vakuoler dejenerasyon dermiste kapiller proliferasyon, yer yer damarlarda genişleme ve ödem izlendi. Hasta diffüz deri tutumuyla beraber indolent sistemik mastositoz(ISM) olarak kabul edildi. Kliniğimizde düzenli aralıklarla takibi yapılmaktadır.

Mastositozlu olgularda en çok tutulan organ deridir. Hastamızda yaygın deri tutulumu mevcut idi. KIT proteinin kinaz bölgesinde yer alan "fonksiyon kazandıran" aktive edici mutasyonlar, mast hücrelerinin ve bunların progenitörlerinin aşırı gelişimine yol açarlar. Sistemik mastositozun tedavisi genellikle palyatifdir. ISM'lu hastalar normal bir yaşam beklentisine sahiptir. Organ disfonksiyonu olan agresif SM'lu hastalarda Interferon- α (\pm kortikosteroidler), dermatolojik hematolojik, gastrointestinal, iskelet sistemi yakınmalarını kontrol altına alabilir. Mast hücre kitlesinin hızlı bir şekilde azaltılması gereken durumlarda kladribin geniş terapötik aktiviteye sahiptir. Temel yan etkisi myelosüpresyondur. İmatinib duyarlı kit mutasyon varlığında veya KITD816-mutasyona uğramamış hastalarda İmatinib terapötik bir rol oynar. Vakamızda iskelet ve gastrointestinal sistem tutulumu yoktu, cilt tutulumuna bağlı kaşıntı semptomları vardı. Organ disfonksiyonu ve hematolojik tutulum olmaması nedeni ile semptomatik tedavi ile takip edilmekte. Takipleri süresince anti histaminik ilaçlarla kaşıntı şikayetleri kontrol altına alındı.

Anahtar kelimeler: Sistemik Mastositoz, İndolent Sistemik Mastositoz, Miyeloproliferatif Hastalıklar



Şekil 1. Gövdede yaygın 4-10mmlik kahve renkli makülopapüller lezyonlar



Şekil 2. Gövdede yaygın 4-10mmlik kahve renkli makülopapüller lezyonlar

Abstract:0588

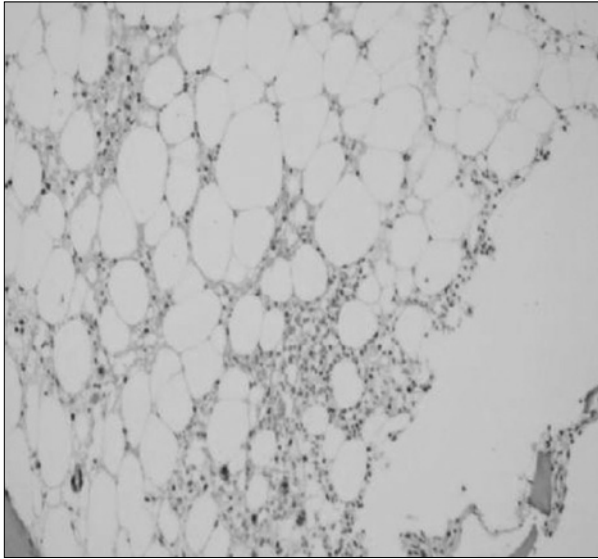
[P-207]

KML VAKASINDA NİLOTİNİB KULLANIMI SONRASI MİYELOFİBROZİS GELİŞİMİ. VAKA TAKDİMİ. Selda Kahraman¹, Özlem Erdal Özdemir², Firuzan Kaçar Döğer². ¹Aydın Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı, Aydın

Kronik miyelositer lösemi,kronik miyeloproliferatif hastalıklar içerisinde sınıflandırılan, miyeloid hücrelerin aşırı proliferasyonu ile karakterize, malign klonal bir hastalıktır. Tedavide ilk seçenek olarak İmatinib 400 mg-gün kullanılır. İmatinib intoleran veya dirençli olgularda tedavinin Nilotinib veya Dasatinib olarak değiştirilmesi önerilir.Burada İmatinib dirençli olan ve nilotinib kullanımını sırasında sitopeniler ve kemik iliğinde grade 2-3 fibrozis gelişen bir KML vakası sunulacaktır. 47 yaşında bayan hasta;dış merkezde KML tanısı alan hasta bir yıldır imatinib 400 mg-gün kullanıyor. Rutin kontrole gelen hastanın yapılan tetkiklerinde lökosit.36,55.103 nötrofil. %72,hb. 14,5 g/dl,htc. 45,5, trombosit.1451000, LDH. 459 U/L idi. Hastanın bakılan periferik yaymasında eritrositler; normokrom normositer,trombositler;bol geniş kümeli, granülositler artmış, sola kayma, miyelosit ve promiyelositler periferde çıkmıştı. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda M/E oranı 6.5 olan hiperselüler %20 promiyelosit, %5 miyeloblast, %8 eozinofil içeren

aspirasyon örneği saptandı. Sitogenetiğinde Ph kromozumu 10 metafazda 3 metafaz pozitif ve bcr-abl. (1.211) idi. İmatinib tedavisi altında 12. ayda sitogenetik ve moleküler yanıt olmayan hastaya Nilotinib 800 mg-gün başlandı. Tedavinin birinci ayında hastada tam hematolojik yanıt elde edildi.(lökosit.9.103, nötrofil. %70, hb. 12,5 g/d, htc. 37,6 trombosit.440.000) Tedaviye devam eden hasta üçüncü ayda 39 C ateşle acil servise başvurdu. Yapılan hemogramında lökosit.1.34.103, nötrofil. %6, hb. 8,3 g/dl, htc. 23,4, trombosit.26000 olan hastanın tedavisi kesildi. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda hiposellüler ilik, yeterli partikül içermiyordu. Kemik iliği biyopsisi, hiposellüler, sellülaritesi %5 olarak değerlendirilen, fibrozis içermeyen ilik olarak değerlendirildi.(Şekil 1) Sitogenetikde yetersiz metafaz izlenirken moleküler bcr-abl. 0,03635 saptandı. Sitopenisi takipte düzelen hastaya Nilotinib 200 mg-gün ile başlandı ve ilacın yemek ile olan ilişkisi konusunda hasta tekrar uyarıldı ve Nilotinib dozu 800 mg-güne kadar çıkıldı. Kullanımın altıncı ayında hastanın lökosit.6.44.103, nötrofil. %52, h b. 14,5 g/dl, htc. %46,trombosit.322000 olan hastanın periferik kan moleküler bcr-abl. 0,0207 idi. Dokuzuncu ay takibinde hastanın tekrar sitopenisi gelişti. Yapılan batın usg de tanı anında 16 cm olan dalak 13.5 cm ye gerilemişti. Kemik iliği aspirasyonunda yeterli partikül izlenmezken kemik iliği biyopsisinde hiposellüler ilik ve önceki biyopsisinde olmayan grade 2-3 fibrozis ve sellülarite %5 olarak izlendi.(Şekil 2-3) Bakılan JAK2V617F mutasyonu negatif, bcr-abl 0,280 saptandı. Takipte ilaçsız izlemde hastanın ikinci ayında sitopenileri geriledi ve tedavisi Dasatinib ile değiştirildi. Dasatinib 50 mg ile başlandı ve 100 mg'a kadar çıkıldı. Takibinin ikinci ayında hasta tam hematolojik yanıtta tedavisi devam etmektedir. (Lökosit 5600, Hb.12,5, hct.37, nötrofil. %78, trombosit 180000)

Anahtar kelimeler: Kml-sitopeni-fibrozis



Şekil 1

Abstract:0220

[P-208]

INTERFERON TEDAVİSİ VERİLEN SİSTEMİK MASTOSİTOZ OLGUSU. Öykü Arslan, Gülşüm Akgün Çağhyan, Oktay Bilgir. İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Sistemik mastositoz bir veya daha fazla deri dışındaki organda anormal mast hücrelerinin klonal proliferasyonu ile ortaya çıkan ve nadir görülen bir hastalıktır. Tanıda kemik iliğinde morfolojik olarak anormal mast hücrelerinden oluşan toplulukların görülmesi, serum triptaz düzeyinde artış, CD25 ve/veya CD2'nin mast hücreleri tarafından anormal şekilde ifade edilmeleri ve KITD816V mutasyonunun varlığı önemlidir. Agresif mastositozlu hastalarda interferon ve kortikosteroidler belirtileri kontrol altına alabilirler.

Olgu: 72 yaşında kadın hasta 5 aydır halsizlik, nefes darlığı, son 6 ayda yaklaşık 15 kg kilo kaybı yakınmaları ile başvurduğu hematoloji polikliniğimizde bakılan hemogramında WBC:30400, PLT:140000, hgb:7.5, MCV:97 tespit edildi. Biyokimyasal parametrelerden ALT:55, AST:45, ALP:602, GGT:181, LDH:219, Total bilirubin:2.02 saptandı.Yapılan batın ultrasonu dalak 167 mm (splenomegali), karaciğer 185 mm (hepatomegali) şeklinde raporlandı.JAK-2 ve bcr-abl negatif bulundu. Yapılan kemik iliği aspirasyonu dry-tap olduğundan değerlendirilemedi. Kemik iliği biyopsisi, biyopsi kesitlerinde hematopoietik hücre dağılımı bozulmuştur, eozinofillerin yoğun olarak izlendiği intertrabeküler alanlarda çok sayıda (>%10) CD117 pozitif mast hücresi izlenmiştir,retiküler lif derecesi3tür, şeklinde raporlandı. Mastositöz ayırıcı tanısı açısından gönderilen serum triptaz düzeyi 138 mcg/L (>20) bulundu. Belirgin organomegali ve organ disfonksiyonu olduğundan agrasif sistemik mastositöz olarak değerlendirilen hastaya haftada 3 gün olacak şekilde 3 milyon ünite subkutan interferon alfa ve 60 mg metilprednizolon başlandı. Tedavi sonrası yaklaşık 3 ay içinde şikayetleri gerileyen hastanın takip sonrası metilprednizolonu azaltılarak kesilmiştir interferon tedavisine halen devam edilmektedir.

Sonuç: Kronik myeloproliferatif hastalıkların ayırıcı tanısında sistemik mastositozda akla gelmelidir. Hasta semptomatikse, organ disfonksiyonu varsa tedavi verilmelidir. Interferon ve steroidler tedavi seçenekleri arasındadır. Bu tedavilere yanıtız ve agresif sistemik mastositozlu olgularda kladribine tedavisi denenebilir.

Anahtar kelimeler: sistemik mastositöz, organ tutulumu, interferon

Abstract:0435

[P-209]

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİNİN EKSTRAMEDÜLLER ALL BLASTİK TRANSFORMASYONU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Mehmet Emin Büyükbayram², Ali Üzel², Hüseyin Büyükbayram³, Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Kronik miyeloid lösemi(KML) olgularında ki blastik transformasyon, sıklıkla akut myeloblastik lösemiye ve daha nadiren de prekürsör B hücreli ALL'ye olmaktadır. T hücreli ALL'ye transformasyon ise nadir görülmektedir.Burada kronik faz KML'li

hastada ekstramedüler B hücreli ALL transformasyonu sunulmuştur.

Yöntem: Daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan 47 yaşındaki kadın hastanın, temmuz 2011 tarihinde yapılan rutin tetkiklerinde WBC: 89.000/mm³ saptanması üzerine hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Dicle Üniversitesi tıp fakültesi hematoloji kliniğinde tetkik edilen hastanın kemik iliği aspirasyonundan yapılan sitogenetik incelemede, 20 metafaz alanının tamamında Ph kromozomu saptanması üzerine, kronik faz KML tanısı ile imatinib 400 mg/gün tedavisi başlanmıştır. İmatinib tedavisini 1 ay kullanmış ve daha sonra ilacı keserek kontrollerine gelmemiş. Kasım 2012 yılında boyunda şişlik, gece terlemesi şikayetleri ile tetkik edilen hastanın tam kan sayımında WBC:122.000/mm³, Hgb:10.2 g/dl,Plt:247.000/mm³. Kemik iliği örneğinden bakılan t(9;22) oranı %0,08 ve sitogenetik incelemede 20 metafaz alanının tamamında Ph + kromozomu saptandı. Kemik iliği aspirasyon ve periferik kan yayama değerlendirmeleri kronik faz KML ile uyumluydu.Boyun görüntülemesinde sağ servikal zincirde 11x9x5.5 cm konglomere lenfadenopati tespit edildi. PET-BT incelemede boyunda, sağ üst paratrekeal, presplenik ve dalak tutulumu saptandı. Servikal bölgeden eksizyonel lenf biyopsisi alınarak İmatinib 400 mg/gün tedavisi başlandı. Boyun eksizyonel biyopsi sonucunda blastik infiltrasyon (LCA,CD 20 ile pozitif boyanma saptandı). Hastaya KML ekstramedüller blastik transformasyon tanısı konularak haftalık vincristin ve steroid tedavileri başlandı. Toplam 4 kez 2 mg vincristin verildi.Daha sonrasında hastaya HyperCVAD+140 mg dasatinib tedavisi başlandı. Hastaya 1 siklus A ve 1 siklus B kemoterapileri verildi. Hastanın 10/10 tam uyumlu 2 kardeşi mevcut.Hastaya allojenik kemik iliği nakli planlandı.

Tartışma: KML'li hastalarda kemik iliği veya çevresel kanda %20 ve üzeri blast saptanması veya ekstramedüller (dalak, lenf nodları, cilt, meninkler, kemik) hastalığın gösterilmesi ile ortaya çıkan dönem blastik evreyi ifade eder. Yaşam süresi ortalama 4 aydır. Blastik evredeki hastaların uygun verici olduğu takdirde en uygun tedavi seçeneği en kısa zamanda allojenik kemik iliği naklidir.

Anahtar kelimeler: ALL, dasatinib, KML

Abstract:0436

[P-210]

ERİŞKİNDE NADİR BİR HASTALIK:LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZİS. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Faruk Kılınç³, Zuhat Uraççı⁴, Abdullah Doğan², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrin Bilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Langerhans hücreli histiyositoz (LCH), kemik iliği kökenli olan histiyositlerin proliferasyonu ile karakterize benign seyirli klonal bir hastalıktır. Patofizyoloji net olmamakla beraber hastalığın temelinde immün sistem disfonksiyonun olduğu düşünülmektedir. Çünkü LHH lezyonlarında makrofaj, lenfosit ve eozinofil gibi immün sistem hücreleri gösterilmiştir Temel histolojisi histiosit, eozinofil, lenfositlerin hakim olduğu granüloematöz lezyondur. Biz bu vakada yetişkin dönemde başlamış yüksek riskli bir LCH olgusunun vinblastin ve prednizon ile tedavisini sunacağız.

Yöntem: Kırkbir yaşında kadın hasta yaklaşık 7 yıl önce başlayan ve giderek artan genital ve perianal bölgede ağrılı, kaşıntılı deri lezyonları nedeniyle dermatoloji kliniğinde tetkik edilmiş. Perianal bölge punch biyopsisi sonucunda immunohistokimyasal olarak langerhans hücreli histiyositozis tanısı konulmuş. 10 gün boyunca tutulu alana radyoterapi uygulanmış.

Halsizlik, yorgunluk, karında şişkinlik, çok su içme ve çok idrara çıkma şikayetleri mevcuttu.

Fizik muayenesinde sağ kulak arkasında eritemli nodüler lezyon, sol ve sağ dış kulak yolu ve kulak arkasında eritemli vezikülopüstüler lezyonlar mevcuttu. Dinlemekle akciğer sesleri azalmış, expirium uzun ve wheezingi mevcut. Karaciğer kod altından 2 cm ele geliyor. Genitoüriner sistem muayenesinde genital ve perianal bölgede ülsere, eritemli, squamli hemorajik papüler lezyonlar tespit edildi. Laboratuvar incelemesinde patolojik olarak TSH:100uIU/ml(0,27-4,2), idrar dansitesi:1001 saptandı. Toraks tomografisinde her iki akciğerde yaygın interlobüler septal kalınlaşmaların eşlik ettiği kaba kistler ve amfizematöz alanlar mevcuttur. Üst batin MR'da karaciğer 161 mm olarak ölçülmüştür. Karaciğer kabsülünde kalınlaşma ve belirginleşme. Karaciğerde arteriyel fazda parankime göre rölatif fazla kontrast tutulumu gösteren hiperdes alanlar(primer hastalığın tutulumu?) tespit edildi. Kemik sintigrafisinde sakroiliak eklemden aktivite artışı saptandı. Üst gis endoskopisinde pangastirit saptandı. Karaciğer, tiroid, mide ve rektumdan alınan biyopsiler sonucu hastalık tutulumu olarak değerlendirildi. Hematopoetik tutulum açısından kemik iliği biyopsisi normal saptandı. Santral diabetes insipidus tanısı konularak desmopressin sprey tedavisi başlandı. Hipotiroidi açısından 100µg/gün levotiroksin tedavisi başlandı. Hasta cilt tutulumu ön planda olan multiorgan tutulumlu Langerhans hücreli histiyositoz (LCH) tanısıyla vinblastin, metilprednizolon tedavileri başlandı. 6. haftada hastanın cilt lezyonları tama yakın geriledi. Tiroid fonksiyon testi normal seviyeye geldi. Genel durumu düzelen hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: LCH en çok 1-3 yaş arasında görülmekle beraber her yaşta görülebilmektedir. Bunun nedeni hastalığın asemptomatik olabilmesi veya lezyonların seboreik dermatitle karıştırılmasıdır. LCH'da standart bir tedavi yaklaşımı bulunmamasına rağmen, yüksek riskli hastalarda LCH derneği sistemik tedaviler önermektedirler.

Anahtar kelimeler: Langerhans histiyositoz, vinblastin, prednizon

Abstract:0475

[P-211]

KRONİK MYELOMONOSİTER LÖSEMİ (KMML)'DE DECİTABİN DENEYİMİ. Demet Çekdemir¹, Zeynep Kahyaoğlu², Hasan Ergenç³, Serdar Olt³, Mutlu Karkucak⁴, Tayfun Temiz³, Ayşenur Uçar³, Aysel Toçoğlu³, Ali Tamer³. ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Sakarya, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Sakarya, ³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ⁴Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Bölümü, Sakarya

Özet; Kronik Myelomonositer Lösemi, Myelodisplastik Sendrom (MDS) / Myeloproliferatif hastalık grubu olarak klasifiye edilen sitopeni, en az 3 aydır mutlak monositöz

varlığı ve displastik değişikliklerle karakterize klasik bir hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Tedavisinde Decitabine kullandığımız KMML olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu: 58 yaşında erkek olgu, halsizlik, yorgunluk ve ishal şikayeti ile hastaneye başvurdu. Fizik muayenesinde splenomegali mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde WBC: 25.900/mm³, Hgb: 12 gr/dl, Hct: %38, Trombosit sayısı: 15.200 mm³, Neu: 17300, Mono: 3600, Glukoz: 76 mg/dl, Üre: 25 mg/dl, Kreatinin: 0.7 mg/dl, ALT: 41 IU/L, AST: 53 IU/L, Na: 140 mmol/L, K: 4.1 mmol/L, CRP: 19 mg/dl, Esh: 13 mm/saat, Ferritin, Vitamin B12 ve Folik asit düzeyleri normaldi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde dismegakaryopoez, disgranülopoez, monositoz ve %12 blast izlendi. KMML tanısı konan hastanın IPSS Skoru 2.5, WPSS skoru 6.6 idi. Kemik iliği sitogenetik analiz ve FISH'de, Trizomi 8 saptandı. Endikasyon dışı Decitabin kullanımı için başvuru yapıldı ve başvurusu kabul edilen hastaya 20 mg/m²/gün dozunda Decitabin başlandı. 4. Kür Decitabin kullanımı sonrası kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı ve %10 civarında blast saptandı ancak Megakaryositler seri saptanmadı. 4. Kür Decitabin kullanımı sonrası bakılan Hemogramında, WBC: 7400 /mm³, Hgb: 12.4 gr/dl, Trombosit: 80000 mm³, Neu: 3500, Mono: 1150 olarak saptandı. Hastanın Decitabin tedavisi 10 küre tamamlanması planlandı. Tedavisinin 8. kürü sonrasında WBC:3300 /mm³, Hgb:11.2 gr/dl, Hct: %34,4, Trombosit 221000 mm³, Neu: 1300, Mono: 100 olarak saptandı.

Sonuç: KMML'de tedaviye görece iyi yanıt alınan Decitabin kullanım deneyimimizi sunmak istedik. Bu olgu nedeni ile elde ettiğimiz sonuç, hematolojik yanıtın Trisomy 8 gibi kötü prognostik kriterin olduğu hastada, decitabine yanıtın geç olduğu ve trombosit sayısının 8 kür sonrasında normale geldiği düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Kronik Myelomonositer Lösemi, KMML, Decitabine

Tablo 1. KMML

	Tedavi Öncesi	1.Kür Sonrası	2.Kür Sonrası	3.Kür Sonrası	4.Kür Sonrası	5.Kür Sonrası	6.Kür Sonrası	7.Kür Sonrası	8.Kür Sonrası
WBC (/mm ³)	25900	30800	12100	16200	7750	5290	1300	1740	3300
Hgb (gr/dl)	12,5	12,7	12,5	13,9	13,3	12,2	8,8	9,45	11,2
Hct (%)	38,2	39,2	38,6	45	43,4	39,4	27	29,9	34,4
Trombosit (/mm ³)	15200	21100	10900	13000	40000	90300	117000	184000	221000
Neu (/mm ³)	17300	21600	6500	11000	3500	1920	400	580	1300
Mono (/mm ³)	3600	3200	1900	1800	1150	1000	0	130	100

Abstract:0117

[P-212]

İDİOPATİK OTOİMMÜN MİYELOFİBROZİS ROMATOİD ARTRİT VE HAŞİMOTO TİROİDİTİ BİRLİKTELİĞİ.

Senar Ebinç¹, İsmail Acar¹, Ramazan Esen², Cengiz Demir², Aysel Sünnetçioğlu³. ¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, ²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Van, ³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Van

Kemik iliği fibrozisi neoplastik veya non-neoplastik hastalıklar sonucu meydana gelebilmektedir. İdiopatik otoimmün miyelofibrozis (İMF); Pozitif otoimmün markerlere eşlik eden değişik derecede sitopeni varlığı, az sayıda gözyaşı hücresi ve lökoeritroblastozisin periferik yaymada izlenmesi ile karakterize bir hastalık olup, steroid tedavisine sitopeni ve splenomegalinin yanıt vermesi ile tariflenen bir hastalıktır. Bu hastalığa SLE, romatoid artrit (RA), ülseratif kolit, primer billiyer siroz ve idyopatik trombositopenik purpura eşlik edebilmektedir. RA toplumun yaklaşık %1'ini etkileyen kronik inflamatuvar bir hastalıktır ve sistemik otoimmün hastalıkların en sık görülenidir. Organa özgü otoimmün hastalıklar'da ise en sık otoimmün tiroid hastalıkları ve bunların arasında da en sık Hashimoto tiroiditi (HT) görülür. RA ve HT beraberliği diğer otoimmün hastalıkların beraberliğinden daha sıktır. Kliniğimize halsizlik, yaygın vücut ağrısı, ateş şikâyeti ile başvuran 65 yaşında bayan hastanın yapılan fizik muayenesinde dalak sol kot altında 4 cm palpable idi. Lenfadenopati tespit edilmedi. Bilateral metakarpofalangial, proksimal interfalangeal eklemlerde ve el bileklerinde hassasiyet ve hareket kısıtlılığı vardı. Yapılan tetkiklerinde Hg 12gr/dl (11-18gr/dl), MCV 77fl (80-100fl), Neutrofil 0,1x10³/ml (2-8x10³/ml), Lenfosit 1,2x10³/ml (1-5x10³/ml), WBC 1,6x10³/ml (4-11x10³/ml), Trombosit 105x10³/ml (150-400x10³/ml), CCP pozitif, Romatoid Faktör (RF) 35 IU/ML (0 - 15 IU/ML), CRP 40 mg/dl, Brucella tüp aglutinasyon negatif, TSH 11 mIU/ML (0,35 - 4,94), Anti Tiroglobulin Antikor 446 IU/ML (0 - 4,11 IU/ML), Anti TPO 153 IU/ML (0 - 5,61 IU/ML), Demir 41 ug/dl (37 - 145 ug/dl), DBK 229ug/dl (112 - 346 ug/dl), Ferritin 148 ng/ml, Total Bilirubin 0,85 Mg/Dl (0 - 1), ANA pozitif, Anti-dsDNA negatif, ENA profili negatif) diğer biyokimyasal parametreler normal olarak değerlendirildi. Periferik kan yaymasında eritrositer seri normokorom normositer yapıda idi, birkaç adet gözyaşı hücreleri izlendi. Beyaz küreler doğal morfoloji ve maturasyonda idi. Pansitopeni etyolojisine sebep olabilecek vitamin eksikliği, geçirilmiş viral enfeksiyon, ilaç veya bitki kullanım öyküsü yoktu. Kemik iliği hiperselüler yağ oranı %30 olarak görüldü. Eritrosit ve granülositer seride morfoloji ve maturasyon doğal olarak izlendi. Megakaryositler sayıca artmış ve displazik yapıda idi.+3 retikülün lif artışı vardı. Neoplastik boyanma paterni ve kollajen fibrozis izlenmedi. Hastaya HT, RA ve İMF tanısı konuldu. Levotiroksin 100mcg/gün, prednizon 2x5mg/gün tedavi başlandı. Hastanın bir ay sonra yapılan tetkiklerinde Hg 13gr/dl, MCV 80fl, Nötrofil 2x10³/ml, Lenfosit 1,5x10³/ml, WBC 4x10³/ml, Trombosit 160x10³/ml olarak görüldü. Dalak boyutunda küçülme izlendi. Sonuç olarak diğer otoimmün hastalık öyküsü olan pansitopeni hastalarında İMF ön tanılar arasında yer almalıdır. HT, RA ve İMF birlikteliği nadir olması edeni ile bu ilginç vakayı sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: İdiopatik Otoimmün Myelofibrozis, Romatoid Artrit, Haşimoto Tiroiditi

Abstract:0338

[P-213]

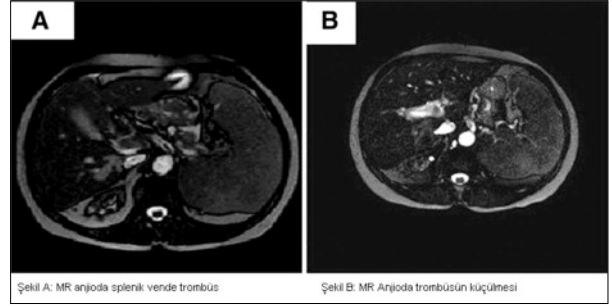
RENAL TRANSPLANTLI OLGUNUN SPLENİK VEN TROMBOZU GELİŞİMİ SONRASI ESANSİYEL TROMBOSİTOZ TANISI ALMASI. Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Öykü Arslan¹, Oktay Bilgir¹, Erhan Tatar², Özgür Öztekin³. ¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Nefroloji Kliniği, İzmir, ³İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Esansiyel trombositoz, bcr - abl negatif kronik myeloproliferatif neoplazmlardan biridir. 60 yaş üstü, daha önceden tromboemboli öyküsü olan, kardiovasküler risk faktörü bulunan, lökosit sayısı >11.000 mm³, trombosit sayısı > 1000000 mm³ ve JAK2 mutasyonu pozitif olan esansiyel trombositozlu olgularda trombotik komplikasyonlar görülebilmektedir. Renal transplantlı ve splenik ven trombozu tanısı sonrası esansiyel trombositoz tespit edilen olgu sunuldu.

Olgu: 59 yaşında bayan hasta karın ağrısı ve sol yan ağrısı nedeniyle acil servise başvurdu. 6 yıldır son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle hastanemiz nefroloji polikliniğinde takip edilen olguya hastanemiz organ nakli kliniği tarafından 2 yıl önce oğlundan renal transplant uygulanmıştı. Karın ağrısı bulunan hastanın fizik muayenede batında orta ve alt kadrantlarda hassasiyet ve 1-2 cm palpabl dalak tespit edildi. Defans ve rebound saptanmadı. Yapılan abdominal usg ve doppler usg de splenomegali 150 mm ve splenik ven trombozu saptandı. Bulgular abdominal MR anjiyo ile konfirme edildi. (Şekil A) Hastanın herhangi bir antikoagulan ajan kullanımı yoktu. Tromboza yönelik olarak hastanın labarotuar testlerinde hemogramda wbc:6400 mm³ hb:13.2 gr/dl plt:630000 mm³ bulundu. Periferik yaymada PNL: %67, lenfosit: %26, monosit: %6 ve eosinofil: %1, trombosit sayısı yaklaşık 600-700 bin civarı saptandı. Hastanın son 2 yıldır hemogramda trombosit sayısının 550000 - 650000 mm³ aralığında olduğu görüldü. Hastanın JAK2V617F mutasyonu, bcr - abl ve trombofil paneli çalışıldı. Yapılan alt ekstremite doppler usg normal bulundu. Reaktif trombositoz nedenleri ekarte edildi. (Enfeksiyon, inflamasyon, solid tümör, kanama, kollagen doku hst vs) Hastaya trombositoz ve tromboz öyküsü nedeniyle kemik iliği aspirasyon ve biyopsi planlandı. Hiperselüler kemik iliği, megakaryositlerde kümelenme ve artış ve retikuler lif derecesi 0 bulundu. JAK2 mutasyon sonucu pozitif, bcr abl ve trombofil testleri negatif bulunan olguya esansiyel trombositoz tanısı koyuldu. Olgu tromboza yönelik olarak başlangıçta enoxiparin, ardından varfarin ile antikoagüle edilmiştir. Tedavi sonrası 3. ayda trombozda gerileme saptanmıştır. (Şekil B) Hasta halen nefroloji ve hematoloji polikliniklerinde takip edilmektedir.

Tartışma: Renal transplantlı ve takiplerinde 2 yıldır trombositozu olduğu halde splenik ven trombozu gelişimi sonrası tanı alan esansiyel trombositoz olgusu sunuldu. Bu nedenle hemogramında trombositoz bulunan hastalarda, trombositozu ayrıklı tanısında esansiyel trombositoz düşünülmalıdır. Esansiyel trombositozu bulunan olguların tromboembolik olaylar açısından riskli olduğu bilinmeli ve bu olgulara antitrombosit tedavi (asetilsalisilik asit) uygulamalıdır.

Anahtar kelimeler: Esansiyel Trombositoz, Tromboz



Şekil A,B: A: MR anjiyoda splenik venedeki trombus Şekil B: MR Anjiyoda trombusün küçülmesi

Abstract:0552

[P-214]

PRİMER MYELOFİBROZİS TEDAVİSİNDE UZUN SÜRELİ LENALİDOMİD KULLANIMI. Güldane Cengiz Seval¹, Hilal Tunçer Yılmaz², Leyla Kahraman², Aysun Çalışkan², Meltem Aylı¹. ¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Lenalidomid'in Primer Myelofibrozis (PMF) tedavisinde henüz kullanım endikasyonu olmamakla birlikte erken erişim programı aracılığı ile ülkemizde halen 20 civarında PMF olgusunda denlenmektedir. Uzun süreli lenalidomid kullanımı ile remisyonunda seyreden PMF olgusunu rapor ettik.

Olgu: 68 yaşında erkek hasta 2008 yılında PMF tanısı konulan hasta sırasıyla; steroid, androjen, İFN ve hidroksiüre tedavileri aldı. Mevcut tüm tedaviler rağmen transfüzyon bağımlı (4 Ü/ay) ve konstitüsyonel semptomlar nedeniyle genel durumu bozukolarak izlenen hastaya Ağustos 2010 tarihinde insani amaçlı erken erişim programı aracılığı ile lenalidomid temin edildi. Her 28 günde bir 21 gün süreyle 10 mg/gün lenalidomid başlanan hasta toplam 30 kür tedavi aldı. 4. kür lenalidomid tedavisinden sonra transfüzyon ihtiyacı azalarak 2 Ü/ay'a düştü ve 9. kürden sonra hiç eritrosit transfüzyonu yapılmadı. En son 09/07/2013'de yapılan tetkiklerinde Hgb/Htc: 11.4/37.2, Lökosit: 14500, Trombosit: 423000 olarak görüldü. Hastanın takibinde PY'de morfolojik değişiklikler veya splenomegali gelişmedi.

Tartışma: Myelofibrozis tanılı hastaları için az tedavi seçeneği bulunmakla beraber etkin tek tedavi seçeneği AHKHN'dir. İmmunmodülatör ajanları içeren yeni tedavi seçenekleri de günümüzde denlenmektedir. Yapılan çalışmalarda hastalarda uzun süreli transfüzyon bağımsız PR sağladığı gözlenen lenalidomid; belirgin anemi ve iyi PS olan seçilmiş MF'li hastalar için umut veren bir tedavi seçeneğidir. Ancak mevcut tedavinin blastik dönüşüm olasılığını ortadan kaldırmadığı, belki ötelelediği üzerinde durulmaktadır. Bizim olgumuzda lenalidomid tedavisinde altında 30. ayı içindedir ve DIPSS skoru tedavi öncesi 4 (intermediate 2) iken şu anda 1'e (düşük) düşmüştür.

Anahtar kelimeler: primer myelofibrozis, lenalidomid

Abstract:0566

[P-215]

CROHN HASTLIĞI VE SAKROİLEİT GELİŞEN ESANSİYEL TROMBOSİTOZLU OLGU SUNUMU. Aydan Akdeniz¹, Mehmet Ali Uçar¹, Anıl Tombak¹, Mustafa İlker Akdeniz², Eyüp Naci Tiftik¹. ¹Mersin Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Mersin, ²Mersin Devlet Hastanesi, Mersin

Giriş: Esansiyel trombositoz (ET), trombosit sayısının 500000/mm³ ün üzerinde seyrettiği myeloproliferatif hastalık grubunun bir üyesidir. Diğer myeloproliferatif hastalıkların aksine belli tanı kriterleri olmayıp, reaktif trombositoz nedenleri dışlanarak tanı konur. Enfeksiyonlar ve inflamatuvar hastalıklar en önemli reaktif trombositoz nedenleridir. Trombosit sayısının yüksek olmasının yanında fonksiyon bozukluğu da olduğundan tromboz riskinin yanında özellikle trombosit sayısı 1 milyonun üzerine çıktığında hemoraji riski de vardır.

Olgu: 47 yaşında erkek hasta 2009 yılında lumbal disk herni operasyonu için yapılan preop tahlillerinde trombosit sayısı 700000-900000/mm³ saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Periferik yayması trombositozla uyumluydu. PCR ile t(9:22) (-) idi. Kemik iliği aspirasyon yaymasında hipersellüler kemik iliği ve megakaryositer seride artış saptandı. Kemik iliği patolojisi hipersellüler kemik iliği olarak raporlandı. Sitogenetiği normaldi. JAK-2 mutasyonu (+) idi. ET tanısı ile Hidroksiüre 2x500 mg ve coraspin 1x100 mg tb başlandı. Takibinde Hidroksiüre kullanımı ile başlayan günde 4-5 kez olan ishali oldu. Gaita kültüründe üreme olmadı. Mevcut ishali nedeniyle Hydrea kesildi ve sırayla roferon ve anagrelid başlandı. Ancak hastanın ishali gerilemedi, ve trombositleri yükseldi. Trombositozu nedeniyle kolonoskopi yapılamadı. Tekrar hidroksiüre 2x1 tb başlandı. Trombosit sayısı 550000e kadar geriledi. Demir eksikliği gelişene endokopi ve kolonoskopi yapıldı. Crohn hastalığı teşhisi konuldu. Bel ağrısı olan ve sedimentasyon yüksekliği görülen hastaya sakroiliak eklem MR çekildi, sakroileitsaptandı. Deltacortil 20 mg tb başlandı. 1 ay sonra kbel ağrısı ve ishali kesilen hastanın deltacortil dozu 15 mg/güne düşüldü. Deltacortilin azaltılarak kesilmesi planlandı. Halen hasta hidroksiüre 3x1 tb kullanıyor. Trombositleri 358000 civarında seyrediyor.

Tartışma: ET trombositler serde artışla giden tanısı ekartasyon ile konan myeloproliferatif bozukluklardandır. Kesin tanı kriterleri olmamasının yanında trombosit sayısının 600000/ mm³ den büyük olması, hastada reaktif trombositoz nedenlerinin olmaması, Ph kromozomunun negatif olması gerekir. Enfeksiyon ve inflamatuvar hastalıklarda, konnektif bağ doku hastalıklarında reaktif trombositoz olabilir. Crohn hastalığı inflamatuvar barsak hastalıklarından birisidir, ve dolayısı ile reaktif trombositoz görülebilir. Bizim vakamızda ishal şikayeti başlamamışken trombositoz saptanmıştı ve JAK- 2 mutasyonu pozitif. İshal şikayeti önceleri Hidroksiürenin yan etkisi olduğu düşünüldü, ancak kolonoskopik patoloji ile Crohn hastalığı olduğu görüldü. Yine de aktif barsak ve eklem problemleri varken hidoksiüre ile bile trombosit sayısı 600000 civarında iken, steroid ile aktif inflamasyon tedavi edildiğinde trombosit sayısının 350000 civarına düşmesi, tabloya reaktif bir trombositozun da eşlik ettiğini düşündürülebilir.

Anahtar kelimeler: Crohn hastalığı, esansiyel trombositoz

Abstract:0565

[P-216]

AKUT BAŞLANGIÇLI BİR KRONİK MYELOPROLİFERATİF HASTALIK, VAKA RAPORU. Mehmet Gündüz, Mehmet Özen, Erden Atilla, Muhit Özcan. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Biz akut başlangıçlı bir kronik myeloproliferatif hastalık (KMPH) olarak esansiyel trombositemi gelişen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 20 yaşında bayan hasta voleybol oynarken sağ sırt alt bölgesinde ağrı, şişlik ve hematom gelişmesi üzerine acil servise başvurdu. Özgeçmişinde demir eksikliği ve akne nedeniyle izotretinoin tedavisi alması dışında bir özellik olmayan hastanın rutin kan tetkiklerinde trombositleri: 4.100x10⁹ ölçüldü. Bunun üzerine trombositoz etyolojisi açısından hematolojiden konsültasyon istendi. Tarafımızca değerlendirilen hasta servisimize esansiyel trombositemi, KMPH, AML M7 ön tanıları ile kabul edildi. Hastanın izotretinoin kullanımı nedeniyle 1 ve 3 ay önce başka merkezlerde yaptırdığı tetkiklerinde trombosit sayılarının normal olduğu gözlemdi. Hastanın böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Koagülasyon parametreleri fibrinojen:4,36 g/L, D-Dimer:511 ng/mL, aPTT:31,6 sn, PT: 13,7 sn, INR:1,23 olarak saptandı. Hastanın trombositlerinin çok yüksek olması ve d-Dimer ile PT yüksekliği olması nedeni ile hastaya acil plazmaferez yapıldı. Hastanın plazmaferez sonrası trombosit değerleri 3000x10⁹ a geriledi. Etiyolojiye yönelik olarak planlanan kemik iliği biyopsisi yapıldı. Hastanın kemik iliği yaymalarının mikroskopik değerlendirilmesi sonucunda AML M7 tanısı dışlandı. Bulgular esansiyel trombositemi lehine tespit edildi. Kemik iliği histopatolojik tanı: %5 kadar morfolojik özellikleri ile megakaryoblast görünümünde blastik hücreler ve her üç seride belirgin dismorfizm bulunduran normasellüler yayma preparatlar, megakaryosit artışı, kronik myeloproliferatif hastalık ile uyumlu bulgular gösteren hafif hipersellüler kemik iliği biyopsi materyali ve hipersellüler yayma preparatlar, esansiyel trombositemi ile uyumlu olabilecek bulgular şeklinde raporlandı. Hepato-biliyer ultrasonunda ise hafif splenomegali ve karaciğer parankim ekojenitesinde hafif artış görüldü. Hasta hidroksiüre 4gr/gün tedavisi altında trombosit sayısı 1900x10⁹ civarında seyretti. Hastanın yaşının genç olması nedeniyle haftada 3 gün İnterferon Alfa 2a (Roferon-a) 3 MIU subkutan başlandı. Tedavi sırası ve sonrasında herhangi bir komplikasyon yaşanmadı. Hastamızın son kan tablosu da lökosit:9,1x10⁹, nötrofil:8,2x10⁹, Hb:11.8 g/dL, trombosit: 210x10⁹ olarak saptandı.

Tartışma: Bu vaka raporunda akut başlangıçlı bir kronik myeloproliferatif hastalık olarak esansiyel trombositemi gelişen bir hastayı sunduk. Bu vakadaki trombosit sayısı literatürdeki en yüksek 2. Trombosit sayısı olup, ayrıca bu hastalığın akut başlaması ilgi çekicidir. Esansiyel trombositeminin akut başlayabileceği unutulmamalı, bu tür hastalarda ayrıca AML M7 de akılda bulundurulmalıdır. Hastanın yaşına göre bu hastalarda interferon tedavisinin etkin ve yeterli bir tedavi olabileceği de akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Esansiyel Trombositemi, Akut Başlangıç

Abstract:0304

[P-217]

ESANSİYEL TROMBOSİTOZ HASTALARIMIZDA TANI ANINDAKİ TROMBOSİT HACİM DEĞİŞKENLERİ. Hacer Berna Afacan Öztürk, Cenk Sunu, Ömer Önder Savaş, Ahmet Kürşat Güneş, Yasin Kalpakçı, Aysun Gönderen, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

Bu çalışmada Esansiyel trombositoz tanısı ile takip ettiğimiz hastalarımızda tanı anında ortalama trombosit hacmi (MPV) ve trombosit dağılım aralığı (PDW) değerlerini belirlemeyi amaçladık.

Esansiyel trombositoz kronik myeloproliferatif bir hastalıktır ve trombositozla karakterizedir. Trombosit boyutunun trombosit aktivitesiyle bağlantılı olduğu bilinmektedir. Yapılan retrospektif ve prospektif çalışmalarda büyük trombositlerin ve yüksek MPV değerinin trombotik olaylar için özellikle de ciddi arteriyel hastalıklar için prediktif değeri olduğu bildirilmiştir. MPV birçok çalışmada trombosit aktivasyonunun göstergesi olarak kullanılmıştır. Son zamanlarda yapılan çalışmalarda PDW'inde trombosit aktivasyon göstergesi olarak kullanılabilirliği ileri sürülmüştür. Trombosit aktivasyonu arttığında MPV ve PDW'nin artması beklenmektedir. MPV genellikle myeloproliferatif hastalıklarda artar. Yapılan çalışmalarda MPV'nin normal aralığı erkeklerde 7,9-13,7fl iken kadınlarda 8-13,2fl arasında değişmekte PDW'nin normal aralığı erkeklerde 9-16,5fl iken kadınlarda 8-13,2fl arasındadır. Normalde ortalama trombosit sayısı 150x10⁹/L ile 350x10⁹/L arasında değişmektedir. Reaktif trombositozda göre esansiyel trombositozda trombosit sayısı >500x10⁹/L olduğunda MPV'nin yüksek olduğu görülmüştür. Esansiyel trombositozda MPV reaktif trombositozda göre yüksektir ve trombosit sayısı ile MPV arasında korelasyon vardır. Bazı çalışmalarda MPV'nin kardiyoasküler hastalıklarda mortalite ile ilişkili olduğu ve serebrovasküler inme olaylarında prognostik faktör olarak kullanılabilirliği ileri sürülmüştür. Yapılan bir çalışmada PDW değerinin >17 olduğunda myeloproliferatif trombositozis ile ilişkili olduğu görülmüştür. Hastada hem PDW değeri hem de trombosit sayısı yüksek ise reaktif trombositozdan ziyade myeloproliferatif trombositozis ağırlıklı düşünmek gerektiği ileri sürülmüştür. Geniş kitlelerle ve uzun süreli yapılan bir çalışmada MPV değerinin >9,5fl olmasının alta yatan cerrahi, travma, immobilizasyon yada kanser gibi bir neden yoksa venöz tromboembolizmle bağlantılı olduğu görülmektedir.

2007 ile 2013 yılları arasında kliniğimizde takip edilen esansiyel trombositoz hastalarının kayıtları geriye dönük olarak incelendi ve MPV ve PDW değerlerine ulaşılabilenler değerlendirildi. 116 takipli esansiyel trombositoz hastasının 77'si kadın 41'i erkekti. Hastaların tanı anındaki MPV, PDW ve trombosit değerlerine bakıldığında kadınlarda ve erkeklerde ortalama MPV her ikisinde de 7,8; ortalama PDW değerleri kadınlarda 16,6 erkeklerde 16,5; trombosit değerlerinin ortalaması kadınlarda 1066065/L, erkeklerde 1071902/L bulunmuştur.

Sonuç olarak literatürlerinde desteklediği gibi MPV, PDW değerlerinin esansiyel trombositozda daha önce bildirilen ortalama değerlerle karşılaştırıldığında; sekonder trombositozda göre belirgin yüksek olduğu bizim hastalarımızda da görülmüştür.

Anahtar kelimeler: Esansiyel trombositoz, MPV, PDW

Abstract:0465

[P-218]

İMATİNİB KULLANIMINA BAĞLI NADİR BİR KOMPLİKASYON: PLEVRAL EFFÜZYON. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Muhammed Recai Akdoğan², Cengizhan Sezgi³, Mehmet Güven², Necip Nas², Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: İmatinib KML tedavisinde kullanılan ve genellikle iyi tolere edilen ve önemli anti lösemik aktivitesi olan bir ilaçtır. İmatinib daha çok bulantı, kusma, ödem ve ciltte raş gibi yan etkileri gözlenmektedir. Biz daha az rastlanılan plevral effüzyon gelişen bir hastayı sunacağız.

Yöntem: Kırkiki yaşında kadın hasta karında şişkinlik, erken doyma, halsizlik ve kilo kaybı şikayeti ile hematoloji polikliniğine başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde beyaz küre sayısının 83.800 /mm³ olması ve batın ultrasonografisinde hepatosplenomegali saptanması üzerine KML ön tanısıyla yatırıldı. Kemik iliğinden konvansiyonel sitogenetik tetkiki yapıldı ve 20 metefazın hepsinde philedelphia kromozomu pozitif tespit edildi. Periferik kandan real time PCR yöntemi ile bakılan t (9;22) pozitif saptanan hasta kronik faz KML tanısıyla imatinib 400 mg/gün tedavisi başlandı. Tedavi sonrası 1. ay kontrolünde tam hematolojik yanıt alınan hastanın nefes darlığı şikayeti olması nedeni ile yapılan tetkiklerde her iki plevral aralıkta 9 cm derinliğinde plevral effüzyon izlendi. Plevral effüzyon etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerde sonrasında imatinibe bağlı geliştiği düşünülerek imatinib tedavisine ara verildi. 2 hafta boyunca tedavi almayan hastanın plevral effüzyonu tamamen geriledi. Hastaya tekrar imatinib 400 mg/gün tedavisi başlandı. Takiplerinde herhangi bir şikayeti olmayan ve effüzyonu tekrarlamayan hastanın takibi devam etmektedir.

Tartışma: Bu vakayı tartışmamızdaki amaç nefes darlığı olan hastalarda imatinibin nadir komplikasyonlarında biri olan plevral effüzyonu düşünmektir.

Anahtar kelimeler: KML, imatinib, plevral effüzyon

Abstract:0105

[P-219]

AKALAZYA'YA EŞLİK EDEN MYELOPROLİFERATİF HASTALIK: BİR OLGU. Memiş Hilmi Atay¹, Feyza Demir². ¹Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, Van, ²Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, Van

52 yaşında bayan hasta 2 yıl önce yutma güçlüğü nedeniyle dış merkezde gastroenteroloji polikliniğine başvurmuş. Yapılan tetkiklerde hastada akalazyaya teshisi konulmuş. O sırada kan yüksekliği denilerek aralıklı 4 ünite flebotomi yapılmış. Hasta daha sonra hematoloji bölümüne kontrole gelmemiş. 23/03/2013 tarihinde hematoloji polikliniğine başvurdu. Anemnezde karın ağrısı dışında aktif bir şikayeti yoktu. Fizik muayenede karaciğer 2-3 cm, dalak kot altı 3-4 cm palpabl idi. Hb:16.1 gr/dl, htc:51.1, mcv: 74, PLT:887.000 mm³, beyaz küre:10.700 mm³, nötrofil:7300 mm³ idi. Periferik yaymada nötrofil %60, lenfosit %30, monosit:%5, eozinofil:%3, bazofil: %2, yer yer dev trombositler mevcuttu. Eritrosit morfolojisi yer yer hipokromikrositer ve göz yaşı hücresi yoktu. Çekilen abdomen USG'de karaciğer 17 cm, dalak 17 cm idi. Jak-2 heterozigot pozitif olarak geldi. Eritropoetin

değeri normalden düşüktü. Kemik iliği biyopside her üç seride (eritrosit, granulositik ve megakaryositik) artış, megakaryositler displastik multilobe idi. Grade 1 fibrozis tespit edildi. Polisitemia Vera (PV) tanısı konularak hydreia 2x1 tab, aspirin 1x100 mg başlandı.

Kronik myeloproliferatif hastalıklarda gastrointestinal semptomlar siktir. Gastrik hassasiyet nedeniyle üst endoskopide yapılan bu hastalarda gastrik ülser ve erozyonlar izlenir. Nedeni kan viskozitesi değişikliğe bağlı olarak gastrik mukozal kan akımının bozulmasıdır. Diğer bir sebepte bazofil artışına bağlı histaminin aşırı salgılanmasıdır. Akalazyza distal ösefagusta peristaltizimin kaybı ve alt sfinkterin relaksasyonu yapamaması sonucu gelişen yutma zorluğudur. Literatürde kronik myeloproliferatif hastalıkla akalazyzanın birlikteliği bildirilmemiştir. Hastamız akalazyza ile ilgili takibini düzenli olarak devam ettirmesine rağmen hematolojik bir malignite olan PV ile ilgili takip yaptırmamıştır. Bazı yayınlarda polisitemi veranın 10 yıldan sonra myelofibroze dönüşüm riski dönüşüm %15.2 olarak bildirilmektedir. Bu nedenle tip hastalarda tanı konulduğu zaman her iki hastalıkla ilgili bilgilendirme ve eğitim verilmelidir.

Anahtar kelimeler: Akalazyza, myeloproliferatif hastalık

Multipl Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Abstract:0431

[P-220]

AKCİĞER PARANKİM TUTULUMU İLE TANI KONULAN MULTIPLE MYELOMA OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Beşir Kaya², Mehmet Emin Büyükbayram², Mehmet Güven², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Multiple miyelom(MM) diferansiyel klonal plazma hücrelerinin neoplastik artışı,osteolitik kemik lezyonları ve monoklonal gamopati ile karakterize hematolojik malignitedir.Büyük ölçüde kemik iliği tutulumu mevcuttur. Ancak bazı olgularda kemik iliği tutulumu yanında ekstramedüller tutulum saptanabilir. Ekstramedüller tutulum lenf nodlarında, ciltte, karaciğer, dalakta ve daha az sıklıkla plevral veya akciğer tutulumu şeklinde olabilir.

Yöntem: Altmış iki yaşında kadın hasta; ateş, öksürük, balgam şikayetleri nedeniyle çekilen akciğer grafisinde sol akciğer orta zonda non homojen dansite artışı saptanması üzerine pnömoni akciğer karsinomu ön tanıları ile göğüs hastalıkları kliniğinde yatırılarak tetkik edilmiş. Toraks tomografisinde;her iki akciğerde peribronkovasküler duvar kalınlaşmalarının eşlik ettiği hava bronkogramları bulunan kollaps konsolidasyon alanları izlenmiş. Akciğer karsinomu ön tanısı ile bronkoskopik biyopsi yapılan hastanın patolojik olarak; immunhistokimyasal boyamalar sonucunda CD 138 (+) ve kappa ile diffüz ve boyanma gösteren plazma hücre infiltrasyonu saptanmış.Hasta multiple miyelom tanısıyla kliniğimize yatırıldı. Kemik iliği aspirasyonunda %85 oranda plazma hücre infiltrasyonu görüldü.Serum immunfiksasyon elektroforezinde Ig G/ kappa ve idrar immunfiksasyon elektroforezinde kappa hafif zinciri izlendi. Serum IgG düzeyi: 7 g/L(0,751-1,56 g/L) bulundu. Konvansiyonel sitogenetik incelemede hipodiploidi saptandı. Ig G/kappa Myelomu olarak Durie Salmon evreleme sistemine göre

Evre 3A ve ISS evreleme sistemine göre Evre 3 kabul edildi.(VAD) Vinkristin, adriablastina ve deksametazon içeren kemoterapi başlandı.2 kür VAD tedavisinden sonra 4 kür Bortezomib, Endoksan ve Dekzametazon tedavileri uygulandı. Tedavi sonrasında stabil hastalık yanıtı elde edilen hastaya olog kemik iliği transplantasyonu planlandı fakat hastanın performans durumu nedeniyle yapılamadı.Hasta tedavi süresince tekrarlayan pnömoni nedeniyle sık sık kliniğimize yatırıldı. Kontrol toraks tomografisinde yüksek mediastinal,sağ ve sol paratakeal, aortopulmoner,subkarinal ve hiler bölgede 1 cm büyüklüğünde lenf bezleri izlenmektedir.Her iki akciğerde hava bronkogramı ve yer yer genişlemiş bronşları içeren konsolidasyon alanları izlenmiş olup eski toraks tomografisine göre minimal progresyon saptandı.Bortezomib tedavisine bağlı ciddi nöropati gelişen ve yanıt alınamayan hastanın tedavisi lenalidomid ve deksametazon olarak düzenlendi. Lenalidomid tedavisinden sonra genel durumu düzelen hastanın takibi devam etmektedir.

Tartışma: Akciğer parankim tutulumu MM'da oldukça nadir olarak görülür. Sık akciğer enfeksiyon geçiren hastalarda pnömoni yanında hastalığın akciğer tutulumunda düşünülmesi gerekmektedir. Nadir görülmesine karşın tedaviye yanıt ve prognozu oldukça kötüdür.

Anahtar kelimeler: Akciğer, miyelom

Abstract:0502

[P-221]

MEME KANSERİ İLE BİRLİKTELİK GÖSTEREN BİR MULTIPLE MYELOMA OLGUSU. Gülşah Akyol, Esra Ermiş Turak, Çiğdem Pala, Mustafa Çetin. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

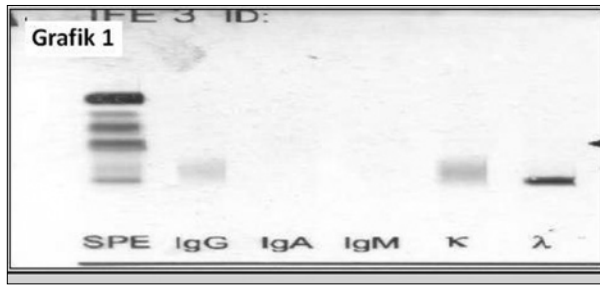
Amaç: Multiple Myelom ve solid tümör birlikteliği nadirdir. Meme kanseri gibi solid organ tümörlerinde kemik metastazları yaygın olarak gözlenirken multiple myeloma ile birlikteliği nadirdir. Ayrıca meme kanserini taklit eden bilateral meme plasmositomu tanısı olan nadir vakalar da mevcuttur. Olgumuzda, eş zamanlı tanı konulan meme kanseri ve multiple myelom olgusunu farklı bir deneyim olması nedeniyle sunduk.

Olgu: 47 yaşında kadın hasta, Aralık 2012 de yan ağrısı ve halsizlik şikayeti ile başvurdu. Yapılan tetkiklerde Hg:7.5 mg/dL, kreatinin 2.2 mg/dL, idrar mikroprotein/kreatinin oranı 18.5 tespit edilmesi üzerine ileri tetkik ve tedavi amaçlı nefroloji servisine yatırıldı. Fizik muaynesi normaldi. İdrar analizinde 3.5 gramın üzerinde protein saptanmış olup, öyküsünde bilinen bir kronik alt hastalığı olmayan hastanın yapılan böbrek biyopsi sonucu myelom böbreği olarak geldi. Hastanın glomerüler filtrasyon değeri 22 ml/dk hesaplandı ve renal replasman tedavisi düzenlendi. Total protein ve albumin değerleri sırayla 7 ve 4 gr/dl ve sedimentasyon 46mm/saat idi. Malignite şüphesi ile çekilen BT'lerinde yaygın litik lezyonlar olması üzerine yapılan kemik iliği biyopsisinde %60 oranında plazma hücre infiltrasyonu izlendi. İmmunelektroforezde serbest lambda bandı mevcuttu ve İg değerleri normal sınırlarda idi (Grafik 1). 2 kür VAD kemoterapisi verildi. Çekilen PET BT'sinde sağ meme üst dış kadranda 14*12 mm boyutunda orta düzeyde FDG tutulumu olan lezyon ve iskelet sisteminde yaygın kemik/kemik iliği metastazları izlendi(Şekil 1-2). Hastanın tümör markırları CEA:1.18ng/mL ve CA 15.3:8.2U/mL, normal değerde idi. Memedeki lezyondan alınan eksizyonel biyopsi sonucu ile evre 2 invazif duktal meme kanseri tanısı konuldu. Modifiye radikal mastektomi operasyonu

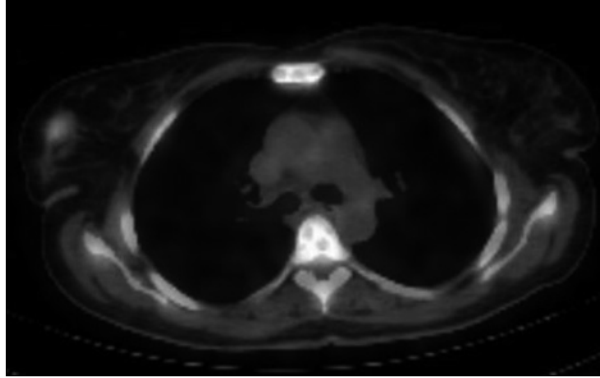
sonrasında 4 kür siklofosfamid (600 mg/m²) ve dokso-rubicin (60 mg/m²) kemoterapi tedavisi verildi. Hastaya tamoksifen tedavisi başlanarak meme kanseri tedavisi tamamlandı. Kemoterapi sonrası tarafımızdan yapılan kemik iliği aspirasyonunda %10 oranında plazma hücresi görüldü. Hastaya bortezomib içeren kemoterapi protokö-lü başlandı. İki kür tedavi sonrasında olog kök hücre nakli için değerlendirilmesi planlandı.

Sonuç: Multiple myelom tedavisinde geliştirilen yeni ilaçlarla ve OKİT ile birlikte bu hastaların yaşam süresi belirgin uzamıştır. Birlikte ikincil bir solid tümör görülmesi durumunda hastanın kısa dönemde görülecek mortalitesini belirleyecek olan solid tümörün progresyonu olacaktır. Bu nedenle multiple myelomalı hastada görülen sıra dışı odaklar myeloma tutulumu olarak değerlendirilmemeli, patolojik inceleme için örnekleme yapılmalıdır.

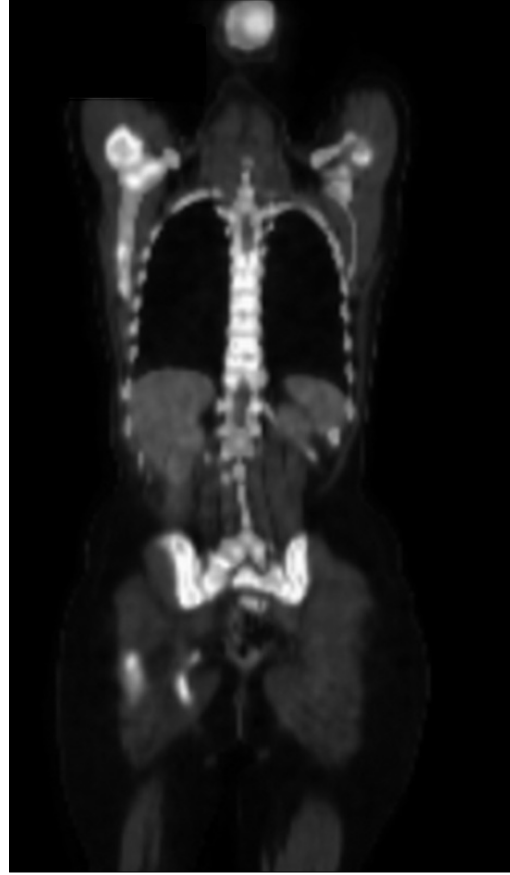
Anahtar kelimeler: Multiple Myeloma, ikincil kanserler



Grafik 1. İmmünelektroforezde serbest lambda bandı ve normal Ig değerleri



Şekil 1. Sağ meme üst dış kadranda 14*12mm boyutundaki lezyon



Şekil 2. İskelet sisteminde yaygın osteolitik kemik/kemik iliği lezyonları

Abstract:0276

[P-222]

DİZ SIVISINDA PLAZMA HÜCRELERİ/MULTİPLE MİYELOMDA DİZDE ARTRİT. Nihan Alkış, İrfan Yavaşoğlu, Gürhan Kadıköylü, Zahit Bolaman. Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

Multiple miyelomda (MM) kemik tutulumu sık olmasına rağmen eklem tutulumu oldukça nadirdir. Diz ekleminde artritis gelişen, yapılan eklem sıvısı aspirasyonunda plazma hücreleri görülen ve tedavi ile artritis bulguları gerileyen MM'lu bayan hasta sunulmaktadır.

Ellidokuz yaşında bayan hasta bel ve diz ağrısı ile başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, sol dizinde artritis bulguları vardı. Yapılan tetkiklerinde kreatinin:4,74 mg/dl, Ca: 14,1 mg/dl, total protein: 8,9 gr/dl, albümin: 2,8 gr/dl, globülin:6,1 gr/dl, hemoglobin düzeyi 9,6 gr/dl, Htc: %30, MCV:88 fl, lökosit sayısı 5990/μl, trombosit sayısı 150000/μl, eritrosit sedimentasyon hızı 102 mm/s idi. Periferik yaymasında plazma hücresi görülmedi. Kemik iliği aspirasyonunda; kemik iliğinin %52'sini matür ve immatür plazma hücreleri oluşturuyordu. Serum protein elektroforezinde gama bandında M piki saptandı. Serum immunglobulin düzeyleri: IgG: 4461 mg/dl, IgA: 35,8 mg/dl ve IgM: 37,7 mg/dl, hafif zincir kappa:501, lambda 23 mg/dl olarak tespit edildi. İdrar kappa/lambda oranı: 5,3 idi. Hastaya Durie-Salmon evreleme sistemine göre evre 3B IgG tipi MM tanısı kondu. Hemodiyaliz ile birlikte VAD kemoterapisine başlandı. Bu arada sol dizden artrosentez

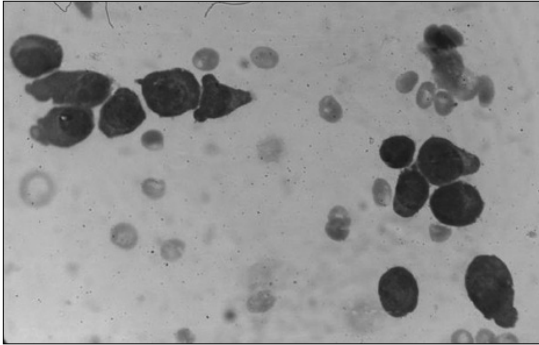
yapıldı (Şekil 1). Ksantokromik görünümlü sıvı elde edildi. Eklem sıvısından gönderilen kültürde bakteri üremesi olmadı, ARB (-) idi. Eklem sıvısının direk yayması Giemsa boyası ile boyanarak incelendiğinde plazma hücreleri görüldü (Şekil 2 ve 3). Hastanın 2. Kez VAD kemoterapisi sonrası artrit tablosu belirgin geriledi.

Literatürde nadiren artiküler tutulumun olduğu plazma hücre diskrazisi (MM ve MGUS) ve Waldenström makroglobulinemisi vakaları bildirilmiştir. MM'da eklem tutulumu oligoartiküler ya da romatoid artrit benzeri poliartiküler olabilir. Jukstaartiküler plasmasitik lezyonun sinoviyayı ya da sinoviyal sıvıyı infiltrate etmesi ile tümoral artrit gelişmektedir. Tümöral infiltrasyonla artrit gelişimi diğer hematolojik malignitelere de görülebilmekle birlikte miyelomda bu durum oldukça nadirdir. MM'lu hastalarda artralji ve artrit geliştiğinde hastalık tutulumu da olabileceği düşünülmelidir.

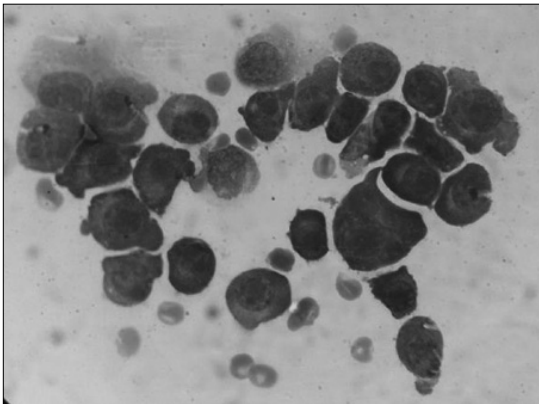
Anahtar kelimeler: multiple miyelom, artrit



Şekil 1. Sol dizde şişlik



Şekil 2. x100 mikroskobik büyütmede eklem sıvısında plazma hücrelerinin görünümü



Şekil 3. x100 mikroskobik büyütmede eklem sıvısında plazma hücrelerinin görünümü

Abstract:0145

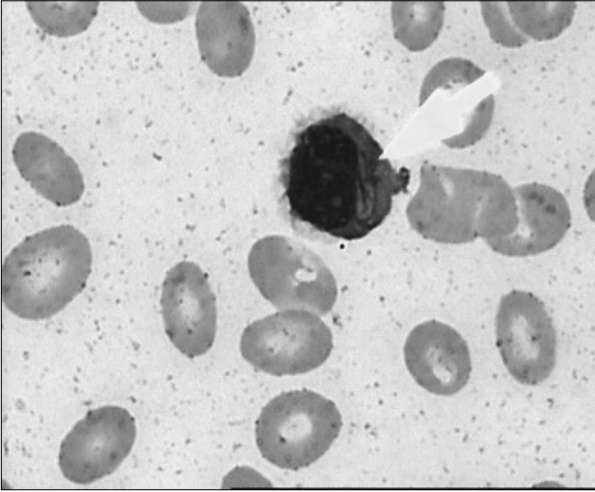
[P-223]

MULTİPLE MYELOMA HASTALARINDA, AUER-ROD BENZERİ İNKLUZYON CİSİMCİKLERİ İÇEREN PLAZMA HÜCRELERİNİN VARLIĞI KÖTÜ PROGNOZU GÖSTEREBİLİR Mİ? Hava Üsküdar Teke, Mustafa Karagülle, Neslihan Andıç, Deniz Gören Şahin, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir*

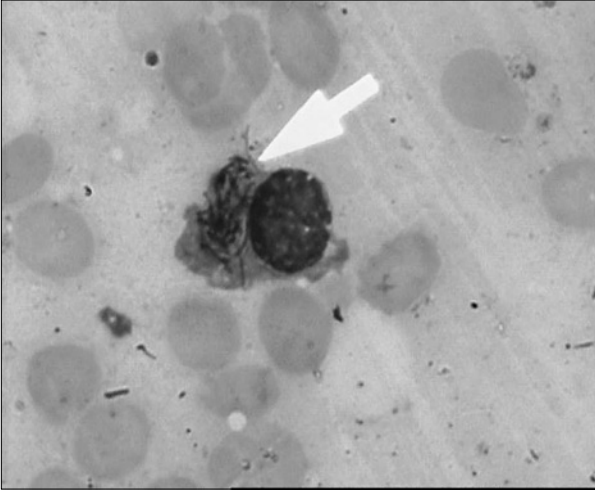
5 yıldır demir ve B12 vitamin eksikliğine bağlı anemi tanıları ile izlenen 67 yaşındaki bayan hasta halsizlik ve ateş şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde ateşi 38,50C, nabız 100/dk, cilt ve konjunktivaları soluk, karaciğer ve dalak non-palpabl, lenfadenopati saptanmadı. Laboratuvar sonuçlarında; tam kan sayımında hemoglobin 7,4 gr/dl, MCV 105,9 fl, lökosit 5,3x10⁹/L, platelet 48 x10⁹/L, retikulositi %1,58, eritrosit sedimentasyon hızı 59 mm/h, biyokimya tetkiklerinde total protein 4,63 gr/dl, albumin 2,1 gr/dl, kan üre azotu 5,6 mg/dl, serum kreatinin 1,17 mg/dl, kalsiyum 9,8 mg/dl, laktat dehidrogenaz 739 U/L. Hastanın periferik yaymasında içerisinde auer-rod benzeri inklüzyon cisimcikleri içeren plazma hücreleri izlendi (şekil 1). Hastanın immunglobulin (Ig) A 88,7 mg/dl (70-400), IgM 17 mg/dl (40-230), IgG 759 mg/dl (700-1600), serum kappa hafif zincir 427 (170-370), lambda hafif zincir 81,3 (90-210), idrar lambda hafif zincir 0,902 (0-0,39), idrar kappa hafif zincir 188 (0-0,71) saptandı. Serum protein elektroforezinde monoklonal pik, immunfiksasyon elektroforezinde IgG kappa monoklonalitesi saptandı. Kemik iliği örneğinin akım-sitometrik incelemesinde %25 oranında, periferik kanda ise %12 oranında CD38,CD138 ve CD56 (+) hücre saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda ve biyopsisinde %30 oranında, bazılarının sitoplazmasında auer rod benzeri azurofilik, kristal görünümünde inklüzyon cisimcikleri içeren kapa monoklonalitesi olan plazma hücreleri izlendi (şekil1). Direkt grafilinde litik lezyon saptanmadı. Hastaya IgG kapa tipi multiple myeloma tanısı konularak borteomib, deksametazon tedavisi başlandı. 1 kür kemoterapi sonrası hasta sepsis ve akut böbrek yetmezliği nedeni ile ex oldu.

Multiple myelomada prognoz yaş, performans statüsü, komorbidite, evre, hastalığın agresifliği ve tedaviye cevabına bağlıdır (1). Atipik plazma hücreleri de kötü prognoz göstergelerindedir. Auer rodlar sıklıkla akut myeloid lösemi blastlarında görülür. Multiple myelomada ise auer rod-like inklüzyon cisimcikleri nadir görülmektedir (2). Çoğu olgu IgA kapa tipi multiple myeloma olgusu olup genellikle bu olguların yaşam süreleri kısa olmaktadır (3). Olgumuz Ig G kapa tipi multiple myeloma hastası olup literatürde en sık görülen 2.tip auer rod ilişkili MM tipini oluşturmaktaydı. Literatürde belirtildiği gibi auer rod benzeri inklüzyon cisimciği içeren plazma hücreleri bulunan MM hastalarına benzer şekilde hastamızın yaşam süresi kısa olup hasta sepsis ve akut böbrek yetmezliği nedeni ile kaybedilmiştir.

Anahtar kelimeler: Auer-rod, multiple myeloma



Şekil 1. Periferik kanda auer rod benzeri inklüzyon cisimciği içeren plazma hücresi



Şekil 2. Kemik iliğinde, auer rod benzeri inklüzyon cismi içeren plazma hücresi

Abstract:0305

[P-224]

MULTİPL MYELOM TANISI OLAN BİR HASTADA PULMONER HİPERTANSİYON VARLIĞI, BİR OLGU SUNUMU. *Figen Atalay, Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim, Dah.*

Giriş: Kronik myeloproliferatif hastalıkların, lenfomaların ve multipl myelomun pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) yapabileceği bilinmektedir (1). Biz burada daha önce bilinen bir hastalığı olmayan bir hastada multipl myeloma tanısı ile eş zamanlı PAH saptanması durumunu bildirmek istedik.

Olgu: Kırk dört yaşında erkek hasta Mart 2012'de hematoloji polikliniğimize öksürük, efor dispnesi, derin anemi, sedimentasyon hızında artma ve serum protein seviyesinde artma sebebiyle yönlendirildi. Hastanın fizik muayenesinde ciltte solukluk, hepatomegali, juguler venöz dolgunluk saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin:6,78 g/dl (N:13,5-16,5g/dl), Hct %19,3 (N:36-50%), total protein: 15,7 g/dl (N: 6-8 g/dl), albumin: 2,7(N:3,5-5,5 g/dl), eritrosit sedimentasyon hızı:150mm/h (N:0-20mm/h), IgG:50,2 g/dl (N:7-16 g/

dl) serum kappa hafif zincir:1305 mg/dl (N:140-380 mg/dl) idi. Hastaya MM-IgG Kappa ISS'e göre evre III tanısı konuldu. Hepatomegali ve juguler venöz dolgunluğunun olması sebebiyle kardiyolojik değerlendirme yapıldı. Transtorasik ekokardiografide ciddi triküspid regurjasyon (3/4 derece), sağ kalp boşluklarında dilatasyon ve PAH olduğu saptandı. Kardiyak fonksiyonel MRI ve transözefageal ekokardiografide pulmoner venöz tromboemboli gibi diğer PAH sebepleri saptanmadı. Hastaya VAD (vincristin-adriamisin-deksametazon) kemoterapisi uygulanmaya başlandı. İki kür VAD kemoterapisi sonrasında hastanın anemisi düzelmişti ve transtorasik ekokardiografide PAH bulguları saptanmamıştı.

Tartışma: Multipl myelomda interlökin-6 seviyesindeki artış, prokoagülan antikor oluşumu, aktive protein C rezistansı ve endotelial hasara bağlı olarak tromboembolik olaylara eğilim söz konusudur (1). Multipl myelom hastalığı ile PAH birlikteliği genellikle talidomid kullanımı süresince olduğu bildirilmiştir (2,3). Carlo Rostagno ve ark. multipl myeloma tanısı sırasında PAH ve amiloidozu bulunan bir vakayı bildirmişlerdir (4). Bu olgu da bizim hastamızda olduğu gibi PAH tablosu uygulanan VAD kemoterapisi sonrasında tamamen gerilediği görülmüştür. Farklı olarak bizim vakamızda alınan gastrointestinal sistem biyopsilerinde amiloidoz bulgusuna rastlanmamıştır.

Sonuç: Pulmoner arteriyel hipertansiyonu olan vakarda hematolojik sebeplerinde göz önünde bulundurulmasında fayda vardır.

Anahtar kelimeler: Multipl Myelom, Pulmoner Hipertansiyon

Abstract:0428

[P-225]

MYELOMATÖZ EFÜZYON İLE BAŞVURAN PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU. *Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Yakup Düzköprü², Erdal Bodakçı², Murat Bardakçı², Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır*

Amaç: Primer plazma hücreli lösemi plazma hücre diskrazilerinin çok nadir görülen en agresif formudur. Tam kan sayımında 2.000 /mm³ fazla plazma hücre artışı veya periferik kan yaymasında beyaz kürenin %20'sinden fazlasının plazma hücrelerinin görülmesi tanı konulur. Standart kemoterapi ile prognozu oldukça kötü ve ortalama yaşam süresi 7 aydır.

Yöntem: Ellibir yaşında erkek hasta son 2 aydır gidecek artan nefes darlığı ve halsizlik şikayetleri nedeniyle göğüs kliniğinde tetkik edilmiş ve plevral efüzyon saptanmış. Plevral mai değerlendirilmesi eksuda karakterinde değerlendirilip pnömoni tanısı konularak antibiyoterapisi başlanmış. Antibiyotik tedavisine rağmen plevral maide gerileme olmayan hastanın yapılan tam kan sayımında beyaz küre 18.740/mm³, Hb 9gr/dl, Hct %27, trombosit 221.000/mm³ saptandı. Yapılan periferik kan yaymasında %32 plazma hücreli görülen hasta hematoloji kliniğine yatırıldı. Torasentez sıvı örneğinden ve periferik kan örneğinden yapılan akım sitometri değerlendirmesinde tüm hücrelerin %35 'ini oluşturan ve (CD138+, CD38+, CD56+, CD117-, CD20-, CD45-ve Kappa+) immünofenotipi gösteren klonal plazma hücre artışı saptandı. Periferik kan örneğinde %50 CD 138 ve CD 138+ hücrelerin %90 ında Kappa (sitoplazmik) tespit edildi. Biyokimyasal tetkiklerinde patolojik olanlar üre 264 mg/dl, kreatinin 6.54mg/dl,

ürük asid: 13mg/dl, LDH: 512U/L idi. Akciğer grafisi normaldi. Tüm batın ultrasonografide karaciğer boyutu (165 mm) ve parankim ekojenitesi grade I hepatosteatoz lehine artmıştı. Dalak boyutu artmış olup (176 mm), parankim ekosu homojendir. Protein elektroforezinde monoklonal gammopati saptandı. Albumin %53.4, alfa1 %2.5, alfa2 %14.1, beta 1 %6.8, beta 2 %4.1, gamma%19.1 saptandı. IgG 272 mg/dl, IgA 7,68mg/dl, IgM 4,48mg/dl, Ig E 7,04 IU/ml idi. Serum kappa hafif zincir 2450 mg/dl, serum lambda hafif zincir 52 mg/dl, idrar kappa hafif zincir 4200 mg/dl, idrar lambda hafif zincir 1.2mg/dl idi. Serum beta2 mikroglobulin >18,5 mg/L idi. Serum immünfiksasyon elektroforezinde hafif zincir kappa monoklonal band saptandı. İdrar immünfiksasyon elektroforezinde kappa monoklonal band saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda ve biyopsisinde %75 plazma hücre infiltrasyonu tespit edildi. Kemik iliğinde 2-3 çekirdekli plazma hücreleri görüldü. İmmünohistokimyasal çalışmada CD138, kappa ile diffüz boyanma görüldü. Hastaya primer plazma hücreli lösemi tanısı konularak VAD kemoterapisi başlandı. 1 kür VAD tedavisinden sonra endikasyon dışı onay alınarak bortezomib, endoksan ve deksametazon tedavileri başlandı. 4 kür kemoterapi sonrası tam remisyon sağlanan hastaya olog kemik iliği nakli planlandı.

Tartışma: Primer plazma hücreli lösemi tanısı konulduktan sonra bortezomib temelli çoğul kemoterapilerle tedaviye başlanmalı ve erken sürede olog kemik iliği transplantasyonu düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Efüzyon, miyelom, lösemi

Abstract:0311

[P-226]

ORBİTAL PLAZMOSİTOM. Aliihsan Gemici¹, Mine Miskioğlu¹, Barış Köksal². ¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı, Manisa, ²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa

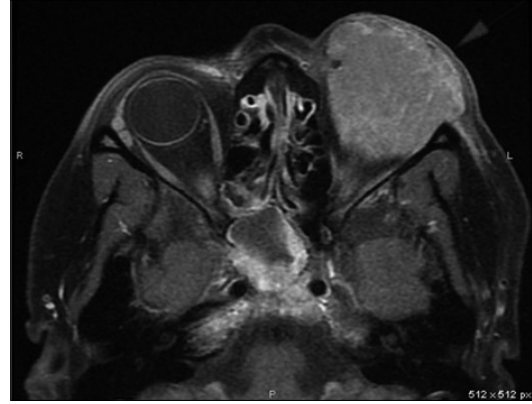
Olgu: 37 yaşında kadın hasta sol gözde hızlı ilerleyen şişlik olması üzerine başvurduğu göz hastalıkları polikliniğinde orbital kitle, anemi, sedimentasyon yüksekliği ve albumin-globulin diskordansı saptanması üzerine hematoloji tarafından konsulte edildi. Sol gözde proptozi, görmede azalma, konjunktivada hiperemi ve akıntı mevcuttu (Şekil 1,2). Halsizlik ve çabuk yorulma şikayetleri de olan hastaya kemik iliği incelemesi ve orbital kitle biyopsisi yapıldı. Orbital kitle biyopsisi plazmositom ve kemik iliği incelemesi Multipl Myelom (Ig A lambda) ile uyumlu saptanan hastanın bel ağrısı, bacaklarda his kaybı olması üzerine çekilen torako-lomber MR'da T2-T7 arasında kitle tespit edildi. Torakal ve orbital kitleye iki ayrı seansta radyoterapi uygulandı. Ejeksiyon fraksiyonu düşük olması nedeniyle olog KİT adayı olmayan hastaya bortezomib kemoterapisi başlandı. Ancak ciddi polinöropati nedeniyle lenalidomid tedavisine geçildi. İlk kür tedavi sonrası hastanın genel durumunda iyileşme, görmede kısmi düzelmeye ve kitlelerde belirgin regresyon oldu (Şekil 3). Hastanın takip ve tedavisi halen kliniğimizde devam etmektedir.

Tartışma: Plazma hücre neoplazileri Multipl Myelom, kemiğin soliter plazmositomu ve ekstramedüller plazmositom (EMP) olarak 3 ayrı gruba ayrılmaktadırlar. Bu hastalıklar içinde en sık görüleni MM olup EMP'nin büyük bir kısmı da MM ile birliktelik göstermektedir (1). Ekstramedüller plazmositom (EMP) B lenfositlerden köken alan nadir bir tümördür. Baş ve boyunda yer alan tüm malignitelerin %1'den daha azını oluşturmaktadır

ve yıllık insidansı 100.000'de 3'tür. Coğunlukla baş ve boyun bölgesindeki nazal veya nazofaringeal bölgeleri (%75), larinks (%18) ve orofarinks (%12) tutmaktadır. Ayrıca Orbital çukuru tutan tümörler arasında plazmositomun küçük bir grubu oluşturduğu gösterilmiştir (2,3). Orbital plazmositomlu çoğu olguda başlangıç semptomları yavaş ilerleme gösteren ağrı ya da ağrısız proptozi, çift görme ve görme keskinliğinde azalma izlenebilir(3).

Plazmositomlar radyosensitif tümörlerdir. MM eşlik ediyorsa sistemik tedavi uygulanmaktadır(4). Çoğu olguda radyoterapinin mükemmel sonuç vermesi nedeniyle radyoterapiye yanıt vermeyen hızlı ilerleyen olgular ve radyoterapi uygulanamayan durumlar dışında cerrahi tedavi önerilmemektedir(5). Hastamızda da orbital lezyonlar radyoterapiye hızlı cevap göstermekle birlikte, tekrarlamaya eğilimi göstermiş ancak daha sonra sistemik kemoterapi ile birlikte gerilemiştir. Sonuç olarak, EMP vücudun herhangi bir yerinde ortaya çıkabileceği, herhangi bir yaşta görülebileceği ve özellikle baş-boyunla ilgili subjektif şikayetleri olan hastalarda düşünülmesi gerektiği akıld tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Plazmositom, Orbita, Radyoterapi



Şekil 1



Şekil 2



Şekil 3

Abstract:0437

[P-227]

PLEVRAL TUTULUM İLE TANI KONULAN MULTİPLE MİYELOM OLGUSU. Mehmet Sinan Dal¹, Abdullah Karakuş¹, Yaşar Yıldırım⁴, Süreyya Yılmaz³, Melike Elif Çelik², Orhan Ayyıldız¹, Ekrem Müftüoğlu¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Multipl myelom, plazma hücrelerinin klonal artışı, monoklonal immünglobulin sentezi ile karakterize hematolojik bir malignitedir. Multipl myelomlu hastaların yaklaşık %7'sinde hastalık seyrinde plevral efüzyon gelişir. Bu efüzyonlar genellikle selim karakterdedir; böbrek yetmezliği, hipoalbuminemi, infeksiyon veya amiloidoza bağlı kalp yetmezliği gibi sebeplerle gelişir. Miyelomatöz tutulumla bağlı malign efüzyonlar ise %1 oranında nadirdir ve ilerlemiş hastalığın bir bulgusu olarak hastalığın ileri döneminde ortaya çıkar. Bu vakada, az rastlanan ve genellikle ilerlemiş hastalık ile birlikte görülen miyelomatöz plevral efüzyonun ilk klinik bulgu olarak ortaya çıktığı multipl myelomlu bir vakayı sunmayı amaçladık.

Yöntem: Kırksekiz yaşında kadın hasta şubat 2012 tarihinde 7-8 aydır olan bel, sırt ağrısı ve nefes darlığı nedeni ile fizik tedavi kliniğinde yatırılarak tetkik edilmiş. Fizik muayenede sağ tarafta solunum sesleri azalmış bulundu. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta efüzyon ile uyumlu yoğunluk artışı saptandı. Toraks ultrasonografisinde sol plevral aralıkta sıvı izlenmedi. Sağ plevral aralıkta en derin yerinde 35 mm ölçülen plevral efüzyon izlendi. Kontrastlı toraks tomografisinde sağ plevral aralıkta 3.5 cm kalınlığında sıvı izlenmektedir. Sağda 4. kot anterior 6 x 4.5 cm boyutunda kotta patolojik kırık saptandı. T9 vertebrada kompresyon fraktürü mevcuttur. Torasentez örneği eksuda karakterindeydi. Plevral

sıvının sitolojik incelemesinde; yaymalarda yoğun atipik plazmositoid görünümde, bir kısmı multinükleasyon gösteren ve çok sayıda atipik mitoz içeren hücreler ile reaktif mezotel hücreleri izlendi. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin: 8.7 gr/dL, hematokrit: %25, kreatinin: 2.74 mg/dL, kalsiyum: 11.7 mg/dL, albumin: 2.2 gr/dL, LDH: 448 U/L, IgG: 215 mg/dl, IgM: 2.44 mg/dl, IgA: 2980 mg/dl ve serum immünfiksasyon elektroforezinde IgA lambda monoklonal bant mevcuttu. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde %70 oranında plazma hücresi saptandı. Bel ağrısı için palyatif radyoterapi uygulandı. Ig A/lambda myelomu Durie- Salmon evrelemesine göre evre III B, ISS evrelemesine göre evre III tanısıyla VAD kemoterapisi ve zolendronik asit tedavileri başlandı. Kemoterapi öncesi solunum sıkıntısı nedeni ile teropatik torasentez yapıldı ve diyalize alındı. 2 kür VAD kemoterapisi sonrasında 4 kür borteomib, deksametazon, zolendronik asit kemoterapileri verildi. Remisyon indüksiyon sonrası tam remisyon elde edilen hastaya otolog kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Hastanın hematoloji polikliniğinden takibi devam etmektedir.

Tartışma: Multipl miyelomda plevral efüzyon nadiren ortaya çıkar ve olguların ancak %1 kadarı miyelomatöz kökenlidir. Vakamızda olduğu gibi plevral tutulum ile multipl miyelom tanısı alan hastalar literatürde sadece az sayıda olgu sunumu olarak bildirilmiştir ve bu vakalardan farklı olarak hastamızda kemoterapi ile kısa sürede yanıt elde edilmiştir.

Anahtar kelimeler: plevral efüzyon, multiple miyelom

Abstract:0327

[P-228]

TEDAVİ SONRASI KLONAL DEĞİŞİM GÖSTEREN MULTİPLE MİYELOM: OLGU SUNUMU. Nilay Ermantaş, Hasan Mücahit Özbaş, Şule Yüzbaşıoğlu, Mehmet Sönmez. Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

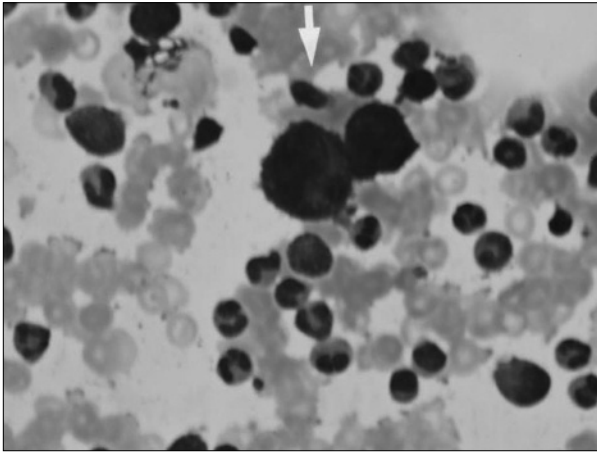
Multiple Myelom (MM), tedaviye direncin sık görüldüğü ve genellikle kür sağlanamayan malign bir plazma hücre hastalığıdır. İlaç direnci, myelom hücrelerinin fibronektine adhezyonu, kemik iliği mikroçevresinde artan sitokinlerin fosfotidilinositol 3 kinaz (PI3K)/Akt/mTOR ve JAK/STAT sinyal yollarını aktive etmesi gibi çok çeşitli mekanizmalarla gelişebildiği gibi klonal heterojenitenin varlığına da bağlı olabilmektedir. Genetik olarak sabit, lineer evrimleşen ve değişebilen predominant klonlar içeren heterogenetik klonal olmak üzere 3 çeşit tümör yapısı olduğundan tümör hücreleri değişim gösterebilmektedir. 28 MM'li hastanın hastalıklarının farklı dönemlerindeki genetik analizleri incelenmiş ve sitogenetik olarak yüksek riskli hastalarda bariz genetik değişikliklerin görüldüğü bildirilmiştir. MM'li hastalarda farklı klonlardan köken almış hücreler bir arada bulunabilmekte ve tedaviye yavaş seyirli klon ortadan kalkarken daha agresif davranış gösteren hücre klonu aktif hale gelebilmektedir. Bu vaka sunumunda MM tanısıyla tedavi edilen bir hastada kemik iliğinde remisyon sağlanırken, klonal değişim gösteren ekstramedullar relaps tartışıldı. Ekim 2012 tarihinde anemi, böbrek yetmezliği ve litik kemik lezyonları olan hastaya MM IgA lambda tanısı konuldu. Kemik iliğinin FISH ile sitogenetik analizinde t(4;14)(p16;q32)-IGH/FGFR3 saptandı. Uluslararası evreleme sistemine (ISS) göre evre 3 olan hasta yüksek risk grubunda değerlendirildi. Borteomib, siklofosamid, deksametazon tedavisi ile kemik iliğindeki plazma hücre

infiltrasyonu izlenmedi ve böbrek yetmezliği düzeldi. Otolog kök hücre nakli kararı alınan hastanın kök hücreleri toplandı. Kök hücre nakli öncesinde sağ omuz ağrısı başlayan hastaya yapılan manyetik rezonans tetkikte daha önceki tetkiklerinde olmayan sağ supraklavikular fossadan başlayarak 1-6. kosterleri çevreleyen, aksiler fossaya ve plevra dışı alana uzanan 15 cm'lik segmentte 5.5 cm kalınlığa ulaşan dev plazmasitom saptandı. Her iki iliak kemikte metastatik kitle lezyonları izlendi. Radyoterapi başlanan hastanın yapılan kemik iliğinde yeniden plazma hücre infiltrasyonu izlenirken, sitogenetik analizde t(4;14)(p16;q32)-IGH/FGFR3 negatif olarak saptandı. Hasta hastalık progresyonuna bağlı olarak exitus oldu. Bu vaka bize yüksek riskli MM hastalarında tedavi sonrası klonal değişimin gelişebileceğini ve klonal değişimin hastalık progresyonunu hızlandırıp prognozu kötüleştirilebileceğini göstermekteydi.

Anahtar kelimeler: Multiple myeloma, klonal değişim



Şekil 1. CT'de kitle görünümü



Şekil 2. Kemik iliği

myelom tüm kemik tümörlerinin %27'sini oluşturur. Hastalar genellikle yaşlı popülasyondandır ve gelişlerinde anemi, hiperkalsemi ve böbrek fonksiyonlarında bozulma saptanır. Birçok kanserin aksine, myelom bir kitle veya tümör halinde bulunmaz. Bunun yerine, myelom hücreleri kemik iliği içinde normal olarak bölünmeye ve çoğalmaya devam ederler. Biz, kliniğimizde multiple myelom tanısı alan 73 yaşında kadın hastanın, takipleri sırasında karaciğerde, pankreasta, dalakta ve akciğerde plazma hücreli myelom infiltrasyonu ile karakterize lezyonları tespit edilen olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 73 yaşında kadın hasta halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı şikayetleri ile iç hastalıkları hematoloji polikliniğine başvuruyor. Hastanın yapılan tetkiklerinde hemoglobin düşüklüğü, hiperkalsemi ve böbrek fonksiyonlarında bozulma saptanıyor. Hastanın fizik muayenesinde konjunktivalarında solukluk vardı, vitalleri stabildi. Solunum sistemi muayenesinde bilateral bazallerde minimal solunum seslerinde azalma vardı. Hastanın splenomegalisi yoktu ancak sağ kot kavsi altında yaklaşık 5 cm boyutunda, sert kıvamda, ağrısız hepatomegalisi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde ESR:120mm/sa, hemoglobin:8g/dl, hematokrit:%26, MCV:88fL, lökosit:5800µL, trombosit:132000µL, BUN:23mg/dl, kreatinin:1,72mg/dl, sodyum:130mEq/L, potasyum:3.2mEq/L, kalsiyum:11, 7 mg/dl, fosfor:2.5mg/dL, LDH:190 IU/L, total protein:10 g/dl, albumin:1,9g/dl, B2 mikroglobulin:12770ng/ml, TİT'de proteinüri yoktu. Periferik yaymada normokromi, anizositoz ve minimal poikilositoz saptandı. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %60 plazma hücresi görüldü. Kemik iliği biyopsisi plazma hücreli myelom olarak raporlandı. Kraniyografide ve uzun kemiklerde litik lezyon izlenmedi. Hastanın serum ve idrarda yapılan immünoelektroforetik incelemelerinde IgA ağır, kappa hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgulara rastlandı.

Hastanın batin bilgisayarlı tomografisinde KC segment 7 de en büyüğü 3cm çapında yoğun kontrastlanan hipervasküler kitle lezyonları saptandı. Pankreas korpusunda da büyüğü 2,5cm olan, kitlesel lezyonlar saptandı. Dalak hilusunda da 3cm çapında benzer özelliklerde bir kitle daha saptandı. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde ise bilateral minimal pleural efüzyon ve 13mm boyutunda hipodens lezyon saptandı ve bulgular öncelikle metastaz lehine yorumlanmıştır. Hastanın KC deki kitlesinden iğne biyopsisi yapıldı ve biyopsi sonucu plazma hücreli myelom infiltrasyonu olarak yorumlandı.

Hastaya 2 kür VCD kemoterapisi verildikten sonra çekilen kontrol tomografilerinde belirgin regresyon saptandı. Ancak hastanın takibinde sepsis gelişti ve hasta kaybedildi.

Sonuç: daha önce literatürde bildirilmeyen karaciğerde, pankreasta, dalakta ve akciğerde plazma hücreli myelom infiltrasyonu ile karakterize lezyonları tespit edilen bir olgu sunduk.

Anahtar kelimeler: multipl myelom, yaygın organ tutulumu, myelom infiltrasyonu

Abstract:0433

[P-229]

PLAZMA HÜCRELİ MYELOMDA NADİR GÖRÜLEN YAYGIN ORGAN TUTULUMLARI. Atila Yıldırım¹, Piltan Büyükkaya², Düzgün Özath². ¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, ²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Samsun

Amaç: Multipl myelom anormal miktarda immüoglobulin sentezleyen ve kemik iliğini infiltre eden plazma hücrelerinden kaynaklanan, malign bir tümördür. Multipl

Abstract:0150

[P-230]

İNTRAKRANİYAL PLAZMASİTOMLU BİR OLGU. Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Amaç ve Giriş: Soliter plazmasitom, nadir görülen plazma hücre hastalıklarındandır. Başağrısı şikayeti ile başvuran ve intrakranial plazmasitom tanısı konulan bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: 51 yaşında bayan hasta son 2 aydır devam eden baş ağrısı nedeniyle İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi nöroloji kliniğine başvurdu.Yapılan muayenesinde bilinç açık, koopere ve nörolojik muayenesinde papil ödemi saptanması üzerine çekilen beyin MR 'da 68x32x65 mm boyutlu serbest difüzyon özelliği gösteren, ekstraaksiyel kitle lezyonu ve minimal şift saptandı, beyin ödemi saptanmadı. Hasta beyin cerrahi tarafından dev meningiom ön tanısıyla opere edildi, biyopsi plazmasitom olarak saptandı. Yapılan testlerinden tüm vücut PET, serum ve idrar protein elektroforezi ve immünfiksasyon, immunglobulinler normal saptandı. Yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde normoselüler kemik iliği, ve megakaryositler yeterli saptandı. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde plazma hücre oranı normal bulundu. Hastaya soliter plazmasitom nedeniyle radyasyon onkolojije konsulte edilerek lokal radyoterapi uygulandı. Multipl myeloma dönüşüm açısından halen 3 aylık takiplere devam edilmektedir.

Tartışma: Soliter plazmasitom, tüm plazma hücre hastalıklarının yaklaşık olarak %3'ünü oluşturur. En sık extrameduller yerleşim olarak üst solunum yolunda görülmekle birlikte gastrointestinal sistem,mesane, santral sinir sistemi, testis, paratiroid gibi dokularda görülebilmektedir.Santral sinir sistemi ve ciltte oldukça nadirdir.Soliter plazmasitom cerrahi ve radyoterapi ile tedavi edilebilen bir hastalık olmakla birlikte multipl myelom gelişimi açısından düzenli takiplere devam edilmesi önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: Intrakranial Plazmasitom

Abstract:0230

[P-231]

70 YAŞ ÜSTÜ VE TRANSPLANT ADAYI OLMAYAN OLGULARIMIZDA BORTEZOMİB TEDAVİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ.: Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Proteozomlar hücre siklusu düzenlenmesi, apoptozisin önlenmesi, kanser hücresi gelişimi gibi önemli mekanizmalardaki farklı bir çok proteinin yıkımında önemli rol oynarlar. Multipl myelom(MM) tedavisinde proteozom inhibisyonu yapan bortezomib kullanılmaktadır.

Yöntem: İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi'nde son bir yıl içinde MM tanısıyla bortezomib tedavisi uyguladığımız 70 yaş üstü ve transplantasyon adayı olmayan 8 olgu değerlendirildi.

Bulgular: Son bir yıl içinde MM tanısı ile bortezomib tedavisi uygulanan 70 yaş üstü ve transplantasyon adayı olmayan toplam 8 olgu değerlendirildi. Hastaların 3'ü bayan ve 4'ü erkek idi.Hastaların yaşları 70- 81 yaş aralığında ve ortalama yaş 75.2 bulundu. Durie Salmon evreleme sistemine göre 1 hastada evre I, 1 hastada evre II,2 hastada evre IIB, 4 hastada evre IIIB MM mevcuttu. Hastaların tamamına ilk tanı sonrası bortezomib 1.3 mg

/m2 ve eş zamanlı olarak deksametazon 20 mg haftada bir uygulandı.Bortezomib tedavileri 1-4-8-11. günler yerine 1-8-15-22.günlerde uygulandı.Olgulara herpes zoster profilaksisi amaçlı asiklovir tedavisi verildi.Yanıt değerlendirmelerinde 6 kür bortezomib+deksametazon tedavisi uygulanan 4 hastadan 3 'ünde mükemmel tam remisyon, 1 hastada tam remisyon elde edildi ve hastalara şu an sadece aylık zolendronik asit tedavisi uygulanmaktadır. 1 hastada ise 8 kür bortezomib ve deksametazon tedavisi sonrası mükemmel tam remisyon elde edildi, hasta şu an sadece aylık zolendronik asit tedavisi ile takip edilmektedir. 2 hasta şu an 4 kür bortezomib +deksametazon tedavilerini tamamlamış ve tam remisyon elde edilmiştir. Bu iki hastanın tedavilerine devam edilmesi planlanmaktadır ve 6 kür sonrası tekrar yanıt değerlendirilmesi yapılacaktır. 1 olgunun 3 kür bortezomib +dexametazon alıp taburcu edildikten bir hafta sonra akut korener sendrom nedeniyle dış merkez korener yoğun bakım ünitesine yatırıldığı ve 2 gün içinde MI nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. Tedavisiz izlenen hastaların hematoloji polikliniğimizde takiplerine devam edilmektedir. 8 olgudan 7'si halen izlemde olup tedavi ilişkili yan etki olarak sadece tedavisi 6 küre tamamlanan 2 olguda nöropati izlenmiştir. Hastaların hiç birinde hematolojik yan etkiler izlenmemiştir.

Tartışma: MM hastalarının tedavisinde yaş ve performans durumuna göre ilaç dozları ayarlanması yapılmalıdır. Hasta sayımız az olmakla birlikte; bortezomib ve düşük doz deksametazon tedavisi yüksek remisyon ve düşük yan etki oranları nedeniyle 70 yaş üstü ve transplant adayı olmayan olgularda ilk tamda denenebilir. Renal yetersizlikli olgularda bortezomib güvenle tercih edilebilir. Bortezomib yan etkisi olan nöropatinin haftada bir uygulama ile daha az gözleendiği ve daha yönetilebilir olduğu düşünülebilir. Mevcut kalp hastalığı olan ve bortezomib kullanan hastalarda kardiyak durumlar açısından dikkatli olunmalı ve yakın takip yapılmalıdır. Toksikite riski minimal düzeye indirmek için kabul edilebilir remisyonlar elde edildiğinde tedavinin kesilmesi gerektiğini düşünmelidir.

Anahtar kelimeler: Bortezomib, Transplant Adayı Olmayan

Abstract:0519

[P-232]

PRİMERAMİLOİDOZ TANILI OLGUDA SİKLOFOSFAMİD, BORTEZOMİB, DEKSAMETAZON TEDAVİSİ. Çiğdem Altınel¹, Hatice Demet Kiper¹, Mine Hekimgil², Selen Bayraktaroğlu³, Naim Ceylan³, Mahmut Töbüş¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

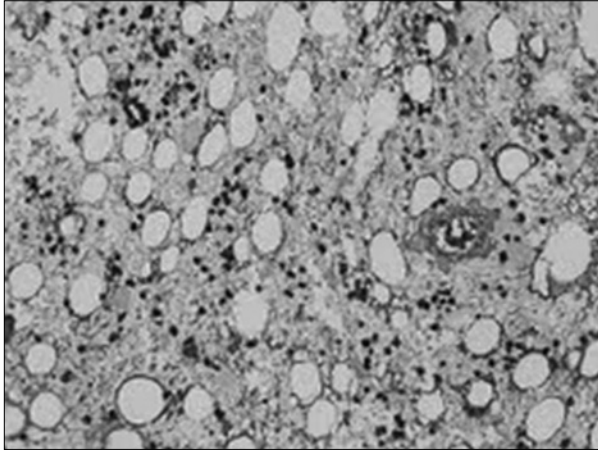
Giriş: Hafif zincir (AL) amiloidozda kalp tutulumu olguların yaklaşık yarısında izlenmekte olup; tipik olarak sol ventrikül hipertrofisi ve diyastolik disfonksiyon ile karakterizedir. Kalp tutulumu sürviyi olumsuz yönde etkilemektedir. Siklofosfamid, bortezomib, deksametazon kombinasyon tedavisi kardiyak tutulum olan amiloidozda ventrikül fonksiyonlarını iyileştirmede etkin bir tedavi seçeneğidir.

Olgu: 60 yaşında erkek hasta, alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlük, yatağa bağımlı kalma nedeniyle yapılan tetkiklerinde demiyelinizan sensorimotor polinöropati tanısı aldı. Anemi nedeniyle değerlendirildiğinde ortostatik hipotansiyon, immünfiksasyon elektroforezde kappa

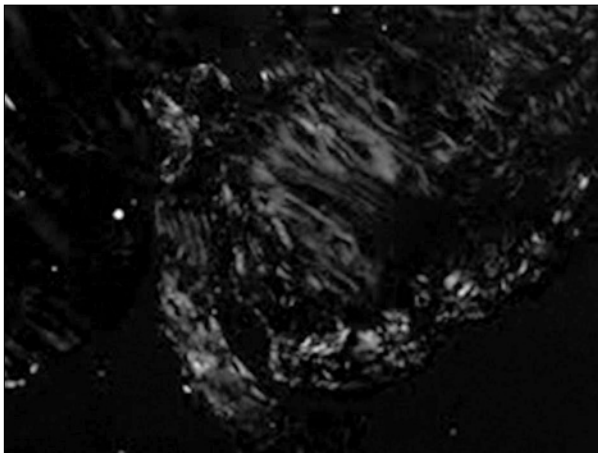
monoklonal hafif zincir artışı saptandı. Kemik iliği biopsisinde %10 plazma hücresi kappa ve kongo kırmızısı ile amiloid birikimi pozitif saptandı (Şekil 1, 2). EKG’de tipik olarak düşük voltaj saptanan hastanın ekokardiyografisinde LVEF: %25, RVEF: %40, SPAP: 40 mmHg, LV konstantrik hipertrofisi, global LV ve RV hipokinezi ve kalp boşlukları dilate saptanarak amiloidozun kalp tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Kardiyak MRG de her iki ventrikül seviyesinde myokardiyal kalınlığın belirgin olarak arttığı saptandı (Şekil 3). Bir kür Bortezomib + Siklofosfamid + Dekametazon tedavisi sonrası kardiyak yetmezlik bulgularında düzelme gözlenen hastanın kontrol EKO’sunda LVEF: %38 RVEF: normal, SPAP: %30 olarak saptandı. Yatarak toplam üç kür aynı tedavi protokolü uygulanan hasta kendi ihtiyaçlarını tek başına yapabilmeye başladı. Ancak hasta gelişen pnömoni ve solunum yetmezliği sonucu kaybedildi.

Tartışma: Primer amiloidoz tedavisinde bortezomib içeren tedavi seçeneği kardiyak bulguları düzeltmede etkin bir tedavi yaklaşımıdır. Tedavinin etkinliğini göstermede geniş çaplı olgu serilerine gereksinim vardır.

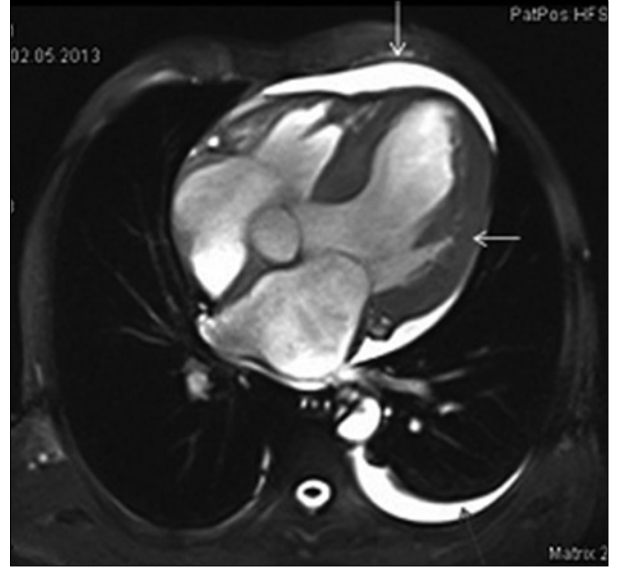
Anahtar kelimeler: primer amiloidoz, bortezomib



Şekil 1. kappax40



Şekil 2. kongox40



Şekil 3. SSFP (Steady State Free Precession) sekans 4 boşluk görüntüde perikardiyal sıvı (beyaz ok) ve sol hemitoraksta pleval sıvı (kırmızı ok) izlenmekte. Ayrıca her iki ventrikül duvarında belirgin kalınlaşma (sarı ok) mevcut.

Abstract:0251

[P-233]

MULTİPL MİYELOMALI BİR HASTADA DEKSAMETAZON KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN SİNUS BRADİKARDİSİ.

Mustafa Karagülle, Deniz Gören Şahin, Neslihan Andıç, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir*

Giriş: Steroidler, birçok hastalığın tedavisinde kullanılan ve ciddi yan etkilere yol açabilen ilaçlardır. Dekametazon ise glukokortikoid etkisi kuvvetli olan sentetik steroid formudur. Multipl myelomalı hastaların tedavisinde önemli ilaçlardan biridir. Literatürde steroid kullanımına bağlı sinus bradikardinin yanı sıra ciddi aritmiler ve kardiyak arrest geliştiğini gösteren vakalar mevcuttur. Özellikle yüksek doz metil prednizolon kullanımına bağlı sinus bradikardisi daha sık görülmektedir. Ancak deksametazon kullanımına bağlı sinus bradikardisi oldukça nadir görülmektedir.

Olgu: Multipl myeloma tanısı konulan 56 yaşındaki erkek hasta kemoterapi amacıyla kliniğimize yatırıldı. Tedavi öncesi kardiyak açıdan değerlendirilen hastanın elektrokardiyografi (EKG)’sinin normal sinus ritminde olduğu (nabız 84/dakika) ve ekokardiyografisinin normal olduğu saptandı. Hastaya Dekametazon (40 mg/gün, 1-4), vinkristin(0,4 mg/gün, 1-4 gün), dokso-rubisin (9 mg/m², 1-4 gün) içeren VAD kemoterapisi başlandı. Hastanın tedavisi başladıktan yaklaşık 48 saat sonra vital bulgularının takibi sırasında semptom olmadan bakılan nabız 40/dakika’ya kadar geriledi. Hasta Kardiyoloji Kliniği ile konsulte edildi. Tekrarlanan ekokardiyografisinin normal olan hastanın EKG’si sinus bradikardi ile uyumluydu. Yapılan biyokimyasal tetkiklerinin normal olduğu saptanan hastaya semptomatik olmaması nedeniyle herhangi bir tedavi uygulanmadı. Hastaya kemoterapi başladıktan 48 saat sonra, steroid tedavisinin 2. gününde sinus bradikardisi gelişti. Tedavi bitiminden 24 saat, bradikardi gelişiminden 48 saat sonra takiplerinde nabızının ve EKG’nin normal olduğu

saptandı. Takiplerinde herhangi bir kardiyak komplikasyon gözlenmedi.

Tartışma: Steroidlere bağlı bradikardi gelişim mekanizması bilinmemektedir. Bazı hayvan çalışmalarında myokardiyal hücre membranına direkt etki ile kardiyovasküler sensitiviteyi artırarak kardiyovasküler fizyolojiyi etkilediği ileri sürülmektedir. Ayrıca ileri yaş, altta yatan kardiyak hastalık, hemodinamik instabilite, hipoksi, atriyonodal bloke edici ajan kullanımı ve kardiyak toksisitesi olan antrasiklin kullanımı gibi kötü risk faktörleri kullanılarak yan etki gelişme olasılığını hesaplamak mümkün olabilir. Hastamızda bu risk faktörlerinden sadece dokso-rubisin kullanımı mevcuttu, diğer risk faktörleri yoktu.

Sonuç: Olgumuzda gelişen sinüs bradikardisi dokso-rubisin ve vinkristin için insanlarda bildirilen olgu olmadığı için öncelikle deksametazona bağlanmıştır. Daha önceye ait kardiyak hastalık öyküsü olmayan ve herhangi bir ilaç kullanımı olmayan ve deksametazon kullanan hastalarda asemptomatik sinus bradikardisi gelişebilmektedir. Deksametazon için sıkça bilinen yan etkilerinin yanı sıra kardiyak yan etkiler de akılda tutulmalıdır. Steroid kullanan hastalarda aritmi gelişmesi durumunda biyokimyasal tetkiklerinde anormallik olmayan hastada ilaç ilişkili aritmi gelişebileceği düşünülmeli, bradikardi asemptomatik ise öncelikle sadece ilaç kesilerek izlenmelidir.

Anahtar kelimeler: Steroid, bradikardi, myeloma

Abstract:0158

[P-234]

MULTİPL MİYELOM TANISINDA BAŞLANGIÇTA HESİP EDİLEN KARACİĞERDE DIFFÜZ PLAZMA HÜCRE İNFLTRASYONU: OLGU SUNUMU. Tekin Güney¹, Şule Mine Bakanay Öztürk¹, Tuba Hacıbekiroğlu¹, Sema Akıncı¹, Abdulkadir Baştürk¹, Muhammet Bülent Akıncı², Serdar Balcı³, İmdat Dilek¹. ¹Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, ²Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Onkoloji Kliniği, Ankara, ³Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Multiple myelom(MM) kemik iliği plazma hücrelerinin anormal proliferasyonu ile karakterize ve hematolojik malignitelerin yaklaşık %10'unun oluşturan bir hastalıktır. Hastalığın ekstremitelerde tutulumu genellikle "soliter plazmositom"dur. MM'da etkilenen organların başında kemik ve böbrek gelir. Karaciğer(KC) de MM'dan etkilenen organlardan biridir. Klinik pratikte KC tutulumunun saptanması invaziv teknikler kullanılmasını gerektirdiği için nadirdir ve otopsi serilerinde KC tutulum oranlarının %40 civarında olduğu bildirilmektedir. Bu yazıda MM'lu bir olguda KC fonksiyon bozukluğu oluşturmadan KC'de diffüz plazma hücre infiltrasyonu saptanan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: 53 yaşında erkek hasta, karın ağrısı şikayeti ile başvurduğu merkezde anemi ve sedimentasyon(ESR) yüksekliği saptanması üzerine hematoloji bölümüne yönlendirildi. 8 yıl önce artmış ESR ve servikal lenfadenopati nedeniyle araştırılmış, biyopsi sonucu kronik inflamasyon olarak değerlendirilmiş ve o zamandan itibaren ESR yüksekliği devam etmiş. Hastanın fizik incelemesinde hepatomegali vardı. Laboratuvar bulgularında; Hb=10.5 gr/dl, ESR=109 mm/h, total protein=11gr/dl, albumin= 3.6 gr/dl, Ca= 9.3mg/dl, kreatinin=0.84 mg/dl, β2 mikroglobulin=3.4, KC fonksiyon testleri normal saptandı. Protein elektroforezinde gama piki vardı

ve immunfiksasyonda IgG Kappa monoklonal gamapati saptandı. MR ve X-ray görüntülemelerinde litik lezyonları, USG'de KC 198 mm, dalak 134 mm boyutunda ölçüldü. Kemik iliği biyopsisinde MUM-1 ve kappa ile pozitif boyanan plazma hücresi infiltrasyonu(%15'inde) görüldü. Hepatomegaliye yol açabilecek unsurlar ekarte edildi. ISS'ye göre evre I MM tanısı konuldu. Hastaya myeloma tedavisinden önce KC biopsisi yapıldı. Patolojisi diffüz sinüzoidal plazma hücresi infiltrasyonu ile uyumlu idi. İmmunhistokimyasal boyama plazma hücrelerinin monoklonal karakteristiği ile uyumlu (CD79a ve MUM-1 pozitif ve lambda negatif) bulundu.

Tartışma: MM'lu hastalarda KC tutulumu nadirdir ve invaziv teknikler kullanılarak ya da çoğunlukla otopsi serilerinde bildirilmiştir. MM'da KC tutulumu %50'den fazla vakada terminal dönemde saptanmış olup bizim vakamızda tanı esnasında saptanmış olması önemlidir. Yakınlarda yapılan bir çalışmada MM'li hastaların KC enzim düzeyleri sağlıklı kontrollere göre anlamlı düzeyde yüksek rapor edilmiştir. Ancak bizim olguda, karaciğerin plazma hücrelerince infiltrasyonu fonksiyon bozukluğuna yol açmamıştır. Bu olguda, bir diğer açıdan önemli olan şey, hastada tek KC infiltrasyonu saptanmış olmasıdır. Kemik iliğinin sadece %15'inin plazma hücrelerince infiltrasyonu ile hastanın yıllar içinde görece yavaş seyirli bir durumda kaldığı düşünülmüştür. Böylece bir hastada hepatomegali tek başına KC fonksiyon testleri bozulmaksızın MM'nin bir bulgusu olabilir. Ayrıca bu olguyla bir hastada KC tutulumunun olması için hastalığın ileri evre ya da kötü prognozlu MM olmasının gerekmediği de görülmektedir.

Anahtar kelimeler: Multiple myelom, karaciğer tutulumu, plazma hücre infiltrasyonu

Abstract:0325

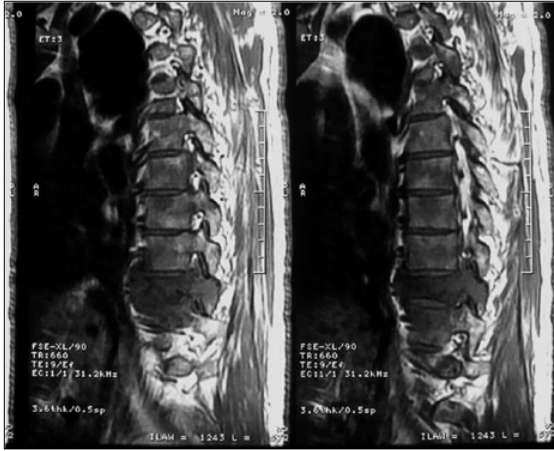
[P-235]

ATİPİK MORFOLOJİ İLE SEYREDEN AGRESİF MULTİPLE MİYELOM: OLGU SUNUMU. Hasan Mücahit Özbaş¹, Nilay Ermantaş¹, Ümit Çobanoğlu², Mehmet Sönmez¹. ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon

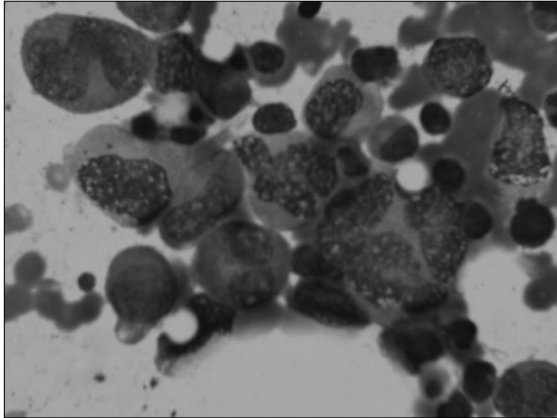
Multipl miyelom (MM), kemik iliğinde klonal plazma hücre birikimi, serum veya idrarda monoklonal immunglobulin varlığı, osteolitik kemik lezyonları, böbrek hastalığı ve immün yetersizlikle karakterize bir hastalıktır. MM'de plazma hücreleri matür, orta diferansiyel, immatür ve plasmablastik görünümde olabilmektedir. Plazma hücrelerinin morfoloji aynı zamanda hastalık prognozuyla ilişkilidir. Bu vaka takdiminde atipik morfolojiye sahip plazma hücrelerinin izlendiği agresif MM'li bir hasta sunuldu. 66 yaşında erkek hasta, yaklaşık 2-3 aydır artarak devam eden bel ağrısı, her iki bacağına güçsüzlük, idrar ve gaita inkontinansı ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde; kaşeksi ve parapleji dışında bulgu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin: 11,8 gr/dl, lökosit: 6700/mm³ trombosit: 192000/mm³ sedimentasyon: 59 mm/saat, kreatinin: 1.28 mg/dl, total protein: 6,3 gr/dl, albumin:3,1 gr/dl, kalsiyum 8,7mg/dl, beta 2 mikroglobulin: 2,5mg/dl idi. Ig A ve Lambda haff zincir düzeyleri yüksek olarak saptandı. Sitogenetik tetkiklerde anomali izlenmedi. Torakolomber MR görüntülemesinde T8 düzeyinde başlayan paravertebral boşukları dolduran 5 cm'lik yumuşak doku kitlesi ve T9'da kompresyon fraktürü izlendi. Hastadan kemik iliği ve vertebral

kitleden alınan biopsi örneklerinde çok çekirdekli atipik plazma hücreleri izlendi. Hastaya bortezomib-deksame-tazon tedavisi başlandı. Ancak hasta hızlı progresyon sonucu exitus oldu. Bu vaka dolayısıyla atipik plazma hücre morfolojine sahip olan MM hastalarında, ekstra medüller tutulum, hızlı progresyon ve tedaviye yanıtızlık olabileceği dikkate alınarak sitogenetik risk faktöründen bağımsız olarak daha agresif tedavilerin planlanmasının gerektiği kanaatine varıldı.

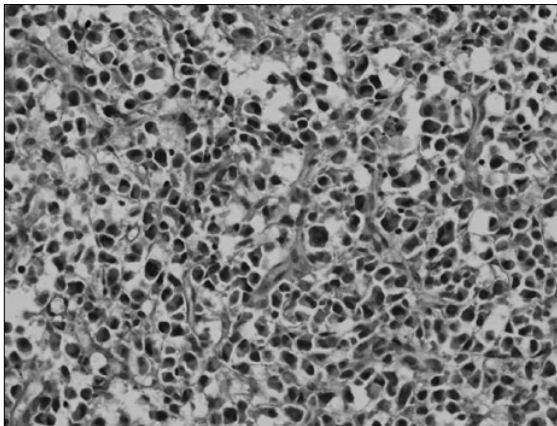
Anahtar kelimeler: Multiple myeloma, Atipik plazma hücresi



Şekil 1. Torakolomber MR'da yumuşak doku kitlesi ve kompresyon fraktürü



Şekil 2. Kemik iliği aspirasyonunda atipik plazma hücreleri



Şekil 3. Kitlenin biyopsisinde atipik hücre infiltrasyonu

Pediyatrik Akut Lösemiler

Abstract:0538

[P-236]

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ GEÇ YAN ETKİLERİ TEK MERKEZ DENEYİMİ. Orhan Gürsel, İbrahim Eker, Oğuzhan Babacan, Ahmet Emin Kürekcı. *Gülhane Askeri Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara*

Giriş: Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisi alıp hayatta kalan hastalar uzun süreli geç yan etkiler açısından risk altındadırlar. Bu çalışmanın amacı, Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi BD'de tedavi gören hastalarda, ALL tedavisinin tamamlanmasından sonraki geç yan etkilerin prevalansının saptanmasıdır.

Gereç ve Yöntem: ALL tedavileri tamamlanan en az bir yıl geçmiş olan ve hayatta olan, nüks etmemiş ve kemik iliği nakli yapılmamış 40 hasta çalışmaya dahil edildi. Demografik bilgilerin yanı sıra, endokrin/metabolik, psikososyal, kardiyovasküler, dental, nörolojik, dermatolojik, immün, ağrı, iştih, gastrointestinal/hepatik, oküler, kas iskelet sistemi, pulmoner ve böbrek/ürolojik olmak üzere ondört sistem ile ilgili geç yan etkilerin değerlendirildiği kesitsel bir çalışma yapıldı. Aldıkları kemoterapi protokolü, radyoterapi dozu ve bölgesi ile tedavilerinin tamamlanmasının birinci yılından son başvurularına kadarki süredeki tıbbi kayıtları incelendi ve aileleri ile görüşüldü. Çalışma "Children's Oncology Group çocuk, adolesan ve genç erişkin kanserleri tedavisi alıp hayatta kalanların uzun süreli takip rehberleri" doğrultusunda yapıldı.

Sonuç: Çalışmaya 40 hasta dahil edildi, (23 erkek, 17 kız). Çalışmanın yapıldığındaki ortalama yaş 14,5 idi (7-27 yıl). Ortalama takip süresi 7,5 yıl idi (4-17 yıl). Hastaların 5'i (%12,5) T hücreli, 35'i de (%87,5) prekürsör B hücreli ALL tanısı ile tedavi almıştı. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de görülmektedir. 24 olguda (%57,5) en az bir sistemi ilgilendiren geç yan etki saptandı. Endokrin sistemi ilgilendirenler (15 olgu; 10 obezite, 3 zayıflık, 2 boy kısalığı) en sık görülen geç yan etkilerdi (%37,5). Diğer geç yan etkiler sıklık sırasına göre psikososyal (5/40 hasta, okul başarısında düşüklük), ağrı (3/40 hasta, ekstremitte ağrıları), oküler (2/40 hasta, kırma kusuru), kardiyovasküler (1/40 hasta, hafif kalp yetmezliği), nörolojik (1/40 hasta, ekstremitelerde karıncalanma), böbrek/ürolojik(2/40 hasta, bir hasta ortostatik proteinüri, bir hasta hemodiyaliz gerektiren kronik böbrek yetmezliği), pulmoner (1/40 hasta, astım bronşiale), gastrointestinal/hepatik (1/40 hasta, kronik hepatit B enfeksiyonu) ve dermatolojik (1/40 hasta, kronik dermatit) sistem ile ilgili idi (Tablo 2)

Tartışma: ALL'li çocukların çoğu, günümüzde çok başarılı tedavi edilmekte ve uzun yaşam süreleri olmaktadır. Çalışmamız ALL tedavisi alıp hayatta kalan çocuklarda, uzun süreli geç yan etki prevalansının yüksek olduğunu göstermiştir. Endokrin/metabolik sistemi etkileyen geç yan etkiler en sık görülmekle birlikte, hemen her sistem ile ilgili geç yan etkiler ortaya çıkabilmektedir. Bu sebeple ALL tedavisi alıp sağ kalan hastaların yaşamları boyunca periyodik olarak, mevcut rehberler doğrultusunda takip edilmeleri, aldıkları tedavilere bağlı ortaya çıkabilecek morbidite ve mortalitelerin azaltılması ve geç yan etkiler ile ilgili risk faktörlerinin ortaya konulması açısından çok büyük öneme sahiptir.

Anahtar kelimeler: ALL, çocuk, geç yan etkiler

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

Yaş (alışmanın yapıldığındaki ortalama yaş, yıl)	14,5	(7-27)
Cinsiyet (K/E)	17 / 25	
Tanı (sayı)		
T-ALL	5	(%12,5)
Prekürsör-B-ALL	25	(%87,5)
Risk grubu (sayı)		
Standart	15	(%37,5)
Orta	24	(%60)
Yüksek	1	(%2,5)
Tedavi (sayı)		
Sadece kemoterapi	32	(%80)
Kemoterapi ve kranial radyoterapi	8	(%20)
Ortalama total kranial radyoterapi dozu (cGy)	1240	(1200-1350)
Kemoterapi protokolü (sayı)		
BFM-90	4	(%10)
BFM-95	36	(%90)

Tablo 2. Organ sistemlerine göre geç yan etkiler

Organ sistemlerine göre geç yan etkiler	Sayı(%)(n=40)
Endokrin/metabolik	15 (37,5)
Psikosozyal	5 (12,5)
Elektrolit eđnisi	3 (7,5)
Oküler	2 (5)
Kardiyovasküler	1 (2,5)
Nörolojik	1 (2,5)
Böbrek/Ürolojik	2 (5)
Pulmoner	1 (2,5)
Gastrointestinal /hepatik	1 (2,5)
Dermatolojik	1 (2,5)

Abstract:0275

[P-237]

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI İZOLE EXTRAMEDÜLLER RELAPS GELİŞEN T(8;21) POZİTİF MYELOMASTOSİTİK LÖSEMİLİ BİR ÇOCUK OLGU.

Zühre Kaya¹, Ali Bay², Nalan Akyürek³, Nergis Öner¹, Ertan Sal¹, Ülker Koçak¹, İdil Yenicesu¹, Türkiz Gürsel¹. ¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Myelomastositik lösemi, akut myeloid lösemi (AML) gibi klonal myeloid hastalıklarda mast hücre artışı ile karakterize nadir görülen bir durum olup bu birlikteliğin tedavi başarısını olumsuz etkilediği bildirilmiştir. Biz de t(8;21)(+) AML tanısı alan bir kız çocukta, relaps sonrası myelomastositik lösemi tespit edilen ve allogeneik kök hücre nakli sonrası izole extramedüller lösemi gelişen olguyu sunduk.

Olgu: Beş yaşındaki kız çocuk dış merkezde t(8;21) pozitif AML tanısı ile AML-BFM 2004 yüksek risk protokolüne göre doku tipi uygun vericisi olduğundan remisyon sonrası kök hücre nakli yapılmak üzere merkezimize sevk edildi. Başvuruda t(8;21) pozitifliği devam eden hastanın remisyonunda olmadığı görüldü ve remisyonu sağlamak amacıyla nakil öncesi iki kür FLAG-IDA kemoterapisi verildi. Eş zamanlı alınan kemik iliği biyopsisinde iliği infiltre eden hücrelerin büyük çoğunluğunu CD34 (+), CD117 (+) myeloblastlar, dağınık ve küçük gruplar

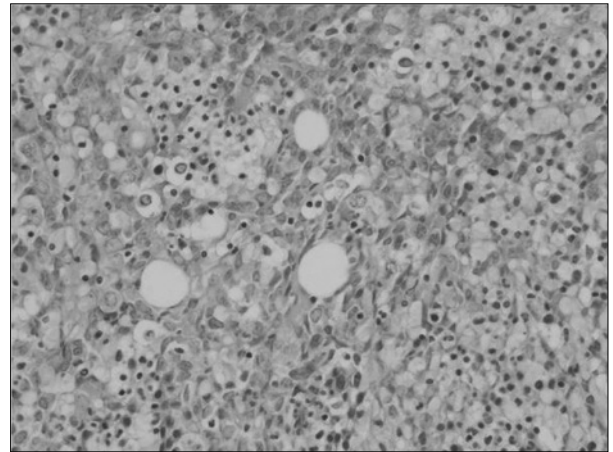
oluşturan mast hücre triptazı ile boyanan mast hücreler oluşturmaktaydı. Doku tipi tam uyumlu kardeş vericiden periferik tipte allogeneik kök hücre nakli sonrası 7. ayda sağ üst kadranda yaklaşık 7x10x12cm büyüklüğünde cilt altından palpe edilen kitle saptandı. Kitleden yapılan biyopsi granülositik sarkomla uyumlu bulundu. Eş zamanlı yapılan kemik iliği incelemesi ve beyin omurilik sıvısında ise blast saptanmadı. Kimerizmi %100 idi. İzole granülositik sarkom tedavisi için Clofarabine-ARA-C kemoterapisi uygulandı. İlk kür kemoterapiden sonra kitlerde %50 küçülme izlendi.

Tartışma: Myelomastositik lösemi daha çok erişkinlerde tanımlanmış sistemik mastositozlu olguların %20'sini oluşturan mast hücrelerin artışı ile karakterize klonal myeloid hastalıklarla ilişkili bir durumdur. Bu hastalıklar içinde myelodisplazi, myeloproliferatif hastalıklar ve AML bildirilmiştir. Mast hücrelerin varlığının teşhisinde mast hücre triptaz pozitifliği önemlidir. Erişkinlerde prognozu kötü olmakla birlikte çocukluk çağında görülme sıklığı ve prognozu konusunda bilgiler sınırlıdır.

Çocukluk çağı AML de farklı tedavi protokollerindeki risk sınıflamasında t(8;21) pozitifliği iyi risk olarak tanımlanmakla birlikte son yıllarda tedavi sonrası minimal kalıntı hastalığı ile kantitatif t(8;21) tayini ve mast hücre artışı gibi eşlik eden durumlar tedavi rejimlerinde değişikliğe neden olmaktadır.

Biz de sunulan bu olgu ile t(8;21) pozitifliği gibi iyi sitogenetik bozukluğu olan AML'li olgularda ilk tanısında iyi risk kriterlerini olumsuz etkileyecek mast hücre artışı gibi durumların iyi irdelenmesi ve minimal kalıntı hastalığının takibinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: myelomastositik lösemi, çocuk



Şekil 1. Kemik iliğinde myelomastositik hücreler

Abstract:0355

[P-238]

RÖLAPS VE REFRAKTER AKUT LÖSEMİLİ ÇOCUK HASTALARDA KLOFARABİN TOKSİSİTESİ. Ülker Koçak, Nergiz Öner, Ahmet Ertan Sal, Melek Işık, Zühre Kaya, İdil Yenicesu, Türkiz Gürsel. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji, Ankara

Yeni tanı almış akut lösemili çocuk hastaların tedavisinde dramatik gelişmeler olmasına rağmen rölaps olan ve tedaviye refrakter (R/R) hastalarda klasik kemoterapiyle sonuçlar halen yüz güldürücü değildir. İkinci kuşak sitotoksik bir pürin nükleosid analogu olan klofarabin, pediatrik akut lösemi kurtarma tedavisinde yeni bir

kemoterapötik ajandır. DNA sentez ve tamirini inhibe eden bu ilacın diğer DNA hasarı yapan ajanlarla kombinasyonunun etkinliği gösterilmiş olmakla birlikte belirgin toksisitesi söz konusudur.

Bölümümüzde 4 rölaps, 4 refrakter akut lösemili hastaya toplam 9 kez klofarabin içeren kombine kemoterapi verilmiştir. Hastaların üçü refrakter, ikisi rölaps akut myeloblastik lösemi (AML), ikisi rölaps, biri refrakter akut lenfoblastik lösemi (ALL) olup ortalama yaşları 10.7 ± 3.99 'dır. AML ve ALL'li birer hasta klofarabin içeren tedavileri hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) sonrası oluşan rölapslarında almıştır. Klofarabin tedavisi alan hastaların tamamında Grade 4 myelosüpresyon ile ortaya çıkan hematolojik toksisite, grade 2-3 enfeksiyöz toksisite, grade 2-3 bulantı, kusma, mukozit gözlenmiştir. Mukozit, 2 hastada grade 4 olarak değerlendirilmiştir. Altı tedavi sırasında tedaviye dirençli ve ortalama 10 gün süren hipokalemi gözlenmiştir (Tablo 1). Hiç bir hastada venookklüziv hastalık gelişmemiştir. 8 hastanın biri tedavi sırasında 3. günde, diğer ikisi klofarabin tedavisini izleyerek 40 ve 45. günde ciddi intrakraniyal mantar enfeksiyonu ve hastalık progresyonu ile kaybedilmiştir. Halen sağ olan 5 hastanın 3 tanesi klofarabin tedavisini izleyerek hemen HKHN'ne alınmış olup HKHN sonrası rölapslarında klofarabin tedavisi alan diğer 2 hastaya ikinci kez nakil planlanmaktadır. Sonuç olarak R/R akut lösemili çocuk hastalarda klofarabin tedavisi etkin ancak toksik bir tedavi olup HKHN yapılacak hastalarda kurtarma tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar kelimeler: pediatrik, lösemi, klofarabin

Tablo 1. Klofarabin tedavisi alan hastaların özellikleri

Hasta Yaş, cinsiyet	Tanı	Tedavi	Toksosite	Yanıt
MFA 13 3/12 E	Ref-AML	CLOVE	Grade 4 myelosüpresyon, FN, dirençli hipokalemi, hipotansiyon, taşikardi	Yok, sağ
MFA 13 3/12 E	Ref-AML	C-ARA-c	Grade 4 myelosüpresyon, FN, dirençli hipokalemi	Var, sağ
BD 14 2/12 K	Ref-AML	CLOVE	Grade 4 myelosüpresyon, FN, dirençli hipokalemi, hipotansiyon, taşikardi	Var, exitus
HA 5 8/12 K	R-AML-HKHN	C-ARA-c	Grade 4 myelosüpresyon, FN, grade 4 mukozit, grade 2 hepatotoksosite	Var, sağ
AM 13 9/12 E	Ref-AML	C-ARA-c	Grade 4 myelosüpresyon, FN, grade 4 mukozit	Var, sağ
MÜ 14 E	R-ALL	CLOVE	Kapiller kaçış sendromu?	Exitus
HH 5 K	Ref-ALL	CLOVE	Grade 4 myelosüpresyon, FN, dirençli hipokalemi, grade 2 hepatotoksosite	Yok, exitus
DE 13 2/12 K	R-AML	CLOVE	Grade 4 myelosüpresyon, FN, grade 1 hepatotoksosite	Var, sağ
EK 6 6/12 E	R-ALL-HKHN	CLOVE	Grade 4 myelosüpresyon, FN, dirençli hipokalemi, grade 3 nefrotoksosite	Var, sağ

Ref: Refrakter, **R:** Rölaps, **AML:** Akut myeloblastik lösemi, **ALL:** Akut lenfoblastik lösemi, **CLOVE:** Klofarabin, siklofosamid, etoposid, **C-ARA-c:** Klofarabin, sitozin arabinozid, **HKHN:** Hematopoetik kök hücre nakli, **FN:** Febril nötropeni

Abstract:0494

[P-239]

HİPERLÖKOSİTOZ İLE BAŞVURAN PEDIATRİK AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARIMIZIN TEDAVİ SONUÇLARI. Şule Ünal, Selin Aytac, Barış Kuşkonmaz, Betül Tavil, Murat Tuncer, Sevgi Yetgin, Aytemiz Gürgey, Fatma Gümrük, Mualla Çetin. Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Ünitesi, Ankara

Amaç: Tanı anında hiperlökositozu (BK >100x10⁹/L) olan hastalar, pediatrik yaş grubu akut lenfoblastik lösemili (ALL) hastaların %5-22'sini oluşturmaktadır. Tanıda hiperlökositoz bulunması intrakraniyal kanama (İKK), pulmoner lökostaz sendromu ve tümör lizis sendromuna yol açabileceğinden erken dönem morbidite ve mortaliteye olumsuz etki etmektedir. Bu hastaların sağaltımı ile ilgili bilgilerimiz sınırlıdır.

Gereç-Yöntem: Çalışmamızda 1986-2013 yılları arasında tanıda hiperlökositozu olan 101 çocuk ve ergen ALL'li olgunun bulguları retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hiperlökositozla başvuran hastaların 40'ı St Jude Total XI protokolü (Grup 1), 46'sı Total XIII (Grup 2), 15'i Total XV protokolü (Grup 3, 2008 yılından beri) ile tedavi edilmiştir. Hastaların yaşları ortanca 84 aydır (2-192). Tüm hastalara idamenin en az 2 katı miktarda alkali intravenöz hidrasyon verilmiştir. Hiperlökositoz sağaltımında metilprednizolon (MPZ) 0.5-1 mg/kg/gün başlanmış, cevap alınmazsa 12-24 saat içinde vinkristin 1.5 mg/m² eklenmiştir. Lökoferez ya da kan değişimi gibi sitoredüktif tedaviler Grup 1 ve 2'de hasta semptomatik ise uygulanabilmiştir. Grup 3'de hasta semptomatikse ya da düşük doz MPZ ve sonrasında vinkristine cevap yoksa 1 hasta dışında lökoferez uygulanmıştır (1 hastada tedaviye daunomisin ve L-asparaginaz eklendiğinde BK sayısı 100x10⁹/L'nin altına düştüğünden lökofereze gereksinim olmamıştır). Sitoredüktif tedavi Grup 1'deki hastaların 2'sine (%5) (1 lökoferez, 1 kan değişimi), Grup 2'deki hastaların 3'üne (%6.5) (3 lökoferez) uygulanmıştır. Grup 1 ve 2'deki hastaların 9'unda (%10.4) İKK ya da pulmoner lökostaz sendromu gelişmiştir. Beş yıllık olaysız sağ kalım Grup 1'de %46.2± 9.3, grup 2'de %65±9.8 olarak bulunmuştur (p=0.03). Sırasıyla Grup 1 ve 2'de toplam sağ kalım %36.6 ± ve %65 ± 8'dir (p=0.05). Bu hastalarda Grup 1'de 4'ü (%10) ve Grup 2'de 6'sı (%13) indüksiyonda kaybedilmiştir. Ölüm nedeni 5 hastada sepsis, 2 hastada intrakraniyal kanama, 2 hastada pulmoner ve renal yetmezlik, 1 hastada pulmoner kanamadır. Grup 3'deki 127 hastanın 15'inde (%11.8) tanıda hiperlökositoz varken, bu 15 hastanın 4'üne (%26.6) lökoferez uygulanmıştır. Grup 3'deki 8 hasta, ek olarak rasburikaz almıştır. Grup 3'de sağ kalım analizleri takip süresi sınırlı olduğundan verilmemiştir. Grup 3'de indüksiyonda ölüm izlenmemiştir.

Sonuç: Kemoterapiye tam doz başlamak yerine uygulamamızda olduğu gibi düşük doz ve/veya ardaşık olarak başlanması önerilebilir. Klinikimizdeki günümüzdeki uygulama sitoredüktif tedavilerin daha sık uygulanması şeklindedir. Bunda Girişimsel radyolojideki gelişmelerin etkili olduğu düşünülmektedir. Sitoredüktif tedavilere başvurusu bu hastalarda lökostaza bağlı görülebilecek erken ölüm ve morbiditeleri azaltacaktır. Görüntüleme eşliğinde tecrübeli ellerde takılacak kateterlerle kateter ilişkili olabilecek komplikasyonlar en aza indirilebilir.

Anahtar kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, hiperlökositoz, pediatrik

Abstract:0518

[P-240]

ÇOCUKLARDA AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİNİN KEMİK MİNERAL DANSİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ. Arzu Akyay, Lale Olcay. S.B. Abdurrahman Yurtarslan Ankara Onkoloji Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ünitesi, Ankara

Amaç: Çalışmamızda Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniğinde yeni ALL tanısı almış 4 yaş ve üzerindeki hastalarda ve ALL tedavisini bitiren ve üzerinden en az iki ay geçmiş olan takip hastalarında ALL tedavisinin kemik mineral dansitesi üzerindeki etkilerini araştırmak amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Ocak 2009 - Ocak 2011 tarihleri arasında Türk-BFM ALL 2000 tedavisi uygulanan 4 yaş ve üzeri yeni tanı 15 ALL hastası (Grup I) ile tedaviyi bitireli en az 2 ay veya daha fazla süre geçmiş olan Türk-BFM-ALL 2000 (n=6), St. Jude TXIII (n=4) veya Modifiye St. Jude TXIII (n=8) tedavi protokolleri almış olan toplam 18 olgunun (Grup II) antropometrik ölçümleri, kranial radyoterapi (KRT) dozu, kümülatif kemoterapi (KT) dozları ve lomber kemik mineral dansitometri (KMD) sonuçları incelendi. Çalışmaya alınan grup I hastalarına protokol 1 faz 1 başı ve sonunda, Grup II hastalarına ise kontrol takiplerinde KMD değerlendirilmeleri yapıldı.

Bulgular: Çalışmamızda KRT alanlarla almayanlar arasında KMD yönünden fark görülmedi. Benzer şekilde KRT dozunun da KMD Z-skorumu üzerine anlamlı etkisi tespit edilmedi. KMD Z-skorumun <-2 olma olasılığı Grup I'de %40, Grup II'de %77,8 oranında idi. Grup I'de protokol 1 faz 1 başı ve sonu KMD Z-skoru değerleri karşılaştırıldığında protokol 1 faz 1 sonu değerlerinin, protokol 1 faz 1 sonu değerlerine göre anlamlı düşük olduğu görüldü. Grup I ve Grup II KMD Z-skoru açısından karşılaştırıldığında, grup II'deki olguların KMD Z-skorumunun grup I'e göre anlamlı derecede düşük olduğu tespit edildi. Grup II'de KT protokolleri karşılaştırıldığında KMD Z-skorumun <-2 olma olasılığı en az BFM-ALL TRALL 2000 grubunda, en fazla Modifiye St. Jude TXIII grubunda idi. Kümülatif KT dozlarının KMD Z-skorumu arasındaki ilişki incelendiğinde metil prednizolon ve vincristin dozları arttıkça Z-skorumun azaldığı tespit edildi.

Sonuç: Sonuçlarımıza göre ALL tedavisi alan hastalarda ilk indüksiyon tedavisi sonrası %40, tedavi bitiminden sonra ise %77,8 oranında kemik mineralizasyon defektine rastlanmıştır. KMD Z-skorumundaki düşme hemen indüksiyon sonrası başlamakta ve kemoterapiyle birlikte artarak devam etmektedir. Bu nedenle ALL hastaları kemik mineralizasyon defekti açısından yakın takip edilmeli, hareketli yaşam önerilmeli, günlük yeterli kalsiyum ve D vitamini alımları sağlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Akut Lenfoblastik Lösemi, kemik mineral dansitesi, çocukluk çağı

Abstract:0561

[P-241]

AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ALAN ÇOCUKLARDA TEDAVİ ESNASINDA GÖRÜLEN AKUT YAN ETKİLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ. Arzu Akyay, Lale Olcay. S.B. Ankara Onkoloji Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ünitesi, Ankara

Amaç: Çocuklarda akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisinin erken ve geç yan etkilerinin ortaya çıkması yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemekte, sonuçta tedavi ilişkili yan etkilerin erken tespiti ve sağaltımı giderek önem

kazanmaktadır. Çalışmamızda Ocak 2009 - Ocak 2011 tarihleri arasında yeni tanı 4 yaş ve üzeri 15 ALL hastası ile ALL tedavisini bitireli en az 2 ay veya daha fazla süre geçmiş olan 18 olgunun ALL kemoterapisi sırasında gelişmiş tedavi yan etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Ocak 2009 - Ocak 2011 tarihleri arasında Türk-BFM ALL 2000 tedavisi uygulanan 4 yaş ve üzeri yeni tanı 15 ALL hastası (Grup I) ile ALL tedavisini bitireli en az 2 ay veya daha fazla süre geçmiş olan Türk-BFM-ALL 2000 (n=6), St. Jude TXIII (n=4) veya Modifiye St. Jude TXIII (n=8) tedavi protokolleri almış olan (Grup II) 18 olgunun ALL kemoterapisi sırasında gelişmiş tedavi yan etkileri kaydedildi.

Bulgular: Çalışma grubu I'deki 15 olgunun 9'u erkek (%60), 6'sı kız (%40) olup, ortalama yaş 9,6±4,5 (4,5-17), ortanca yaş 8,5 idi. ALL idame tedavisi bitmiş hasta grubundan (Grup II) 18 olgunun 10'u erkek (%55,6), 8'i kız (%44,4) olup, ortalama yaş 12,5±5,18 (5-21), ortanca yaş 12,2 idi. Grup II'teki olguların ortalama tanı yaşı 8,7±4,9 (1,5-15,5) olup, ortanca tanı yaşı 8,5 idi. Hastalarda enfeksiyon, gastrit, hiperglisemi hipertansiyon, kas ağrısı ve güçsüzlüğü, uygunsuz antidiüretik hormon salınım sendromu, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, tiftit, kemik mineral dansitesinde azalma, taşikardi, tremor, poliüri, konvülyon yan etkileri görüldü. Grup II'de farklı kemoterapi protokolleri arasında komplikasyon görülme sıklığı yönünden osteoporoz sıklığı dışında istatistiksel olarak anlamlı fark görülmedi. Grup I ile II arasında medyan komplikasyon sayısı yönünden anlamlı fark görülmedi. Yan etkiler ve görülme oranları Tablo 1'de gösterilmiştir.

Sonuç: Sonuçlarımıza göre ALL kemoterapisi alan çocuklarda kemoterapiye bağlı birçok yan etki görülebilmektedir. Bu yan etkilerin iyi bilinmesi ve erken tanınarak uygun ve etkin tedavilerin zaman geçirilmeden başlanması sağkalım oranlarının artırılması ve uzun dönem tedavi sekellerinin azaltılması açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, tedavi komplikasyonları

Tablo 1. Olguların Gruplara Göre Tedavi Yan Etkisi Yönünden Dağılımı

Gruplar	Grup I (n=15)	Grup II (n=18)	p-değeri
Enfeksiyon	15 (%100,0)	18 (%100,0)	>0,05
Gastrit	6 (%40,0)	6 (%33,3)	>0,05
Hiperglisemi	2 (%13,3)	2 (%11,1)	>0,05
Hipertansiyon	3 (%20,0)	2 (%11,1)	>0,05
Kas Ağrısı	12 (%80,0)	13 (%72,2)	>0,05
UADH sendromu	2 (%13,3)	1 (%5,6)	>0,05
KCFT Bozukluğu	8 (%53,3)	5 (%27,8)	>0,05
Tiftit	2 (%13,3)	1 (%5,6)	>0,05
Osteoporoz	6 (%40,0)	14 (%77,8)	<0,05
Taşikardi	1 (%6,7)	-	>0,05
Eldre Tremor	3 (%20,0)	5 (%27,8)	>0,05
Konvülyon	1 (%6,7)	2 (%11,1)	>0,05
Poliüri	2 (%13,3)	-	>0,05

UADH: uygunsuz antidiüretik hormon, KCFT: karaciğer fonksiyon testleri

Abstract:0244

[P-242]

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ REMİSYON İNDÜKSİYON TEDAVİSİ ALAN ADÖLESAN HASTADA BÜLLÖZ CİLT REAKSİYONU VE NEKROTİZAN FASİİTİS. Ali Ayçiçek¹, Yeşim Oymak², Remziye Altın³, Süleyman Geter³, Ahmet Koç⁴. ¹Eskişehir Devlet Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Eskişehir, ²Behçet Uz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, İzmir, ³Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri, Şanlıurfa, ⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, İstanbul

Amaç: Nekrotizan fasiitis cilt altı fasiyanın hızla yayılan inflamasyonu, fasiya ve etraf dokuların nekroza ilerleyişi ile karakterize, nadir görülen ancak sınırlı kaldığında önemli morbiditelere neden olurken yayılımında hayatı tehdit eden yumuşak doku enfeksiyonudur.

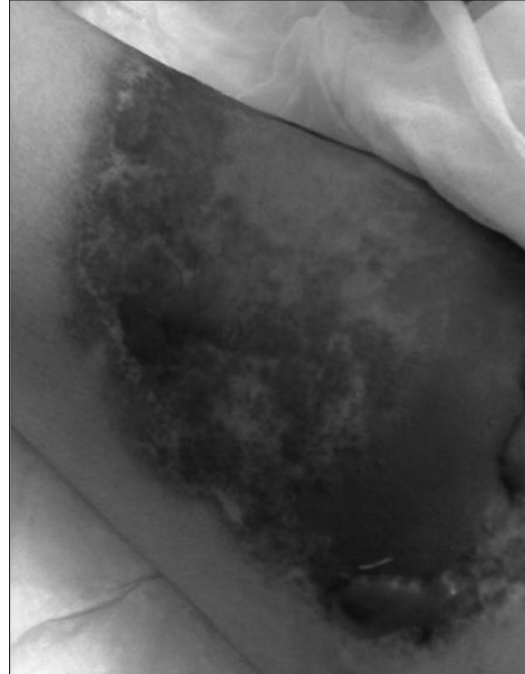
Vaka: 16 yaşında kız hasta T hücreli akut lenfoblastik lösemi tanısı ile St Jude Total XV remisyon indüksiyon tedavisinin 5. gününde sol el sırtındaki enjeksiyon yerlerinde büllöz lezyonlar belirdi, aynı zamanda sağ ön kol fleksör yüzünde enjeksiyon yeri etrafında hiperemik endürasyon alanı ortaya çıktı. Kemoterapiye ara verilerek kültürler alınarak seftazidim, amikasin, metronidazol local antibiyotikli pomad tedavisine başlandı. Sağ ön koldaki endürasyon alanı bir sonraki gün 8x5 cm kadar genişledi, takiplerde geniş tabanlı büller oluşup kendiliğinden açıldı. Büllerden yapılan aspirasyon sırasında üreme olmadı. İlerleyen günlerde yeni lezyonlar çıkmadı, mevcut olanlar geriledi. Tedavinin 20. gününde beyaz küre 45.000/mm³'e yükseldi, ve periferik kan yayması incelemesinde blastlara rastlandı. İndüksiyon tedavisi sorunsuz sürdürüldü. Konsolidasyon tedavisinin 5. gününde sol uyluk üst medial yüzde 2x1 cm kadar genişlikte ağrılı, hafif hiperemi ve endürasyonun başladığı saptandı. Cefepim başlandı ve lokal antibiyotikli merhem uygulaması yapıldı. Bir sonraki gün endürasyon ve hiperemi alanı genişledi, üzerindeki cilt daha koyulaştı. Takip eden günlerde sınırları belirginleşti, cilt ve cilt altı dokuda nekroz gelişti. Cerrahi debritleme ve greft ile cilt kaybı kapatıldı. Yara iyileşmesi tamamlanınca kemoterapi devam edildi. Halen idame tedavisi alıyor.

Sonuç: Kemoterapinin ilk dozlarında büllöz cilt lezyonları nekrotizan fasiitisin habercisi olabileceği hususuna dikkatleri çekmek için sunuldu.

Anahtar kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, çocukluk çağı, nekrotizan fasiitis



Şekil 1. Sol el sırtı enjeksiyon yerlerinde büllöz, sağ ön kol fleksör yüzünde yine enjeksiyon yeri etrafında inflamasyon ve endürasyon alanları.



Şekil 2. Sol uyluk üst medial yüzde 2 cm kadar alanda hafif hiperemi ve endürasyonla başlayan lezyonun ilerleyen günlerde genişlemiş ve nekrotize hal almış şekli

Abstract:0352

[P-243]

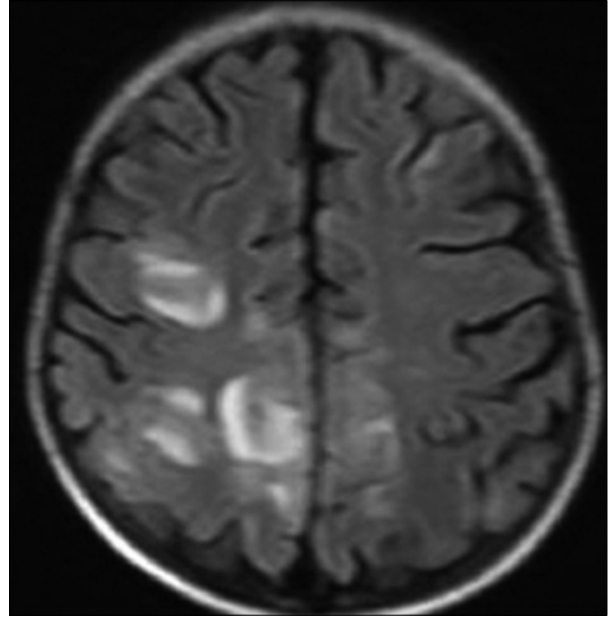
GRANÜLOSİT AFEREZİ SONRASI GELİŞEN POSTERİOR REVERSİBL ENSEFALOPATİ. Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Selin Yakarışık, Adalet Meral Güneş. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

Giriş: Posterior Reversibl Ensefalopati (PRES); baş ağrısı, hipertansiyon, konvülsiyon, geçici görme kaybı ve bilinç değişikliği ile giden ve tipik radyolojik bulguları olan bir sendromdur. Mekanizması açık olmamakla birlikte, ani tansiyon değişikliği ve kemoterapötik ajanlara bağlı serebravasküler endotelin direkt hasarı ve kan beyin bariyerinin bozulması, vazojenik ödem ve kapiller kaçağa neden olmaktadır. Literatürde kan ürünleri sonrası ve G-CSF sonrası gelişen nadir PRES bildirimleri bulunmakla birlikte granülosit afezi transfüzyonu ile ilişkili vaka bulunmamaktadır.

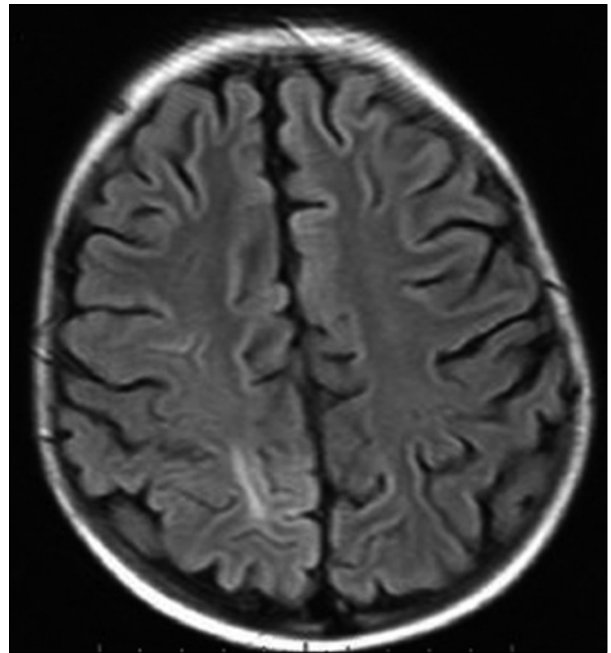
Olgu: 7 yaşında erkek hasta, T ALL tanısı ile ALL-BFM 2000 protokolüne göre tedavisine başlanan hasta konsolidasyon tedavisi sonrasında kemik iliğinde blast saptanması üzerine kemoterapiye dirençli olarak kabul edildi. Relaps protokolüne geçildi. Kemoterapi sonrasında derin nötropenisi gelişen ve yüksek ateşleri olan hastaya nötropenik sepsis tedavisi başlandı, daha önce invaziv aspergilozu olan hastanın varikanazol tedavisi devam edildi. Hastanın kan kültüründe ESBL+ E.coli üremesi olması üzerine meropenem başlandı. Genel durumu kötü-düşkün olan hastaya günlük granülosit süspansiyonu verilmesi planlandı. 2. doz granülosit süspansiyonundan 5 saat sonra apatisi olması, sözlü uyarılara yavaş yanıt vermesi ve görme kaybı oldu. Nörolojik muayenesinde DTR artmıştı. Hastanın eş zamanlı 130/80 mmHg hipertansif değeri olduğu görüldü. Hastaya furosemid tedavisi ve nifedipin verildi. Herhangi bir elektrolit patolojisi saptanmadı. Kranial MR ve difüzyon MR incelenmesinde her iki parietal lob ve sağ oksipital lobda kortikal ve subkortikal yerleşimli yaygın sinyal intesite artışı ve difüzyon artışı saptandı. Bu bulgular PRES lehine değerlendirildi. Hastaya sıvı kısıtlaması yapıldı, başı 45 derece olacak şekilde yükseltildi. ve deksametazon 16 mg/m² başlandı. İzlemede tansiyon yüksekliği ve konvülsiyonu olmadı. Hastanın 24 saat sonra bilinci açıldı, görme kaybı tamamen düzeldi. Dokuz gün sonra çekilen kranial MR ve difüzyon MR normal olarak değerlendirildi. Hastanın sonraki kemoterapileri sonrasında benzer olayı olmadı.

Tartışma: Literatürde lösemi tedavisi sırasında sitotoksik ajanlara bağlı çok sayıda PRES sendromu bildirilmiştir. Sitotoksik ve immünesüresif ajanlar dışında kan ürünleri verilmesini takiben PRES gelişen vakalar bulunmaktadır. Ağır kronik anemiler ve orak hücreli hastalarda eritrosit transfüzyonu sonrasında, İVİG verilmesi sonrasında bildirilmiş PRES sunumları bulunmaktadır. Nedeni ne olursa olsun PRES'e neden olan mekanizma; hipertansiyonun tetiklediği, özellikle posterior bölgede bozulmuş serebrovasküler regülasyon, artmış vasküler geçirgenlik, vazojenik ödemdir. Hastalığın erken tanısı, hipertansiyonun kontrol altına alınması, anti ödem tedavilerin uygulanması ve konvülsiyonların önlenmesi çok önemlidir. Daha çok geçici bir durum olarak bildirilse de ölümler ve kalıcı epileptik sekelleri olan hastalar da bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: lösemi, PRES, çocuk



Şekil 1. Atak sırasında MR bulgusu



Şekil 2. Bir hafta sonraki MR bulgusu

Abstract:0353

[P-244]

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ İDAME TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN EL-AYAK AĞIZ SENDROMU. Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Selin Yakarışık, Adalet Meral Güneş. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

Giriş: El ayak ağız hastalığı çocuklarda genellikle parvovirus B 19 sonrası gelişen, ateş, ellerde ve ayaklarda ağrılı, ödem ve eritemle giden, bazen purpurik lezyonların eşlik ettiği ve oral mukozada aftlarla giden bir hastalıktır. Benzer döküntü şekli özellikle sorafenib, sunitinib gibi

yeni kinaz inhibitörleri, lipozomal doxorubisin kullanımı sırasında sıkça bildirilmiştir. Literatürde merkaptopurin kullanımı sırasında el ve ayakta döküntü gelişen sadece bir vaka bildirilmiştir.

Olgu: 11 yaşında erkek hasta pre-B ALL tanısı alan ve ALL-BFM 2000 protokolüne göre tedavi edilen hastanın idame tedavisi sırasında lökosit değerlerine göre tedavisinin 9. ayında 6-merkaptopurin tedavisi arttırıldı. Hastanın el ve ayaklarda hem dorsal hem de plantar yüzde eritemli ve soyulma ile giden ağrılı ve simetrik lezyonları ve ağızda aftöz lezyonları gelişti. Hastanın eş zamanlı bakılan tam kan sayımında; wbc: 2080/mm³, ags: 270 /mm³, als: 1660/mm³, hb: 10,4 gr/dl, plt: 133,000/mm³ olarak saptandı. Hastanın ateşi, organe-megalisi ya da testis muayenesinde özellik saptanmadı. viral belirteçlerinde parvo virüs dahil özellik saptanmadı. Hastanın lezyonlarında düzelme olmamasından ve derin nötropeni gelişmesinde dolayı idame tedavisine ara verildi. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Aspirasyonda viral enfeksiyon lehine olabilecek %14 civarı atipik hücre saptandı. Hastanın bir hafta sonra yapılan kan sayımında wbc: 3650 mm³, ags: 810 mm³, als: 2080 mm³, hb: 12,2 gr/dl, plt: 246,000 mm³olarak saptandı. 10 gün sonra tekrarlanan kemik iliği remisyonunda olarak değerlendirildi. İdame ilaçlarını kestikten 3 hafta sonra lezyonları tamamen kaybolan, kan sayımında nötropenisi, anemisi ve trombosit düşüklüğü toparlayan, kemik iliği remisyonunda olan hastaya tekrar idame tedavisi başlandı. Hastanın tekrar döküntüsü olmadı.

Tartışma: El, ayak ve ağızda döküntüler enfeksiyöz hastalıklar dışında çeşitli sitotoksik ilaçlara bağlı olarak bildirilmiştir. Yapılan bir çalışmada benzer döküntüler sorafenib kullanımı sırasında %48, sunitinib kullanımı sırasında %34 gibi yüksek oranlarda bildirilmiştir. Literatürde merkaptopurin kullanımı ile el-ayak-ağız hastalığı benzeri döküntüleri olan sadece bir vaka bildirilmiştir. Hastamızın 6-merkaptopürin dozunun arttırılması sırasında döküntülerinin gelişmesi, ağır myelosupresyon olması ve ilacın kesilmesi ile lezyonların gerilemesi, ateşin eşlik etmemesinden dolayı, lezyonların ilaç ilişkili olabileceğini düşündürmüştür.

Anahtar kelimeler: lösemi, çocuk, döküntü



Şekil 1. Hastanın ayaklarındaki tipik döküntüleri



Şekil 2. Hastanın ellerindeki tipik döküntü

Abstract:0173

[P-245]

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LÖSEMİLERİNDE FEBRİL NÖTROPENİ EPİZODLARININ RETROSPEKTİF OLARAK İNCELENMESİ-TEK MERKEZ DENEYİMİ.

Leyla Şero¹, Murat Söker², Servet Yel², Sevda Söker³, İsmail Yıldız⁴, Velat Şen², Veysiye Hülya Başçık⁵, Derya Budak⁶. ¹Bitlis Devlet Hastanesi, Bitlis, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Diyarbakır, ⁵Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Diyarbakır, ⁶Mardin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Mardin

Amaç: Akut lösemi, çocukluk çağında en sık görülen kanserdir ve en sık ölüm nedenlerinden bir tanesidir. Yeni kullanıma giren etkili kemoterapi ilaçları bir yandan primer hastalığın kontrolünü sağlarken, diğer yandan kemik iliğinin daha ağır ve uzun süreli baskılanmasına neden olmaktadır. Bu durum, nötropenik ateş için büyük bir risk oluşturmaktadır. Lösemi ve diğer nötropenik hastalarda nötropenik ateş hala ciddi ve önemli komplikasyondur, mortalitesi yüksektir ve sıklıkla kemoterapi protokollerin geciktirilmesi veya ara verilmesine neden olmaktadır. Bu çalışmanın amacı 2008-2011 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi (DÜTF) Çocuk Hastanesi Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı'nda çocukluk çağı Akut Lösemilerinde febril nötropeni epizodlarının bakteriyemi sıklığını, risk faktörlerini ve epidemiyolojisini belirlemektir.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmamızda 50 lösemili çocukta gelişen 260 febril nötropeni atağı retrospektif olarak incelenerek ampirik antibiyoterapi özellikleri, antibiyoterapi modifikasyonları, kültür sonuçları, tedavi süreleri ve mortaliteleri değerlendirildi.

Bulgular: Mikrobiyolojik ve/veya klinik olarak kanıtlanmış enfeksiyon, 155 (%59,6) atakta saptandı. Febril nötropeni ataklarının %19,2'sinde bakteriyemi saptandı. Bunlardan %52'si gram pozitif, %24'ü gram negatif, %14'ü fungal patojenlerdi. Febril nötropeni atağı esnasında altı hasta (%12) kaybedildi.

Sonuç olarak febril nötropenik hastalarda bakteriyemi sıklığının, risk faktörlerinin ve epidemiyolojisinin izlemi, her merkezin kendi ampirik tedavi yaklaşımını belirleyebilmesi için önemlidir.

Anahtar kelimeler: Akut Lösemi, Çocuk, Febril nötropeni

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Abstract:0140

[P-246]

HİPERTRİGLİSERİDEMİ NEDENLİ AKUT PANKREATİT TEDAVİSİNDE TERAPÖTİK PLAZMA EXCHANGE.

Hatice Terzi, Serdal Korkmaz, Mehmet Şencan. Cumhuriyet Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Sivas

Amaç: Hipertrigliseridemi (HTG), trigliserid (TG) transportunda görevli olan lipoproteinlerin artışı sonucunda gelişir. HTG'e sekonder akut pankreatitin olası mekanizması, pankreatik yatakta lipoprotein substratlarından aşırı serbest yağ asidi ve lizolesitin açığa çıkması ve böylece albuminin taşıma kapasitesini aşarak asiner hücrelerde ve mikrovasküler membranlarda hasar gelişmesidir. Biz de akut pankreatit kliniği ile başvuran bir HTG vakasının terapötik plazma exchange (TPE) ile başarılı tedavisini sunmayı planladık.

Yöntem: Olgu: Otuz sekiz yaşında hasta karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile Acil servise başvurmuş. Öz geçmişinde herhangi bir hastalığı ve sürekli kullandığı bir ilacı olmayan hastanın fizik muayenesinde epigastrik bölgede palpasyonla hassasiyet haricinde bulgu yoktu. Hastanın epigastrik ağrısı nedeniyle çekilen kontrastlı bilgisayarlı tomografisi akut pankreatit ile uyumlu idi. Hastanın çalışılan biyokimya tetkikinde lipid değerleri de dahil diğer değerlerinin okunamaması nedeniyle Hematoloji Bilim Dalı'ndan konsültasyon istenmesi üzerine hasta tarafımızca değerlendirildi. Periferik yaymasında rulo formasyonu saptanan hastanın serumu 1/5 oranında dilüe edildiğinde TG düzeyi 1490 mg/dL olarak saptandı (gerçek TG: 7450 mg/dL). Tüm bulgular değerlendirildiğinde hastadaki mevcut durumun HTG'e sekonder akut pankreatit nedeni ile geliştiği düşünüldü.

Bulgular: HTG'e sekonder akut pankreatit gelişen vakanın aynı gün içerisinde yattığı serviste acilen periferik veninden TPE işlemine başlandı. İlk işlem sonrası hastanın klinik yakınmalarının büyük oranda düzeldiği gözlemlendi. Hastaya eş zamanlı olarak akut pankreatit tedavisine yönelik diğer medikal tedavisi de başlandı. Toplamda hastaya ardışık 2 seans TPE uygulandı. Klinik olarak tüm semptomları kaybolan ve son çalışılan TG düzeyi 493 mg/dL bulunan hasta kendi isteği üzerine, diyet kısıtlaması ve fibrat tedavisine devam önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: HTG'e sekonder akut pankreatit nadir görülmesi nedeniyle, akut non-biliyer pankreatitin önemli ve gözardı edilebilen sebeplerindendir. HTG tedavisinde sıkı diyet önerilerinin yanında fibratlar ve nikotinik asid deriveleri kullanılır. Biz de diyet kısıtlamasının yanında ilk günden itibaren ilave bir fibrat preparatını tedaviye ekledik. Hastamızda akut pankreatitin diğer nedenleri hızlıca ekarte edilerek acilen TPE başlandı. TPE sıvısı olarak albumin veya plazma kullanılabilir. Plazma aynı zamanda LPL içerdiğinden TG klirensini artırır. Bu nedenle daha hızlı etki elde etmek amacıyla TPE sıvısı olarak taze donmuş plazma tercih ettik. HTG tedavisinde TPE için önerilen 1-1.5 plazma volümü ile 1-3 gün süreli uygulamadır.

Biz ardışık 2 gün boyunca uyguladık ve TG seviyesini 493 mg/dL'e getirdik. Hastaya ait başvuru ve TPE sonrası günlük lipid profili değerleri tablo 1'de özetlenmiştir. Sonuç olarak, akut pankreatit kliniği ile başvuran bir hastada TG yüksekliği de ayırıcı tanıda düşünülmeli ve TPE tedavisine acilen başlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Hipertrigliseridemi, akut pankreatit, terapötik plazma exchange

Tablo 1. Hastaya ait bazal ve günlük TPE sonrası lipid profili değerleri

Parametre	Bazal	1. gün	2. gün
TG, mg/dL	1490*	765	493
Kolesterol, mg/dL	520*	170	152
LDL, mg/dL	23*	38.6	52.6
HDL, mg/dL	14*	18.4	20.7

* Hasta serumu 1/5 oranında dilüe edildiğinde elde edilen bazal lipid değerleri

Abstract:0217

[P-247]

ERİŞKİNDE KAN GURUBUNU BELİRLEYEMEME?: BİR KAN MERKEZİ DENEYİMİ. Gürhan Kadıköylü, İrfan Yavaşoğlu, Gökhan Pektaş, Zahit Bolaman. Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

Kan grubunun belirlenememesi önemli sorun olabilmektedir. Ülkemizde bilgilerimize göre kan grubu belirlenememesi ile ilgili bir oran mevcut değildir. Çalışmamızda kan merkezimizde son 5 yılda kan grubu belirlenemeyen 20 hastanın demografik verileri değerlendirildi. ABO/Rh jel santrifugasyon yöntemi ile kan grubu tayin edilemeyen hastalarda revers guruplama ile belirleme yapıldı. Yirmi hastada ABO/Rh jel santrifugasyon yöntemi ile kan grubu belirlenemedi. Revers kan guruplamasına rağmen 7 hastada kan grubu ortaya konamadı. Hastaların 10'u erkek ve 10'u kadındı, yaş ortalaması 60 ±16 yıl idi. Reverse guruplama ile belirlenen 13 hastanın kan grubu sırasıyla 4'er hastada A, O, AB iken bir hasta B kan gurubundaydı, 10 tanesi Rh pozitif idi. Kan grubu belirlenemeyen hastaların 5'i erkekti. Belirlenemeyen 7 hastanın tanıları sırasıyla 3 akut miyeloid lösemi, 2 lenfoma, birer tane pankreas karsinomu ve koroner arter hastalığı idi. Bu hastaların birinde direkt coombs testi pozitifti. Revers guruplama ile belirlenenlerin tanıları ise 5 otoimmün hemolitik anemi, 4 akut miyeloid lösemi, 2 trombotik trombositopenik purpura ve birer kalp kapak hastalığı ile kronik böbrek yetersizliği idi. Bu hastaların 7'sinde direkt coombs testi pozitifti. Kan grubunun hiç belirlenememesi durumunu ağırlıklı olarak kötücül hastalıklarda karşılaştık. Bu durum her ne kadar nadir kan gruplarını belirleyememiş olsak bile kötücül hastalık patogenezi ile ilgili olabilir. Hasta sayılarının artırılması ile net veriler ortaya konacaktır.

Anahtar kelimeler: Kan grubu

Abstract:0261

[P-248]

KÇK HÜCRE MOBİLİZASYONU YETERSİZLİĞİNDE PLERİXAFOR VE BÜYÜME FAKTÖRÜ KULLANIMI.Gürhan Kadıköylü, İrfan Yavaşoğlu, Nihan Alkış, Gökhan Pektaş, Zahit Bolaman. *Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın*

Giriş: CD34 (+) kök hücre miktarının $2 \times 10^6/\text{kg}$ 'ına altında olduğu kök hücre mobilizasyonu otolog kök hücre transplantasyonu planlanan hastaların %10-30'unda ve allojeneik kök hücre transplantasyonu vericilerinin %5'inde görülür. Hastanın >60 yaş, >6 fazla kemoterapi siklusu, kemik iliği tutulumu, radyoterapi ve alkilleyici ilaçların kullanımı mobilizasyon yetersizliği nedenleri arasındadır. Kemokin reseptörü CXCR4 antagonisti plerixafor son yıllarda kök hücre mobilizasyonu yetersizliğinde tek başına ya da büyüme faktörleri ile birlikte %60-70 oranda etkili olmaktadır.

Amaç: Kök hücre mobilizasyonu yetersizliği olan otolog kök hücre transplantasyonu planlanan hastalarda plerixafor ile büyüme faktörü filgrastimin birlikte etkinliğini değerlendirdik.

Gereç-Yöntem: Daha önce siklofosamid ve filgrastim kullanımı ile kök hücre mobilizasyonu yapılan ve CD34 (+) kök hücre miktarının $< 2 \times 10^6/\text{kg}$ olan yaş ortalaması 52 ± 8 yaş olan 3'ü erkek, 2'si kadın 5 hastaya subkutan olarak $240 \mu\text{g}/\text{kg}$ plerixafor ve $10 \mu\text{g}/\text{kg}$ filgrastim uygulandı. Bir hastaya 4, diğer hastalara ise 2 gün tedavi uygulandı.

Bulgular: 2'şer hasta multiple miyelom ve non-Hodgkin lenfoma ve bir hasta ise Hodgkin lenfomalıydı. Ortalama $0.98 \pm 0.88 \times 10^8/\text{kg}$ mononükleer hücre ve $3.4 \pm 1.6 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 (+) kök hücre toplandı. 4 hastada yeterli kök hücre mobilizasyonu ($> 2 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 pozitif kök hücre) sağlanırken 4 kez tedavi uygulanan multiple miyelom hastasında mobilizasyon yetersiz idi ($1.34 \times 10^6/\text{kg}$ CD34 pozitif kök hücre). Bu hastaya daha sonra allojeneik kök hücre transplantasyonu yapıldı. Bir hastada şiddetli kemik ağrısı ve iki hastada ishal ortaya çıktı.

Sonuç: Plerixafor kök hücre mobilizasyonu yetersizliği olan hastalarda etkili olarak kullanılabilir.

Anahtar kelimeler: Kök hücre mobilizasyonu, plerixafor, büyüme faktörü

Abstract:0114

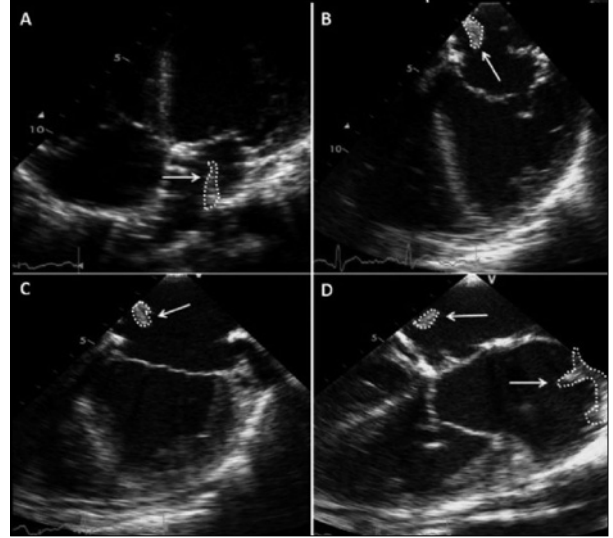
[P-249]

SOL ATRİYAL TROMBUS VE PULMONER HİPERTANSİYONUN EŞLİK ETTİĞİ TALASEMİ İNTERMEDİA OLGUSU. Cem Şahin¹, Özcan Başaran², Yaşar Topal³, Volkan Doğan². ¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla, ²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Muğla, ³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla

Düzenli kan transfüzyonları ve sıkı demir şelasyon tedavileriyle birlikte son yıllarda talasemili hastaların beklenen yaşam sürelerinde önemli artışlar izlenmesine rağmen halen hastalar başta kardiyovasküler komplikasyonlar olmak üzere birçok komplikasyonla başa çıkmak zorundadır. Talasemi intermedyalı olgularda daha sık olarak izlenmekle beraber talasemili hastalarda hayatı tehdit eden komplikasyonlardan biri de hemostatik değişikliklere bağlı gelişen kronik hiperkoagülabilite durumu ve tromboembolik olaylardır. Talasemide başta derin ven

trombozu ve serebral trombozlar olmak üzere bir çok tromboembolik komplikasyonlar bildirilmiştir. Ancak intrakardiyak tromboz oldukça nadir olarak izlenmektedir. Bu sunumda 6 yıl önce splenektomi yapıldıktan sonrada düzenli olarak kontrollerine gelmeyen ve 2 aydır gittikçe artan efor dispnesi ile doktora başvuran intrakardiyak trombozlu talasemi intermedia olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: hiperkoagülabilite, intrakardiyak tromboz, talasemi intermedia



Şekil 1. atrial trombuslerin transtorasik ekokardiyografi görüntüsü

Şekil 1A Transtorasik ekokardiyografi apika dört boşluk görüntüde sol atrial trombus (sarı ok, kesikli çizgi) **Şekil 1B-C** Transözofageal ekokardiyografide sol atrium posteriorunda trombus imajı (sarı ok, kesikli çizgi) **Şekil 1D** Transözofageal ekokardiyografide sol atrial trombus imajı (üstteki ok, kesikli çizgi). Sağ atriumda sıvalı trombus imajı (alttaki ok, kesikli çizgi).

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Abstract:0515

[P-250]

YÜKSEK RİSKLİ TROMBOFİLİK MUTASYONU OLAN HASTALAR: OBEZİTEYE DİKKAT.

Serkan Güvenc¹, Neslihan Uslu², Aydan Arslan², Veynel Sabri Hançer³, Fehmi Hindilerden¹, Mutlu Arat¹, Reyhan Küçükçakaya¹. ¹İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Heterozigot Faktör V leiden ve protrombin gen mutasyonu toplumda sık görülürken (%2-5), çift heterozigot ve homozigot mutasyon varlığı nadirdir. Batı literatüründe çift heterozigot sıklığı %0,1, homozigot Faktör V leiden mutasyonu sıklığı %0,02 ve homozigot protrombin gen mutasyonu sıklığı %0,014 oranında bildirilmiştir. Yüksek riskli trombotik mutasyona sahip bireylerin tekrarlayıcı tromboz riski taşıyıp taşımadıkları henüz belirsizdir.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmada, çeşitli nedenlerle Faktör V Leiden ile protrombin gen mutasyonu çalışılmış ve homozigot veya çift heterozigot mutasyon saptanmış 37 olgunun klinik verileri retrospektif

olarak değerlendirilmiştir. Faktör V Leiden ve Protrombin G-20210A mutasyon analizi için gerçek zamanlı PCR uygulanmıştır.

Sonuçlar: Olguların 20'si kadın (%54,1), 17'si erkek (%45,9), ortalama yaş ise 44'tür (14-74 arası). Mutasyon bakılma nedenleri; 12 olguda (%32,4) venöz tromboz öyküsü, 9 olguda (%24,3) ailede tromboz olması, 8 olguda (%21,6) solid organ alıcı aday olması, 5 olguda (%13,5) solid organ verici aday olması, 3 olguda (%8,1) ise gebelik kaybı olmasıdır. Onsekiz olguda (%48,6) Faktör V Leiden homozigot mutasyonu, 3 olguda (%8,1) protrombin gen homozigot mutasyonu, 16 olguda (%43,2) ise çift heterozigot mutasyon mevcuttur. Tromboz sıklığı %32,4 (12 olgu) bulunurken, 11'i venöz, 1'i ise arteriyel trombozdur. Tromboz görülme yaşı ortalama 45 (27-71) iken, 40 yaş altı tromboz geçiren hasta sayısı 5 (%13,5)dir. Faktör V Leiden homozigot mutasyonu olanların 1'inde (%33), çift heterozigot mutasyon olanların ise 7'sinde (%43,8) tromboz gelişmiştir. Mutasyon durumu ile tromboz sıklığı açısından anlamlı fark bulunmamıştır (p=0,621). Ailesinde tromboz öyküsü olanların oranı %35,1 (13 olgu) dir. Kadınların 6'sında (%30) bir veya daha fazla gebelik kaybı mevcuttur: ikisinde 1, 3'ünde 2, 1'inde ise 3 gebelik kaybı vardır. Erken gebelik kaybı 3 olguda gelişmiştir. Tek değişkenli analizde, tromboz ile sadece obezite arasında ilişki anlamlı bulunmuştur (p=0,047). Sigara kullanımı, operasyon, immobilite, oral kontraseptif kullanımı ile tromboz açısından anlamlı ilişki bulunmamıştır. Solid organ transplantasyonu nedeniyle trombofilik mutasyon taranmış olgularda [13 hasta, 6 kadın, 6 erkek, ortalama yaş 44,6 (20-63)] tromboz hikayesi yok iken bir olguda geç dönem gebelik kaybı mevcuttur.

Tartışma: Bu çalışma, aralarında tromboz nedeniyle tarama yapılmış olan seçkin bir hasta grubunu da içermektedir. Buna rağmen yüksek trombofilik mutasyon saptanan olguların sadece üçte birinde tromboz öyküsü mevcuttur. Çift heterozigotlarda, homozigot mutasyon taşıyanlara kıyasla tromboz riski daha yüksektir. Solid organ transplantasyonu öncesi yapılan taramalarda yüksek trombofilik profil tespit edilen bireylerde tromboz öyküsünün olmaması, dikkat çekicidir. Yüksek trombofilik mutasyon saptanan bireylerde obezite mutlaka engellenmelidir.

Anahtar kelimeler: Obezite, Tromboz, Yüksek trombofilik gen mutasyonu

Abstract:0294

[P-251]

KRONİK ITP HASTALARINDA MARMARA ÜNİVERSİTESİ ELTROMBOPAG DENEYİMİ. Ali Eser¹, Tayfur Toptaş², Funda Pepedil Tanrıku¹, Işık Atagündüz¹, Tülin Fıratlı Tuğlular¹. ¹Marmara Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Van

Giriş: Kr. ITP, trombosit ve megakaryositlere karşı otoantikörler oluşması sebebiyle trombosit üretiminde bozulma ve yıkımında artışla karakterizedir. Minör kanamalardan hayatı tehdit edici kanamalara kadar, kanama riskinde artış ve yaşam kalitesinde azalma mevcuttur. Tedavinin ana hedefi trombosit sayısını kanamayı önleyici düzeye çekmektir. ITP'nin major kanama komplikasyonlarını önlemek ve invaziv prosedürlerde güvenli tarafta kalmak için 50.000 üzerinde tutulması önerilir. Farklı klavuzlarda steroidler 1. sıra tedavide ve splenektomi ve diğer sekonder tedaviler önerilir. Splenektomiye

yanıtsız hastalarda IVIG, IV anti-D, ritüksimab, danazol, azatiopurin, vinka alkaloidleri ve siklofosamid kullanılır. Son kılavuz önerisi trombopoietin reseptör agonistleri 2. ve 3. sıra tedavilerde önerilmiştir. Eltrombopag ilk oral, non peptid TPO-R agonisti olarak onaylanmıştır.

Metod: Marmara Üniversitesi Hematoloji Polikliniği'nde takip edilen 16 Kronik ITP hastası retrospektif olarak değerlendirildi. Bu hastaların 9'u (%56,25) kadındı. Median yaş 54.5 (24-64), 10 hasta (%62,5) 45 yaşın üzerinde idi. Bazal trombosit sayısı median 16500 (5000-29000), 8 vaka 15000'in altında, 8 vaka ise 15000-30000 arasında idi. Hastaların daha önce aldığı tedavi sayısı median 4 (3-6), 14'ü (%87,50) splenektomize ve 12'si (%75) ritüksimab kullanmıştı. 6 hasta (%37,5) eltrombopag ile birlikte eş zamanlı tedavi almıştı.

Sonuçlar: En az 1 kez trombosit sayısı; 1. ay sonunda 16 hastanın 11'inde (%68,75), 3.ay sonunda 15 hastanın 13'ünde (%86,67), 6. ay sonunda 12 hastanın 10'unda (%83,33), 12. ay sonunda 6 hastanın tamamında (%100) 50.000 üzerinde saptandı.

Herhangi bir zamanda ölçülen trombosit sayısı yaş>45 olan 10 hastanın 9'unda (%90), yaş<45 olan 6 hastanın tamamında 50.000 üzerinde bulundu.

Splenektomili 14 hastanın 13'ünde, (%92,86), splenektomi olmayan 2 hastanın tamamında, ritüksimab kullanılan 12 hastanın 11'inde (%91,67), ritüksimab kullanılmayan 4 hastanın tamamında (%100), eş zamanlı ITP tedavisi alan 6 hastanın 5'inde (%83,33), eş zamanlı tedavi almayan 10 hastanın tamamında (%100), bazal trombosit sayısı < 15000 olan 8 hastanın 7'sinde (%87.5), bazal trombosit sayısı 15000-30000 olan 8 hastanın tamamında (%100) 50.000 üzerinde saptandı.

Bazale göre değişim 1. ayın sonunda +%560, 3.ayın sonunda +%566, 6.ayın sonunda +%548, 12. ayın sonunda +%569 olarak belirlendi.

1 hastada parasetamol ile kontrol altında olan eklem ağrıları oldu. 6 hastada baş ağrısı, 1 hastada iskemik SVH gelişti ve tedavi kesildi. 1 hasta 75 mg/gün kullanırken ve trombosit sayısı 60-70 bin civarında iken bilinmeyen bir nedenle ani ölüm(MI?) oldu.

1 hastamızda da tekrarlayan kriptik tonsillit oldu. Tonsillektomi sonrası tedavi kesilmesine rağmen plt>100.000 seyrediyor.

Genel olarak cevap oranı %93.5 olarak bulundu.

Sonuç: Eltrombopag Kr. ITP hastalarında splenektomiden ve daha önce kullanılan tedavilerden bağımsız olarak oldukça etkindir. Ancak yan etkileri nedeniyle yakından takip edilmelidir.

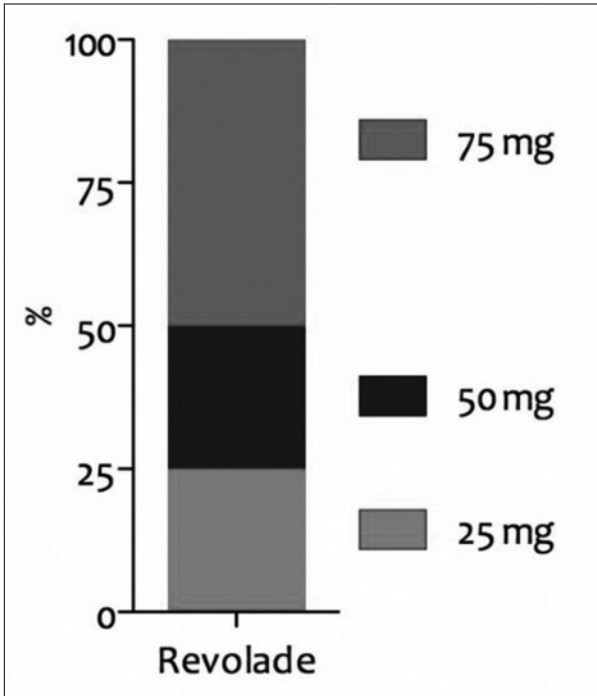
Anahtar kelimeler: Kronik ITP, Eltrombopag

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

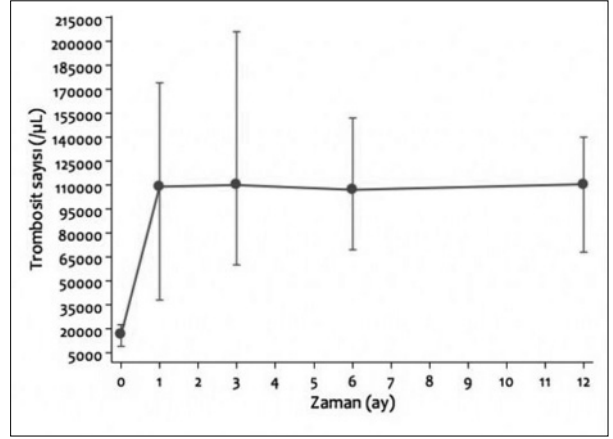
Değişken	Eltrombopag (N=16)
Yaş, medyan (aralık)	54.5 (24-64)
>45 yaş, N (%)	10 (62.5)
Cinsiyet, kadın (%)	9 (56.25)
Bazal trombosit sayısı	
Medyan (aralık), / μ L	16500 (5000-29000)
<= 15000/ μ L, %	8 (50)
15000-30000/ μ L, %	8 (50)
Önceki anti-ITP tedavi sayısı, medyan (aralık)	4 (3-6)
Splenektomi, N (%)	14 (87.50)
Ritüksimab, N (%)	12 (75)
Eş zamanlı anti-ITP tedavisi, N (%)	6 (37.50)

Tablo 2. Yanıt oranları

Etkinlik sonlanım noktaları	Sonuç
En az bir kez trombosit sayısı >50000/ μ L olanlar, N (%)	11/16 (68.75)
1nci ay	13/15 (86.67)
3ncü ay	10/12 (83.33)
6nci ay	6/6 (100)
12nci ay	
Herhangi bir zamanda	15/16 (%93.75)
>45 yaş	
Evet	9/10 (%90)
Hayır	6/6 (%100)
Splenektomili hastalar	
Evet	13/14 (%92.86)
Hayır	2/2 (%100)
Ritüksimab alan hastalar	
Evet	11/12 (%92.67)
Hayır	4/4 (%100)
Eş zamanlı İTP tedavisi	
Evet	5/6 (%83.33)
Hayır	10/10 (%100)
Bazal trombosit sayısı	
<= 15.000/ μ L	7/8 (%87.50)
= 15.000-30.000/ μ L	8/8 (%100)
Bazale göre değişim	
1. ay	+%560
3. ay	+%566
6. ay	+%548
12. ay	+%569



Şekil 1. Eitrombopag doz kullanım oranları



Şekil 2. Trombosit sayısı zaman grafiği

Abstract:0506

[P-252]

GEBELİK TROMBOSİTOPENİSİNDE RETİKÜLE TROMBOSİT ORANININ TANISAL DEĞERİNİN ARAŞTIRILMASI. Hasan Sami Göksoy, Mustafa Yenerel, Meliha Nalçacı. *İstanbul Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

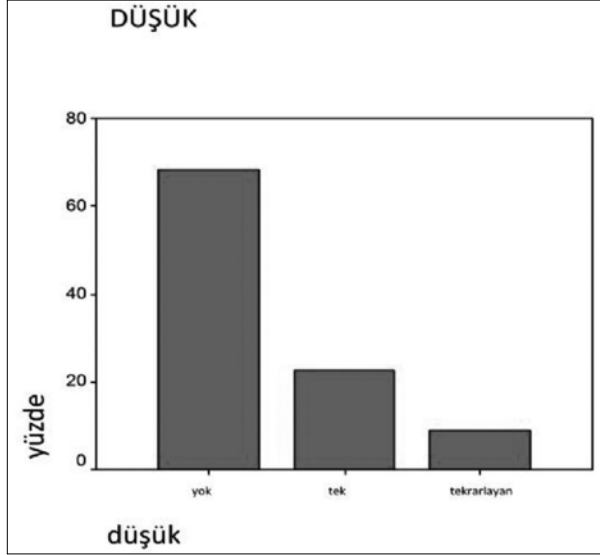
Giriş: Gebelik döneminde trombositopeninin görülme sıklığı %10 dolayındadır. Olguların büyük çoğunluğunu zararsız bir durum olduğu düşünülen gebelik trombositopenisi olguları oluşturur. Gebelik trombositopenisinde trombositopeninin ortaya çıkış mekanizmaları aydınlatılmamıştır. Klinik önemi immun trombositopeniden ayırt edimesindeki güçlükten kaynaklanır. Dolaşıma yeni katılmış trombositleri temsil eden retiküle trombosit sayımı trombosit tüketiminin göstergesi olarak giderek değer kazanan bir ölçümdür. Bu çalışmada trombositopenik gebelerde retiküle trombosit oranını ölçerek gebelik trombositopenisinin gelişim mekanizmaları hakkında ipucu elde etmek ve immun trombositopeniden ayrılmasında yararlılığı araştırılmak istenmiştir.

Yöntem-Bulgular: Trombositopeni saptanmış 89 gebede aynı kan örneğinden kan sayımı ve retiküle trombosit oranı ölçümleri yapıldı. Trombositopenik gebelerin retiküle trombosit oranları daha önce yapılmış bir çalışmadan verileri alınan İTP (idiyopatik trombositopenik purpura) olguları ve gebe olmayan sağlıklı olgular ile karşılaştırıldı. Retiküle trombosit oranları sırasıyla ortalama $11,07 \pm 7$; $27,7 \pm 16,03$ ve $2,76 \pm 0,85$ olarak bulundu. Trombositopenik gebelerin retiküle trombosit oranları kontrol İTP olgularından anlamlı düzeyde düşük iken sağlıklı kontrollerden anlamlı düzeyde yüksekti (sırasıyla $p < 0,001$ ve $p < 0,001$). Trombositopenik gebeler kendi aralarında belirli özelliklere göre değerlendirildiğinde çoğu İTP olgusu olan ikincil trombositopeni olgularının ve trombosit sayısı $50.000/mm^3$ ten düşük olan olguların retiküle trombosit oranı anlamlı yüksek bulunurken ölçümlerin yapıldığı gebelik haftasına göre belirgin fark bulunmadı. Çalışmanın dikkate değer bir sonucu düşük özgeçmişli olan olgularda retiküle trombosit oranının anlamlı yüksek olduğu idi ($p < 0,017$).

Sonuç: Trombositopenik gebelerdeki trombosit oranı tüketim trombositopenisini destekler düzeyde yüksek bulundu. Her ne kadar retiküle trombosit oranı ortalaması immun trombositopeniden anlamlı düzeyde düşüğe de dağılımın genişliği göz önünde bulundurulduğunda

İTP'yi gebelik trombositopenisinden ayırmakta yarar sağlayacak bir eşik değeri saptamak olanaklı olmayabilir. Buna karşın retiküle trombosit oranının düşük özgeçmiş olan gebelerde yüksek bulunması gebelik trombositopenisi ile düşük riski arasındaki ilişki açısından düşündürücüdür.

Anahtar kelimeler: gebelik, trombositopeni



Şekil 1. Trombositopenik gebelerde düşük sıklığı

Tablo 1. Trombositopenik gebe gruplarının sağlıklı ve İTP kontrol grupları ile ayrı ayrı retiküle trombosit oranlarının karşılaştırılması

% RT	Karşılaştırılan değişkenler		p değeri
	Sağlıklı kon.	Trombositopenik gebe 3. grup	
	19	49	0,001
	İTP kon.	Trombositopenik gebe 1. grup	0,039
	26	14	

1. Grup trombosit sayısı < 50.000/mm³ 3. Grup trombosit sayısı > 80.000/mm³,
* Mann-Whitney U testi, % RT retiküle trombosit oranı, N hasta sayısı

Tablo 2. Retiküle trombosit oranı ile diğer değişkenlerin korelasyonu

% RT	Korelasyon	Trombosit sayısı ^a	MPV ^b	PDW ^c
		Sig. (2-tailed)	-,535(**)	,042
		,000	,695	,100
	N	89	89	89

% RT	Korelasyon	Antikor varlığı ^d	Düşük öyküsü varlığı ^e	Doğum sonrası trombositopeni varlığı ^f	İkinci trombositopeni varlığı ^g
		p	,096	,266(*)	,177
		,408	,018	,166	,000
	N	76	79	63	89

P Pearson korelasyon testi, S spearman korelasyon testi, % RT retiküle trombosit oranı, N hasta sayısı

Abstract:0189

[P-253]

HANGİ GLANZMANN TROMBASTENİLİ HASTA KÖK HÜCRE NAKLİNE YÖNLENDİRİLMELİDİR?. Sema Aylan Gelen¹, Uğur Demirsoy¹, Suar Çakı Kılıç¹, Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Zafer Gülbaş², ¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, ²Anadolu Sağlık Merkezi, Kök Hücre Nakil Ünitesi, Kocaeli

Amaç: Kanamaları nedeniyle çok sayıda hastane başvurusu olan ve hayat kalitesi bozulan Glanzmann trombastenili (GT) bir hasta nedeniyle kemik iliği nakil endikasyonlarını tartışmak.

Olgu: Kuzen evliliği yapmış anne babadan doğan ve 11 yıldır tarafımızdan izlenen 18 yaşında kız hasta dişeti kanamaları nedeniyle bir yaşında iken GT tanısı almıştır. İki erkek kardeşi de tarafımızdan aynı tanı ile ve sürekli anemiye neden olan tekrarlayan burun ve dişeti kanamaları ile izlenmektedir. Hastanın tekrarlayan dişeti kanamaları ve menarştan itibaren yoğun adet kanamaları mevcuttur. Traneksamik asit, oral kontraseptif ve demir kullanımına rağmen, menorajileri nedeniyle 4 gr/dl'ye kadar hemoglobini düşebilmektedir. Kanamalar trombosit verilmesine rağmen kontrol altına alınamamakta, trombosit direnci geliştiği düşünülmektedir. Bu nedenle çok sayıda Faktör VII uygulaması ve eritrosit süspan-siyonu transfüzyonu gerekmektedir. Ocak 2013'te over kist rüptürü ve karın içine kanama yoğun Faktor VII replasmanı ile kontrol altına alınmıştır. Son 3 yıl içinde toplam 58 kez kanama nedeni ile hastanemize başvurusu olması üzerine aileye kök hücre nakli yapılması önerildi. GT olmayan kardeşleri de içeren aile taramasında HLA doku grubu uyumlu bulunan (10/10) annesinden kök hücre nakline yönlendirildi. Transplantasyon sonrası 100 günlük takipte aile ve hastanın nakil sonuçlarından çok memnun olduğu, nakil sonrası hiç dişeti kanaması yaşamadığı, henüz menüstruasyonun başlamadığı öğrenildi. Nakil merkezi ile olan görüşme sonucu engraftmandan sonra hastanın trombositlerinin yüksek oranda CD41 ekspresye ettiği öğrenildi.

Tartışma: GT'de ilk kök hücre nakli 1985'te yapılmıştır (1). O günden itibaren gerek akraba, gerekse akraba dışı tam uyumlu vericilerden başarılı nakiller bildirilmiştir. Tartışılması gereken konu hangi hastaların kök hücre nakline yönlendirilmesidir. Trombosit alloimmunizasyonunun gelişmesini önlemek için erken yaşta nakli önerenler mevcuttur (2).

Buna karşın olarak; HLA uyumlu kardeş vericisi olan, ciddi hayatı tehdit eden kanamalar geçiren ve/veya trombosit alloantikorları geliştirenlere nakil yapılması gerektiğini öne sürenler de vardır (3).

Sonuç: GT'de kök hücre nakli ile tam şifa sağlamak mümkündür. Bu tedavi seçeneği kanamaların yaşam kalitesini çok bozduğu hastalarda aile ile tartışılarak tercih edilmelidir.

Anahtar kelimeler: glanzmann trombasteni, kök hücre nakli

Abstract:0454

[P-254]

İMMÜN TROMBOSİTOPENİLİ HASTALARIMIZIN KLİNİK SEYİR VE TEDAVİ CEVABI YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRİLMESİ. Vedat Aslan, Esra Sarıbacak Can, Birgül Öneç, Murat Albayrak, Harika Okutan, Başak Ünver Koluman, Özge Soyer Kösemehmetoğlu, Okan Yayar, Birgül Ay, Aynur Albayrak. *Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

Giriş ve Amaç: İTP, hayat kalitesini düşüren ve hastanın yaşam şeklini değiştirmeye zorlayan kronik bir hastalıktır. İlk tedaviye yanıt oranı yüksek olsa da relaps oranı da yüksektir. İlk tedaviye yanıtsız hastalarda splenektomi yüksek tam yanıt oranına sahiptir. Kalıcı yanıt sağlanamayan hastalarda tedavi seçeneklerinden biri olan TPO mimetiklerinin kullanımı halen tartışmalıdır. Yeni yaklaşım olarak ilk basamak tedavi seçeneği olarak yüksek doz deksametazon veya ikinci basamakta rituksimab + yüksek doz deksametazon kombinasyonu yüksek tam yanıt oranları ile umut vericidir. Çalışmamızda İTP hastalarında eski ve yeni tedavi yaklaşımlarında tedavilerin etkinliği ve yan etkileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Gereç-Yöntem: Çalışmada 2009-2013 yılları arasında İTP tanısıyla kliniğimize başvuran ve kliniğimizce tedavisi başlanan hastaların tedaviye yanıt oranları ve tedaviyle ilişkili komplikasyonlar retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 60 hasta değerlendirildi. Hastaların 17'si erkek, 43'ü kadındı. Yaş ortalaması 44'tü. 60 yaşın üzerinde hasta sayısı 11'di. Geliş trombosit sayısı ortalaması $10 \times 10^9/L$, ortancası $7 \times 10^9/L$, tepe değeri $2 \times 10^9/L$ 'di. En sık görülen geliş şikayetleri peteşi, purpura (n=36) ve ekimoz (n=31) dir.

Hastaların ilk basamak tedavisi olarak oral metilprednizolon başlandı. İlk tedaviye yanıt oranı %75'ti ancak tam yanıt oranı %36'ydı (n=22). 14 hasta dirençli, 15 hasta steroid bağımlıydı. Hastaların 9'u ise tedavi bittikten sonra relaps gelişti. 27 hastaya ikinci basamak tedavi olarak splenektomi yapıldı. Splenektomi yapılanların 7'si üçüncü basamak tedavisi almıştır.

6'sı splenektomili ve biri splenektomisiz hastaya rituksimab veya rituksimab ile kombine immünsupresif tedavi verildi. Bir hastada yanıt alınmadı. İki hasta eltrombopag tedavisi aldı. Splenektomi öncesi eltrombopag tedavisi etkili olmadı.

Biri splenektomi sonrası, diğeri İTP dışı nedenlerle toplamda 2 hasta eksitus oldu. Takip ayı ortalaması 18,62 aydır.

Sonuç: 1. Birinci basamakta kullanılan metilprednizolon tedavisinin eski bilgilere paralel olarak tam yanıt oranı yüksek ancak relaps oranı da yüksektir. Bu tedavi ile gelişen komplikasyonlar hastaların hayat kalitesini bozabilmektedir.

2. Splenektomi bizim çalışmamızda da ikinci basamak tedavi seçeneği olarak yüksek başarı ve kür oranına sahiptir. Ancak splenektomi sonrası gelişen morbiditeler ve mortaliteler bu seçeneği yüksek kür oranına rağmen tekrar düşünülmesi gereken seçenek durumuna getirmiştir.

3. Yeni tedavi seçenekleri refrakter İTP hastalarında kullanılmıştır. Sonuçlarımız güncel çalışmaların sonuçlarıyla paralellik göstermektedir. İTP hastalarının hayat kalitesinde artış sağlayan bu ilaçlar tedavi algoritmalarında kısa zamanda yerini almıştır ancak etkinliğinin uzun süreli kanıtları yeterli değildir. Ülkemizde bu

tedavilerle ilgili sonuçların toplanıp değerlendirilmesi uygun olacaktır

Anahtar kelimeler: İmmün Trombositopeni (İTP), splenektomi, rituksimab

Abstract:0498

[P-255]

ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM HASTALARINDA ECULİZUMAB TEDAVİSİNİN ÖNEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Mustafa Nuri Yenerel¹, Melih Aktan¹, Alaattin Yıldız², Aydın Türkmen², Ayşe Serra Uçar², İpek Yönel¹, Halime Özçam¹, Esra Turan Erkek¹, Ramazan Çakmak¹, Osman Ozan Yeğit¹, Metban Güzel¹, Meliha Nalçacı¹. ¹*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul,* ²*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (HUS) özellikle çocuklarda gözlenen oldukça nadir bir klinik tablodur. Çocuklarda nadir görülen hastalık, erişkin yaş grubunda daha da nadir olarak tespit edilebilmekte ve genellikle trombotik trombositopenik purpura (TTP) ile karıştırılmaktadır. Uzun yıllar plazmaferez ve hemodiyaliz dışında özel bir tedavisi olmayan hastalıkta komplemanın beşinci komponentine (C5) karşı antikor olarak geliştirilen Eculizumab'ın etkili olduğu gösterilmiştir. Burada kliniğimizde izlenen 9 atipik hemolitik üremik sendrom olgusu ve eculizumab tedavisinin sonuçları bildirilmiştir.

Materyal-Method: Atipik HUS süphesi ile izlenen hastalarımızın tümünde plazmaferez öncesi plazma örnekleri ayrılması ve ADAMTS13 enzim, aktivite ve inhibitör tayinleri yapılmıştır. Klinik ve laboratuvar bulgularıyla atipik HUS tanısı konulan dokuz hastamızdan biri plazmafereze çok iyi yanıt vermesi nedeniyle ek tedavi uygulanmaksızın poliklinik takibine alınmıştır.

Eculizumab tedavisi 4 hafta süreyle haftada bir 900 mg dozunda uygulanmış ve beşinci hafta doz 1200 mg'a çıkartılmış ve iki haftada bir bu dozda devam edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya 2012 yılından beri hematoloji ve nefroloji kliniğimizde atipik hemolitik üremik sendrom tanısı konulan ve takibe alınan 9 hasta alındı. Hastalarımızın sekizi kadın, biri erkekti ve yaşları 29 ile 53 arasında değişmekteydi (ortanca 43 yaş).

Hastalarımızdan birinde plazmaferez tedavisine çok iyi yanıt alınınca ek tedaviye ihtiyaç duyulmadı. Diğer sekiz hastamıza eculizumab onayı alındı ancak bir hastamız ilaca başlanamadan akut solunum yetersizliği ile vefat etti. İki hastamız atipik HUS tanısının birinci ayındadır ve halen eculizumab tedavisinin indüksiyon fazını almaktadır. Beş hastamız ise 4 ile 13 aydır (ortanca 5 ay) eculizumab tedavisi ile izlenmektedir. Bu hastalarımızdan birinde tam gebelik sırasında konulmuş ve eculizumab tedavisi ile sağlıklı bir bebek dünyaya getirdiği gibi hastada böbrek yetersizliği de önlenilmiştir. Diğer hastamız başlangıçta haftada 3 kez hemodiyaliz girenken bir yıllık tedavi sonrasında hemodiyaliz sıklığı haftada bire kadar düşürülmüştür. Diğer üç hastamızdan birinde böbrekler korunabilirken ikisi halen haftada üç gün hemodiyaliz tedavisiyle izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Erişkin hasta grubunda son derece nadir tespit edilen hastalık aslında tam kriterlerinin net olarak belirlenmemiş olması ve serolojik incelemelerin henüz yaygınlaşmaması nedeniyle çoğu zaman ayırıcı tanıda akla dahi gelmemektedir. Kliniğimizde ilk atipik

HUS olgusu mart 2012 yılında konulmuştur. Bu tarihten itibaren sekiz yeni olgu daha tespit edilmiş olması bu hastalığın aslında nadir olmadığını düşündürmektedir. Bu çalışma atipik HUS konusunda hematoloji uzmanlarının farkındalığının artırılması amacıyla sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Atipik hemolitik üremik sendrom, Eculizumab, trombotik trombositopenik purpura

Abstract:0253

[P-256]

DİRENÇLİ KRONİK İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA’ LI OLGULARDA İKİNCİ BASAMAK TEDAVİDE YENİ BİR SEÇENEK: ELTROMBOPAG.

Mustafa Karagülle, Deniz Gören Şahin, Neslihan Andiç, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir*

Giriş: İdiopatik (immün) Trombositopenik Purpura (ITP), trombositlere karşı gelişen otoantikörler sonucu oluşan edinsel bir hastalıktır. Hastalarda 1. Basamak tedavide steroid veya IVIG tedavisi; 2.basamak tedavide ise kontrendikasyon olmadıkça splenektomi önerilmektedir. Eltrombopag, splenektomi kontrendike olan hastalarda oral yolla kullanılan, peptid yapıda olmayan, megakaryosit farklılaşmasını ve proliferasyonunu uyarak trombosit üretimini artıran bir trombopoetin reseptör agonistidir. Bu çalışmada kronik ITP hastalarında eltrombopag’ ın etkinliği değerlendirildi.

Yöntemler: Çalışmamıza 2011-2013 yılları arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı polikliniğine başvuran splenektomi yapılmış veya splenektomi kontrendike olan 11 hasta dahil edildi. Eltrombopag tedavisi öncesinde 5 hastaya splenektomi, 6 hasta rituksimab tedavisi kullanılmıştı. Tedavi başlangıç trombosit değerleri 7.000 ile 26.000 mm³/m3 arasında olup ortalama değer 14.600 mm³/m3 idi. Hastalarda K/E: 7/4 iken ortalama yaş:54 idi (Tablo 1). Tedaviye50 mg oral eltrombopag ile başlanıp 2 hafta sonra ilaç yanıtı açısından tekrar değerlendirildi. Trombosit sayısı <50 10³/uL olanlarda doz 75 mg/gün dozuna çıkarıldı. Trombosit sayısı 50-150 10³/uL arasında olanlarda aynı dozda, 150.000-250 10³/uL arasında olanlarda 25 mg/gün dozunda tedaviye devam edildi. Trombosit sayısı >250 10³/uL olan hastalarda tedaviye ara verildi. Takiplerde tedavisine ara verilen hastalarda trombosit sayısı <30 10³/uL olunca tedaviye yeniden 25 mg/gün dozunda başlandı. Tedavi altında trombosit sayısı>100 10³/uL olan olgular tam yanıt, 50.000-100.000 10³/uL arasında olan olgular parsiyel yanıt ve <50 10³/uL olan olgular ise yanıtız olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: 8 hastada tam yanıt izlenirken,3 hasta ise yanıtız olarak değerlendirildi. 1 hastada kardiyak trombüs ve pulmoner emboli gelişmesi üzerine tam yanıt saptanmasına rağmen tedavi sonlandırıldı. Tedaviye ara verilmesine ya da kesilmesine sebep olabilecek başka bir komplikasyon izlenmedi.

Tartışma: 1.basamak tedavilere ve splenektomiye dirençli veya 1.basamak tedavilere dirençli ve splenektomi yapılamayan hastalarda eltrombopag düşünülmelidir. Oral kullanılan ve genellikle iyi tolere edilen bir tedavidir. Ancak trombositlerde hızlı düşüşler ve yükselişler nedeniyle hastaların yakın takip ile uygun dozu belirlemek önemlidir.

Anahtar kelimeler: immün trombositopeni, eltrombopag, tolerans

Tablo 1. Hastalara ait Özellikler

Olgu	Cinsiyet	Yaş	Tanı Tarihi	Uygulanmış Tedaviler	Yan etki Gelişimi	Yanıt durumu
1	E	23	2016	Steroid, Splenektomi, Ritüksimab, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
2	K	77	2012	Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
3	E	30	2003	Steroid, Splenektomi, Ritüksimab, Danazol	İzlenmedi	Yanıtız
3	K	45	2003	Steroid, Splenektomi, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
5	K	75	2008	Steroid, Ritüksimab, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
6	K	30	2010	Steroid, Splenektomi, Ritüksimab, Danazol	Trombüs ve Emboli	Tam Yanıt
7	K	76	2003	Steroid, Ritüksimab, Danazol	İzlenmedi	Yanıtız
8	K	68	2007	Steroid, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
9	E	64	2005	Steroid, Splenektomi, Ritüksimab, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt
10	E	42	2012	Steroid, Danazol	KCFT Bozukluğu	Yanıtız
11	K	64	2012	Steroid, Danazol	İzlenmedi	Tam Yanıt

Abstract:0470

[P-257]

PRİMER İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURALI OLGULARIMIZIN RETROSPEKTİF ANALİZİ. Volkan Karakuş¹, İdris İnce¹, Ayşegül Kurtoğlu², Erdal Kurtoğlu¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Antalya, ²Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Biyokimya Kliniği, Antalya

Primer immün trombositopenik purpura, trombositlere karşı gelişen otoantikörlerin trombositleri retiküloendotelial sistemde parçalaması ile karakterize hematolojik bir hastalıktır. Patogenezde trombosit ömrünün kısalması, trombosit membranındaki glikoproteinlere karşı oluşmuş otoantikörler ve konağa ait faktörler rol oynamaktadır. Normalde 7-10 gün olan trombosit ömrü, ITP’de birkaç dakika ile birkaç saate kadar kısalmaktadır. İmmünglobulin G (IgG) tabiatındaki otoantikörlerle kaplı trombositler mononükleer fagositik sistemin makrofajları tarafından erkenden dolaşımdan temizlenmektedir. Bu çalışmada, ITP’li olgularımızın tanı esnasındaki yakınmaları, fizik incelemeleri, laboratuvar bulguları ve tedavi yaklaşımlarımız gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç Yöntem: Bu çalışmaya ocak 2006-temmuz 2013 tarihleri arasında kliniğimize başvuran yeni tanı konmuş 77 erişkin hasta dahil edildi. İTP tanısı, deri ve mukoza kanamaları ile birlikte trombositopeninin varlığı ve trombositopeniye neden olabilecek başka hastalıkların ekarte edilmesiyle kondu. İmmün trombopeniye neden olabilecek ikincil hastalığı olanlar ve takipte bu hastalıkları saptananlar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Olgularımızın 30’u erkek, 47’si kadın, ortalama yaşları ise 33,7 yıl idi. Hastalar en çok sonbahar aylarında tanı aldı (tablo 1). En sık izlenen semptomlar ekimoz ve peteşi idi. Kemik iliği biyopsisi atipik bulguları olan, ileri yaştaki hastalara uygulandı, hastaların çoğunluğunda tanı sırasında trombosit değerleri 20.000/mm³ün altındaydı. Yeni tanı konan hastaların çoğunluğu tedavi gereksinimi duymaktaydı. Tedavi başlanan 50 hastadan 7 tanesi (%14) yüksek doz steroid ve İVİG tedavisine refrakter olması üzerine splenektomi uygulandı. Gözlem altında olan hastalardan 2 tanesi ve 1. basamak

tedaviler ile remisyona giren hastalardan da 11 tanesi olmak üzere toplam 13 hasta (%16,8) nüks etti ve bu süre ortalama 17,8 ay idi. Ortalama 45,2 ay takip edilen hastaların 20 tanesi (%25) düzenli takiplerine devam etmedi.

Tartışma: Erişkin yaşın önemli hastalıkları arasında yer alan İTP'li hastaların ilk tanı anında laboratuvar ve klinik olarak kanama bulguları ve şiddeti iyi değerlendirilmelidir. Kanama riskini önceden belirleyen bir gösterge yoktur. Bu nedenle yakın izlem en önemli adımı oluşturmaktadır. Değişik tedavi seçenekleri olan olan bu hastalıkta yan etkisi en az ve en kısa süreli tedaviler tercih edilmelidir. Kemik iliği aspirasyonu her olguda rutin olmamalı ve gereksiz Girişimlerden kaçınılmalıdır. İTP izleminde tedavinin başarısı yakın izlem ile mümkündür. Bu nedenle hastanın hastalık ve prognozu hakkında bilgilendirilmesi çok önemlidir.

Anahtar kelimeler: İmmun Trombositopenik Purpura

Tablo 1. İTP'li olguların klinik ve laboratuvar bulguları.

Özellik		Sayı	%
Cins	Erkek	30	%38,9
	Kadın	47	%61,1
Mevsim	Kış	18	%23,3
	İlkbahar	14	%18,2
	Yaz	21	%27,3
	Sonbahar	24	%31,2
Semptom-Bulgular	Ekimoz	71	%92,2
	Peteşi	32	%41,5
	Oral Kanama	9	%11,6
	Epistaksis	6	%7,7
	Menometroraji	6	%7,7
	Hematüri	1	%1,1
Kemik iliği aspirasyonu	Yapılan	62	%80,5
	Yapılmayan	15	%19,5
Başlangıç Trombosit Sayısı	<20.000/mm ³	40	%51,9
	20.000-50.000/mm ³	14	%18,2
	>50.000/mm ³	23	%29,9
1. Basamak Tedavi	Gözlem	27	%30,1
	Yüksek Doz Steroid	50	%65,0
	Intravenöz İmmünglobulin	14	%18,2
	Splenektomi	7	%9,1
2. Basamak Tedavi	Yüksek Doz Steroid	13	%100
	Intravenöz İmmünglobulin	1	%13,6
	Splenektomi	8	%61,5
3. Basamak Tedavi	Eltrombopag	1	%100
İlk Steroid Kullanım Süresi		50	95,3 gün
Nükle Kadar Geçen Ortalama Süre		13	17,8 ay
Takip süresi		77	45,2 ay
Takipten Çıkan Hasta		20	%25,9

Abstract:0499

[P-258]

TROMBOSİTOPENİLİ HASTALARDA ELTROMBOPAG KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Ahmet Kürşad Güneş, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet, Cenk Sunu, Hacer Berna Afacan Öztürk, Ömer Önder Savaş, Aysun Gönderen, Yasin Kalpakçı. *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara*

Trombopoetin (TPO) megakaryosit hücre membranındaki TPO reseptörlerine bağlanarak trombosit yapımını uyarır. TPO reseptör agonistleri Eltrombopag ve Romiplostim trombopoeti stimüle edici iki ajandır. Romiplostim bir peptid mimetik olup subcutan kullanılmakta iken eltrombopag ise nonpeptid mimetiktir ve oral yolla kullanılır.

Romiplostim ve Eltrombopag FDA tarafından kortikosteroid, IVIG ve splenektomiye cevapsız İTP'li olgularda ruhsatlandırılmıştır. İmmun supresif tedaviye dirençli Aplastik Anemi tedavisinde ve Kronik Hepatit C'si olan trombositopenili hastalarda da kullanılabilmektedir. Eltrombopag yarı ömrü yaklaşık 12 saat olup

etkisi ortalama 2 haftada ortaya çıkar. Eltrombopag'ın en önemli yan etkileri rebound trombositopeni, hepatotoksite, kemik iliği fibrozisi ve tromboembolidir.

Olgular ve Yöntem: 2011 - 2013 yılları arasında Kliniğimizde Eltrombopag tedavisi başlanan tamamı kadın 6 hasta incelendi. Hastaların yaş ortalamaları 52.8 (32-83) yıl bulundu. Hastaların 4'ü Kronik İTP(%66), 2'si ise Aplastik Anemi(%34) tanılıydı. Kronik İTP hastalarının tamamı steroid ve IVIG tedavisine yanıtız, 3'ü (%75) ise splenektomiye de dirençliydi. Aplastik Anemili hastalar ise en az 2 basamak immunsupresif tedaviye cevapsızdı. Tedavi sonrası 4 hafta içerisinde Plt >= 50000/µl olması tedaviye cevap olarak kabul edildi.

Hastaların tedavi öncesi ortalama plt: 8000/µl olarak saptandı. Tüm hastalarda tedavi 50 mg/ gün dozundan başlandı. İlk 4 hafta içerisinde 6 hastadan Kronik İTP tanılı olan iki hasta 50 mg/gün dozunda tedaviye cevap verdi. Kalan 4 hastada ise doz 75 mg/güne çıkıldı. 4 hafta da 75 mg/gün dozundan tedavi alan hastalarda cevap alınmaması nedeni ile tedavi kesildi. Cevapsız hastalardaki ortalama tedavi süresi 8.2 haftaydı.

Hastalarda yan etki olarak en sık ateş, halsizlik, yorgunluk ve miyalji tespit edildi. (%33). Hepatotoksite, tromboemboli gibi daha ciddi yan etkiler gözlenmedi.

Tartışma: Kliniğimizde Eltrombopag tedavisine 6 hastadan 2'sinde cevap alındı. Cevap alınan 2 hasta da İTP tanılıydı. Kronik İTP'deki cevap oranı ise %50 saptandı. Literatürde Eltrombopag'ın İTP deki cevap oranlarının %59-65 civarındadır. Tedavinin 6 aya kadar uzatıldığında ise cevap oranları %70-80 civarına çıkar. Cevapsız hastalarımızdaki tedavi süresinin 8 hafta olması oranların literatüre göre daha düşük olmasını açıklayabilir. İTP dışı endikasyonlarda ise Eltrombopag başarısı daha düşüktür, bizim 6 hastalık serimizde 2 hastanın Aplastik Anemili olması cevap oranlarının düşük olmasındaki bir diğer sebep olabilir.

Sonuç: Eltrombopag Kronik İTP tedavisinde kullanılan bir oral TPO reseptör agonistidir. steroid, IVIG ve splenektomiye dirençli İTP vakalarında kullanılmaktadır. Diğer tedavi stratejilerini aksine, trombosit yapımı artırarak etki gösterir. Tedavi verilen hastalardaki uzun dönem sonuçlar, İTP'de birinci basamak tedavide kullanımı ve güvenilirliği açısından tam olarak değerlendirilebilmesi için uzun süreli ve kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Trombositopeni, Eltrombopag, İTP

Abstract:0170

[P-259]

TEK MERKEZ ELTROMBOPAG TEDAVİSİ DENEYİMİ. Gülsüm Akgün Çağlayan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. *İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi hematoloji kliniğinde takip ettiğimiz eltrombopag tedavisi alan 6 olgu sunuldu.

Bulgular: Son 18 ay içinde eltrombopag tedavisi uyguladığımız 4'ü bayan, 2'si erkek toplam 6 olgu değerlendirildi. 5 hastaya refrakter İTP, 1 hastaya aplastik anemi nedeniyle eltrombopag tedavisi uygulandı. Hastaların yaş aralığı 43-80 yaş idi. 5 refrakter İTP'li hastanın 4'üne daha önce splenektomi uygulanmıştı. 5 hastanın tamamı daha önce immunsupresif tedavi almıştı. 1 hasta splenektomi operasyonunu kabul etmemişti. Refrakter İTP tanılı ve eltrombopag tedavisi uyguladığımız hastaların tamamında başlangıç trombosit sayısı <20.000 ve klinik

olarak peteşi, ekimoz gibi kanama bulguları mevcuttu. 2 erkek ve 1 bayan toplam 3 hastanın eltrombopag tedavisi sonrası tam yanıt elde edildi. (3 olguda tedavi ile plt>100.000) 43 yaşındaki bayan bir hastada eltrombopag tedavisine başlangıçta yanıt alınmadı, hastanın eltrombopag tedavisine ek olarak düşük doz steroid verilmesinden sonra tam yanıt elde edildi, (plt>50.000, periferik yaymada 70-80 bin civarı) şu an steroid dozu kademeli olarak azaltılmaya devam etmektedir. 63 yaşında ve daha önce splenektomi uygulanmayan bir hastada eltrombopag tedavisine yanıt alınmadı, eltrombopag tedavisinin maksimum dozu 75 mg'a çıkılmasına rağmen trombosit sayısı 10.000 civarında seyretti. Tedavi sonrası 5 hastanın 3'ünde kanama bulguları tamamen geriledi ve trombosit sayıları >100.000 (periferik yayma ile uyumlu) bulundu. 5 hasta eltrombopag tedavisine halen devam etmektedir (12-18 ay) Eltrombopag tedavisine düşük doz steroid eklendikten sonra tam yanıt elde edilen hasta 3 aydır tedaviye devam etmektedir. Daha önce splenektomi uygulanmayan hastada eltrombopag 75 mg tedavisine rağmen trombosit sayısı <10.000 saptandı ve tedavi kesildi. 20 yaşında aplastik anemi tanısı bulunan ve daha önce immunsupresif tedavi, antitimosit globulin tedavileri alan ve allojenik donoru olmayan hastanın ağır trombositopenisi (plt: 1000) olması nedeniyle eltrombopag uygulandı ve tedavi ile hastanın trombosit değeri 20.000 e yükseltildi. Hastanın transfüzyon ihtiyacı kalmadı.

Tartışma: Eltrombopag yeterli doz steroid ve immunsupresif tedavilere dirençli veya splenektomi sonrası kronik İTP hastalarının trombosit sayılarını artırmak amaçlı kullanılmaktadır. Megakaryosit farklılaşmasını ve kemik iliğindeki megakaryosit üretimini uyaran trombopoietin reseptör agonistidir. Trombüs gelişimi riski açısından tedavi ile trombosit değeri 250.000 üzerinde saptanan olgularda tedavinin kesilmesi önerilmektedir. Ayrıca eltrombopag tedavisine yanıt kaybı durumunda hastalar diyet ve ek ilaç kullanımı açısından detaylı sorgulanmalıdır. Demir, kalsiyum, magnezyum, alüminyum,

selenyum ve çinko içeren ürünlerin eltrombopag tedavisinden önce veya sonra en az dört saat beklenecek alınması önerilmektedir. Tedavi ile ilişkili komplikasyonlar ilacın kesilmesi ile oluşan rebound trombositopeni, trombotik komplikasyonlar, retikulin lif artışı şeklindedir.

Anahtar kelimeler: Eltrombopag

Abstract:0201

[P-260]

REFRAKTER İMMÜN TROMBOSİTOPENİ TANILI HASTADA PERİFERİK YAYMANIN ÖNEMİ. Mehmet Hilmi Doğu, Sibel Hacıoğlu, İsmail Sarı, Sema Ertürk, Ali Keskin. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş: İmmün trombositopeni (İTP), myeloid ve eritroid serinin etkilenmediği izole trombositopeni ile seyreden otoimmün edinsel bir hastalıktır. Trombositopeni dalakta makrofajlardan tarafından otoantikör bağımı yıkımın yanında kemik iliğinde otoantikör ve/veya sitotoksik T hücrelerine bağlı megakaryosit hasarına bağlı gelişmektedir. Kronik/refrakter İTP'de trombosit yıkımını karşılamak için kemik iliğinde megakaryositler artmıştır. Ancak bu artış ile birlikte megakaryositler ve trombositlerde görülen morfolojik anormallikler immatür megakaryosit sayısında artışa, nukleus ve sitoplazmada dejeneratif değişikliklere bağlıdır. Bunların sonucu

olarakta dolaşıma çıkan trombosit hacim ve şekillerinde farklılıklar görülebilmektedir.

Olgu: Otuz dokuz yaşında bayan hasta 2011 yılında peteşi ve menometroraji nedeniyle hematoloji polikliniğine başvurdu. Trombosit değeri 6000/mm³ olan hastaya İTP tanısı konarak steroid tedavisi başlandı. Steroid tedavisine yanıtız olması nedeniyle intravenöz immunglobulin sonrası splenektomi yapıldı. Splenektomi sonrası trombosit değeri 50.000-100.000/mm³ arasında seyreden ve tedavisiz izlenen hastanın iki ay sonraki menometraraji yakınmasıyla tekrar başvurusunda trombosit değeri 35.000/mm³ olarak saptandı. Siklosporin tedavisi ile iki ay ve rituximab tedavisi ile beş ay trombosit değeri 50.000-100.000/mm³ arasında seyreden ve sonrasında kontrolde trombosit değeri 10000/mm³ altına düşen hastaya eltrombopag 50 mg başlandı. Eltrombopag tedavisinin ikinci haftasından itibaren hemogram cihazında trombosit değeri <30.000/mm³ olmasına rağmen periferik yaymasında trombositler (H&E x100) büyütmede iri ve her sahada 8-10 adet izlenmekteydi. Hastanın daha önceki takiplerinde hemogram ile periferik yayma uyumlu iken eltrombopag sonrası farklı olması nedeniyle hastanın takibinin periferik yaymaya göre yapılması kararlaştırıldı. Eltrombopag tedavisinin yedinci ayında splenektomi yerinde herni nedeniyle operasyon planlanan hastanın operasyon öncesi değerlendirmesinde trombosit değeri hemogram cihazında 24.000/mm³ olmasına rağmen periferik yaymasında çok iri ve her sahada 7-8 adet olduğu görüldü. Bunun üzerine ilgili cerrahi ekibe bilgi verilerek operasyonun bu değerle yapılmasına onay verildi. Hastanın operasyonunda herhangi bir kanama problemi olmadı.

Tartışma: İmmün trombositopenide immatür trombosit fraksiyonunun genellikle arttığı bilinmektedir. Bu artışın immatür megakaryosit sayısında artış ve trombosit terminal matürasyonunda eksiklik nedeniyle geliştiği düşünülmektedir. Eltrombopag kullanımının in vivo etkilerini araştıran bir klinik çalışmada eltrombopag kullanımı sonrası ortalama trombosit hacmi ve mutlak immatür trombosit fraksiyonunun arttığı görülmüştür. İTP patofizyolojisi gereği artmış olan immatür megakaryosit ve trombositlerin eltrombopag kullanımı sonrası artmış uyurılma nedeniyle daha belirgin hale gelmesi beklenen bir sonuçtur. Bu nedenle periferik yayma incelemesi yanlış tedavilere yol açılmaması açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: Trombopoetin, Trombositopeni

Abstract:0594

[P-261]

İVİG SONRASI AKUT MİYOKARD İNFARKTÜSÜ GELİŞEN İKİ İTP OLGUSU. Isıl Bavunoğlu¹, Deniz Eyice¹, Naziye Ak¹, Tuğrul Elverdi², Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Aydın Tunçkale¹, Zafer Başlar², Şeniz Öngören Aydın². ¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: İntravenöz immünoglobulin (İVİg), immün yetersizlik durumlarında ve otoimmün/enflamatuar hastalıkların tedavisinde kullanılmaktadır. İVİg kullanımına bağlı yan etki sıklığı %2-%81 arasındadır ve en sık infüzyonla ilişkili baş ağrısı ve alerjik deri reaksiyonları görülmektedir. Nadir de olsa İVİg infüzyonuna bağlı yaşamı tehdit eden tromboembolik olaylar gelişebileceği

bildirilmiştir. Aşağıda, acil polikliniğine cerrahi nedenlerle başvuran ve hızlı trombosit yanıtı almak amacıyla İVİg uygulanan, ancak İVİg sonrası akut miyokard infarktüsü (AMİ) geçiren 2 immün trombositopenik purpura (İTP) olgusu sunulacaktır.

Olgu 1: 1990 yılında geçirilen AMİ sonrası 4 damar by-pass ameliyatı yapılan, kronik böbrek yetersizliği ve diabetes mellitus tip II tanılı 55 yaşındaki erkek hasta, diltzem, atorvastatin, furosemid, kumadin, dörütlü insülin kullanmakta iken gelişen diyabetik ayak yarasına yönelik cerrahi hazırlık esnasında sepsis tablosu ile acil birimine başvurdu. Trombositleri 22000/mm³ saptanan hastada yaygın damar içi pıhtılaşma ve diğer trombositopeni nedenleri dışlandı. İmmün trombositopeni düşünülen hastanın kardiyak enzimleri normal sınırlarda ve EF %20 bulundu. Enfeksiyon varlığı, glisemi kontrolü, yüklenme riski, pre-op hızlı trombosit yanıtı ihtiyacı nedeniyle steroid yerine İVİg uygulanmasına karar verildi. 1g/kg İVİg sorunsuz olarak uygulandı. İzlemede İVİg sonrası 8. saatte ani solunum sıkıntısı gelişti, EKG'de dinamik değişiklik ve troponin artışı (0.051) gözlemlendi. Bu süreçte bakılan trombosit 8000/mm³ idi. Hemen ardından kardiyak arrest gelişen hasta kaybedildi.

Olgu 2: Başvurusundan 1 ay önce akut koroner sendrom tanısı ile yapılan koroner anjiyografide 4 damar hastalığı saptanarak 2 adet stent konulan 62 yaşındaki erkek hasta ASA+klopidoğrel kullanmakta iken, izlemede trombosit değerinin 18000/mm³ saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın trombositopenisi kronik lenfositik lösemi zemininde gelişmiş immün kaynaklı bir sitopeniydi. Sigara kullanmaya devam eden instabil angina pektoris tanımlayan hastaya başlanan deksametazon (40 mg/gün) tedavisinden erken dönemde yanıt alınmaması üzerine acil kardiyak Girişim olasılığı da göz önüne alınarak 1g/kg İVİg uygulandı. İVİg'den 12 saat sonra göğüs ağrısı, dinamik EKG değişikliği ve kardiyak enzim yüksekliliği gelişen hasta akut koroner sendrom tanısıyla koroner yoğun bakım ünitesine transfer edildi.

Tartışma: Buradaki 2 olgu, ateroskleroza olan, acil cerrahi Girişim gerektiren sorunlarla başvuran ve hızlı trombosit yanıtı alma amacıyla İVİg uygulanması sonrası AMİ geçiren olgulardır. Etyopatogenez İVİg uygulaması sonrası ilk 24 saatte plazma protein düzeyleri, viskozite, ATP salınımı ve trombosit agregasyonunda gözlenen artış ve/veya preparatın artmış faktör XIa düzeyi ile açıklanabilir. İVİg uygulama kararı alırken risk ve fayda yönünden her hasta ayrı değerlendirilmeli, uygulama sonrası da trombotik olaylara ait semptom ve bulgular yönünden hasta yakın takibe alınmalıdır.

Anahtar kelimeler: Akut miyokard infarktüsü, immün trombositopenik purpura, intravenöz immüno globulin

Eltrombopag bunlardan birisidir. Bu bilgiler ışığında kliniğimizde eltrombopag kullanımına abartılı yanıt veren ve buna göre doz ayarlaması yapılan literatürde benzer bir ilaç kullanımına rastlanmayan bir olguyu paylaşacağız.

Olgu: 1995 yılında peteşi nedeniyle başvurusunda İTP tanısı alan ve steroid tedavisi sonrası yanıt alınan otuz üç yaşındaki erkek hastanın steroid tedavisi kesildikten iki ay sonra trombositlerin tekrar düşmesi üzerine hastaya splenektomi yapılmış. 1995-2007 yılları arasında remisyonda izlenen hasta peteşi nedeniyle 2007 yılında polikliniğe başvurdu. Tam kan sayımında trombosit değeri 12000/mm³ saptanması üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Megakaryositerin artmış olduğu görüldü. Dalak sintigrafisinde aksesuar dalak saptanması üzerine tekrar splenektomi yapıldı. Splenektomi sonrası remisyona giren hasta iki yıl sonra peteşi ve burun kanaması ile tekrar başvurusunda trombosit değeri 10000/mm³ saptandı. Steroid başlanana hastada avasküler nekroz gelişmesi nedeniyle steroid kesildi ve sırasıyla siklosporin, vincristine, rituximab verilmesine rağmen yeterli yanıt alınmadı. Hastaya eltrombopag başlandı. Eltrombopag 50 mg ile trombosit değerleri 250.000/mm³ üzerinde seyreden 25 mg ile yeterli yanıt alınamayan hastaya eltrombopag 50 mg gınaşırı verildi. Trombosit değeri 250000/mm³ üzerinde seyretmesi üzerine yakın hemogram takibi yapılarak günlük 50 mg eltrombopag tedavisi sırasıyla iki günde bir, üç günde bir ve dört günde bir verildi. Eltrombopag 50 mg dört günde bir verildiğinde trombosit değeri 100.000-250.000/mm³ arasında seyrettiği ve kanama bulgusu olmadığı görüldü. Hasta son beş aydır eltrombopag 50 mg dört günde bir almakta olup trombosit değeri 200.000/mm³ civarında seyretmektedir ve kanama bulgusu yoktur.

Tartışma: Eltrombopag endojen trombopoietin ile benzer olan ancak aynı olmayan sinyalleme kaskadlarını başlatarak proliferasyonu ve kemik iliği progenitor hücrelerinden megakaryopoez diferansiasyonunun indüklemektedir. Hastamızda uygulanan rutin dışı ilaç doz modifikasyonu muhtemel ilacın emilim konsantrasyonu veya reseptör düzeyinde etkileşimi ile alakalı olduğu düşünülmektedir. Ayrıca ilaç farmakokinetiği üzerinde yapılan çalışmalarda özellikle Doğu Asya toplumlarında ırk düzeyinde farklılıklar olduğu bilinmektedir. Hastamızda uygulanan doz ayarlaması ise ilacın kullanım bilgilerinin dışında hastanın kliniğine ve trombosit değerine göre planlanmıştır. Bu durumun aydınlatılabilmesi ancak farmakolojik olarak ilaç plazma konsantrasyonu bakılması, hastada TPO-R'nin değerlendirilmesi veya hastanın soyağacının çıkarılıp kökeninin araştırılması ile mümkün olabileceği düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Trombosit

Abstract:0166

[P-262]

REFRAKTER İMMÜN TROMBOSİTOPENİ TANILI HASTADA ELTROMBOPAG TEDAVİSİNE ABARTILI YANIT VE DOZ AYARLAMASI. Mehmet Hilmi Doğu, Sibel Hacıoğlu, İsmail Sarı, Ali Keskin. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş: İmmün trombositopeni (İTP), myeloid ve eritroid serinin etkilenmediği trombositopeni ile seyreden otoimmün edinsel bir hastalıktır. Refrakter İTP kortikosteroid uygulanmış, splenektomi yapılmış olan ve splenektomi sonrası trombositopenik seyreden hastada kullanılır. Bu hasta grubunda birçok farklı tedavi seçeneği mevcuttur.

Abstract:0334

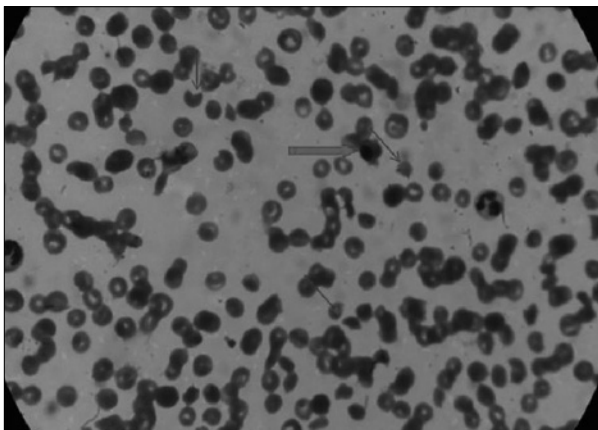
[P-263]

UPSHAW-SCHULMAN SENDROMU: KONJENİTAL TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA. Nihan Alkış, İrfan Yavaşoğlu, Gürhan Kadıköylü, Zahit Bolaman. Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Aydın

Onsekiz yaşında bayan hasta; 1 haftadır artan halisizlik, oturduğu yerden kalkarken olan baş dönmesi şikayetleri ile acil servisimize başvurdu. Özgeçmişinde hastaya 6 aylıkken hemolitik anemi ve trombositopeni tanısı konulduğu, metil prednizolon tedavisi başlandığı vardı. Fizik muayenesinde TA 120/70 mmHg, nabız 112/

dk, ateş 36,8°C, konjonktivaları soluk, skleraları ikterik idi. Cildi sarı renkte, alt ekstremitelerinde peteşial döküntüleri mevcuttu. Laboratuvar bulgularında hemoglobin düzeyi 8.3 gr/dl, hematokrit %26.3, MCV 88 fL, lökosit sayısı 11.530/mm³, trombosit sayısı 8.000/mm³, total bilirubin 7.8 mg/dl, direkt bilirubin 1.34 mg/dl, LDH 2.084 U/L, direkt coombs testi negatif idi. Tam idrar tetkikinde ürobilinojen (+), hemogloblin (++), bilirubin (-) saptandı. Periferik kan yaymasında eritrositlerde anizozitoz, poikilositoz, bazofilik noktalanma, yaygın şistositler mevcuttu. Trombositler nadir teklî gözlemlendi. Formülünde %76 nötrofil, %24 lenfosit; 100 hücreye 2 adet normoblast vardı (Resim-1). Retikülosit oranı %10 idi. Hastada hemolitik anemi, trombositopeniye yönelik 1 gr pulse metil prednizolon İV (bir gün uygulandı), 20 ml/kg dan taze donmuş plazma (TDP) infuzyonu ve folik asit tedavisi başlandı. Günlük 20 ml/kg TDP tedavisi ile 4.günde retikülosit oranı %7, trombosit sayısı 200.000 /mm³, total bilirubin 1,4 mg/dl, direkt bilirubin 0,62 mg/dl, LDH 512 U/L idi. TDP'ya devam edildi. Tedavinin 7.gününde retikülosit oranı %2 idi ve periferik kan yaymasında şistositler kaybolmuştu. TDP tedavisi kesildi ve takibe alındı. 3 gün TDP verilmeden takibi sonunda periferik kan yaymasında şistosit görülmedi, retikülosit oranı %3, hemoglobin düzeyi 8.5 gr/dl, trombosit sayısı 653.000/mm³, total bilirubin 0,4 mg/dl, direkt bilirubi:0,19 mg/dl, LDH 214 U/L idi. Tedavi öncesi bakılan ADAMTS 13 aktivitesi < %2 (N: 40-130), ADAMTS 13 antijeni <0,02ug/ml (N: 0,5-1,6), ADAMTS 13 inhibitör test 12,6 U/ml (N<15) idi. Hastada TDP tedavisinden fayda görmesi, geçmişinde hemolitik anemi öyküsü olması, ADAMTS 13 aktivitesinin düşük saptanması ve inhibitörünün olmaması nedeniyle konjenital trombotik trombositopenik purpura (Upshaw-Schulman sendromu) düşünüldü. Upshaw-Schulman sendromu tedavisinde terapötik plazma değişimi yerine TDP vermesi önemlidir. Hastalığın ilerleyici seyri nedeniyle plazma ADAMTS13 aktivite düzeyini beklemek uygun değildir. Hemolitik anemi ve trombositopeni gelişen genç erişkin hastalarda geçmişteki medikal öykü konjenital TTP'de önemlidir. Bu hastalarda konjenital trombotik trombositopenik purpuranın kronik ve subklinik seyri nedeniyle uzun bir süre atak gelişmeyebileceği düşünüldüğünde akla gelmesi gereken bir tanı olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: konjenital TTP, Upshaw- Schulman sendromu, ADAMTS13



Şekil 1. Periferik kan yaymasında şistositler ve normoblast

Abstract:0507

[P-264]

ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROMLU BİR OLGUDA GEBELİK SIRASINDA ECULİZUMAB TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU. Mustafa Nuri Yenerel, Osman Ozan Yeğit, İpek Yönel, Esra Turan Erkek, Melih Aktan, Meliha Nalçacı. *İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (HUS) erişkin yaş grubunda çok nadir olarak tespit edilebilen bir tablodur ve genellikle trombotik trombositopenik purpura (TTP) ile karıştırılmaktadır. Prognozunun TTP olgularından daha kötü olduğu kabul edilen hastalığın en önemli ayırıcı özellikleri, hemodiyaliz gerektiren kalıcı kronik böbrek yetersizliğine yol açması ve inatçı hipertansiyon ataklarının varlığıdır. Burada daha önce de tekrarlayan klinik bulguları olmakla birlikte son gebeliği sırasında atipik hemolitik üremik sendrom tanısı konulan ve eculizumab tedavisiyle sağlıklı normal bir doğumla sonuçlanan atipik HUS olgusu sunulmuştur.

Olgu: 30 yaşında kadın hastaya 11 yaşındayken immün trombositopenik purpura tanısıyla splenektomi yapıldığı öğrenildi. Çevre kanı yaymalarındaki eritrosit büyüklüğündeki trombositlerin varlığı aslında hastada ailesel iri trombosit hastalıklarından biri olduğunu ve splenektomiye ihtiyaç olmadığını düşündürdü.

Hastanın 2011 yılında bikornuat uterus nedeniyle olduğu düşünülen iki kez düşük yaptığı ve bu nedenle ameliyat edildiği öğrenildi. Nisan 2012'de anemi ve trombositopeni nedeni ile fakültemiz acil dahiliye polikliniğine başvuran ve çevre kanı yaymasında aşkar şistositleri de görülünce TTP tanısıyla günlük plazmaferez tedavisi uygulanan hastanın klinik tablosu düzelince ayaktan takip edilmeye başlandığı öğrenildi. Kasım 2012 de üçüncü kez gebe kalan hastada anemi olmasa da mikroanjiyopatik hemolitik anemi bulgularının devam ettiği trombositlerinin de 7400 /mm³ saptandığı görüldü. Gebeliğinin yedinci haftasında spontan abortus gelişen hasta dördüncü hamileliğinin 19' uncu haftasında burun kanamasıyla tekrar acil polikliniğe başvurdu ve bu kez atipik HUS şüphesiyle plazmaferez öncesinde alınan plazma örneğinde ADAMTS13 Aktivitesi: 107 (40 - 130 %), ADAMTS13 Antijeni: 0.64 (0.50 - 1.60 ug/mL) ve ADAMTS13 İnhibitör düzeyi: 7.2 U/ml (<15) saptandı. Tüm bu bulgularla hastaya atipik HUS tanısı konularak acil eculizumab tedavisi başlandı. İndüksiyon tedavisi olarak 4 hafta boyunca haftada bir 900 mg, beşinci hafta 1200 mg, ve ardından iki haftada bir 1200 mg olarak devam edildi.

Tedavinin daha ilk haftasında genel durumu, halsizliği ve güçsüzlüğü azalan hastanın 8 gr/gün olan proteiniürisi de minimal düzeylere kadar geriledi. Gebeliğin 35' inci haftasında sağlıklı doğum gerçekleştiren hasta halen eculizumab tedavisi ile izlenmektedir.

Sonuç: Atipik hemolitik üremik sendrom kompleman düzenleyici genlerdeki mutasyonlar sonucu oluştuğu düşünülen ciddi morbidite ve mortaliteye neden olan bir klinik tablodur. Eculizumab tedavisi nadiren paroksizmal noktürnal hemoglobüriüli gebelerde bildirilmiştir. Atipik HUS lu gebelerde kullanımı ise çok daha nadirdir. Eculizumab tedavisi atipik HUS olgularında etkinliği kanıtlanmış tek tedavidir. Gebelik sırasında emniyetli olarak kullanılabilen bu tedavi sayesinde sağlıklı doğum imkanı sağlanabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Atipik hemolitik üremik sendrom, eculizumab, gebelik

Abstract:0228

[P-265]

ALT EKSTREMİTE VENÖZ TROMBOZU İLE BAŞVURAN İKİ ROMAN ERGEN HASTADA HOMOZİGOT P.LEU131PHE ANTİTROMBIN TİP II HEPARİN BAĞLANMA BÖLGESİ MUTASYONU. Nazan Sarper¹, Christelle Orlando², Uğur Demirsoy¹, Sema Aylan Gelen¹, Kristin Jochmans². ¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Kocaeli, ²UZ Brüksel Vrije Üniversitesi, Hematoloji Bölümü, Brüksel

Hereditör antitrombin (AT) eksikliğinin homozigot şekilleri genellikle hayatla bağdaşmaz. Ancak heparin bağlanma bölgesi kusurlarında fenotip daha hafif olduğundan akraba evliliklerinde asemptomatik taşıyıcıların homozigot çocuklarında ciddi arteriyel veya venöz tromboz görülmektedir.

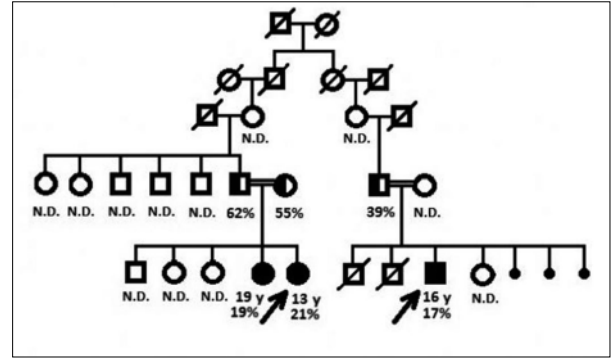
Akraba olmayan iki ayrı aileden gelen iki roman adolesanda saptanan alt ekstremite venöz tromboz olguları sunulmuştur. Hastalarda AT aktivite düzeyleri düşük bulunmuş ve moleküler genetik analizle AT heparin bağlanma bölgesinin kusurlu olduğu homozigot p.Leu131Phe mutasyonu saptanmıştır. Birinci hastanın 19 yaşındaki ablasında doğum sonrası alt ekstremite derin ven trombozu ve pulmoner emboli öyküsü mevcuttur. İkinci hastada 9 yaşındayken fonksiyon görmeyen böbreğin nefrektomi öyküsü vardır ve hastanın iki kardeşi 4 aylıkken bilinmeyen nedenlerle kaybedilmiştir. Annesi ise 3. trimesterde 4 düşük yapmıştır. Hastaların ebeveynlerinde heterozigot mutasyon gösterilmiştir; akrabalarında (dayı ve kuzen) 34 ve 44 yaşlarında akut miyokard enfarktüsü ile ölüm bildirilmiştir. Hastaların ayrıntılı klinik ve laboratuvar özellikleri tabloda gösterilmiştir. Akut dönemde gelen birinci hastada düşük molekül ağırlıklı heparin kullanılmıştır. Subakut dönemde başvuran ve başka bir merkezde warfarin başlan 2. hastanın tedavisi aynı ilaçla devam edilmiştir. Hastalar başvurunun 15 ve 26. ayında warfarin tedavisi altında yeni tromboz atağı geçirmeden izlenmektedir.

Sunulan olgularda hazırlayıcı çevresel etken olmadan (kateter kullanımı, cerrahi Girişim, hareketsizlik, ciddi travma, malignite) erken yaşta venöz tromboz gelişmesi dikkat çekicidir. Ayrıca homozigot ablada gebelik sonrası tromboz görülmüş, heterozigot annede düşüklükler ve açıklanamayan süt çocuğu ölümleri saptanmıştır. AT düzeyi düşük olan olgularda ve aile bireylerinde mutasyonun tanımlanması, heterozigot/homozigot olguların saptanarak tromboz riskinin belirlenmesini sağlamaktadır. Bu genetik bilgi homozigot olguların ömür boyu antikoagulan kullanımını, heterozigot olgularda ise gebelik, cerrahi gibi riskli durumlarda profilaktik antikoagulan kullanımını sağlayacaktır.

Anahtar kelimeler: doğumsal antitrombin eksikliği, heparin bağlanma bölgesi mutasyonu, adolesanda venöz tromboz

Tablo 1. Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri

Tanıda yaş, cinsiyet.	Trombozun varlığı/ Geçmişte tromboz hikayesi	Koagülasyon ve trombotik testlerinin sonuçları	Referans değerleri
13 yaş, kız	Sol iliyak, femoral ve popliteal ven / Hayır	PT 17sn aPTT 24,2 sn INR 1,41 Fibrinojen 7,3 g/L D-dimer 7,84 mcg Protein S %72 Protein C %92 Plazma AT fonksiyonu %21 Faktör VIII %300 Homosistein 9,9 mcml/L Kardiolipin IgG ve IgM (-) MTHFR A1298C geninde homozigot polimorfizm	11,5-15,5 sn 26,5-40 sn 0,64-1,17 2-4 g/L 0,0-5 mcg/ml %60-140 %70-130 %80-120 %60-150 6-15 mcml/L <12 U/ml
16 yaş, erkek	Sol femoral, popliteal ve ana safen ven / 9 yaşında muhtemelen renal tromboz nedeniyle nefrektomi	PT 14,6sn aPTT 24,2 sn INR 1,2 Fibrinojen 2,5 g/L D-dimer 3,09 mcg Protein S %84 Protein C %110 Plazma AT fonksiyonu %17 Faktör VIII %176 Homosistein 12,45 mcml/L Kardiolipin IgG ve IgM (-) MTHFR C677T geninde homozigot polimorfizm	11,5-15,5 sn 26,5-40 sn 0,64-1,17 2-4 g/L 0,0-5 mcg/ml %60-140 %70-130 %80-120 %60-150 6-15 mcml/L <12 U/ml



Şekil 1. AT eksikliği olan ailenin soyağacı. Oklar indeks vakaları göstermektedir. p.Leu131Phe mutasyonunu homozigot taşıyanlar için tam dolu kare/daire, heterozigot olanlar için yarı dolu kare/daire ile belirtilmiştir. ND: AT aktivitesi belirlenmemiş.

Abstract:0168

[P-266]

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURALI İKİ ÖLĞÜMÜDE RİTUKSİMAB UYGULAMASI. Gülsüm Akgün Çağlıyan, Öykü Arslan, Oktay Bilgir. İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Olgu 1: 30 yaşında erkek hasta halsizlik ve peteşi yakınmaları ile bize başvurdu. Yapılan tetkiklerinde wbc:5900 hgb:11.4 gr/dl plt:24.000 üre:53 kreatinin:1.58 mg/dl, LDH:440 bulundu. Periferik yaymada şiştositler ve trombosit sayısı 20 bulundu. Hastanın anamnezinde 3 yıl önce yurt dışında trombotik trombositopenik purpura (TTP) tanısı aldığı ve plazmaferez ile remisyon elde edildiği öğrenildi. Mikroanjiopatik hemolitik anemi(MAHA), trombositopeni, renal yetmezliği bulunan ve nüks TTP olarak düşünülen olguya 40 ml/kg/gün dozundan plazmaferez tedavisi acil olarak başlandı. Yanıt alınamaması nedeniyle 60 ml/kg/gün dozu ile plazmaferez tedavisine devam edildi. Toplam 126 kez plazmaferez işlemi uygulandı ve hastanın plazmaferez tedavisine ara verildiğinde anemi ve trombositopenisi tekrarladı. Bu nedenle endikasyon dışı rituksimab onayı için bakanlığa başvuruda bulunuldu. Bakanlık tarafından onay verilen hastada rituksimab 375 mg/m² dozundan 4 hafta boyunca uygulandı. Bu arada gönderilen ADAMTS13 düzeyi ise 4.0 olarak saptanan hasta rituksimab tedavisi sonrası remisyonunda izlenmektedir. Hasta şu an rituksimab tedavisi sonrası 8. ayda

olup wbc:6700 hgb:12.2 plt:244.000, LDH:202 şeklindedir. Periferik yayma bulguları normaldir.

Olgu 2: 40 yaşında bayan hasta ciltte ekimozlar nedeniyle bize başvurdu. Yapılan tetkiklerinde wbc:12300 hgb:9.5 gr/dl plt:7.000 üre:61 kreatinin: 1.2 mg/dl, LDH:650, T/D.bil:2.5/0.5 saptandı. Periferik yaymada şiştositler ve trombosit sayısı <10.000 bulundu. Hastanın anamnezinde 4 yıl önce dış merkezde TTP tanısı aldığı ve plazmaferez ile remisyona elde edildiği öğrenildi. MAHA, trombositopeni, renal yetmezliği bulunan ve nüks TTP olarak düşünülen olguya 60 ml/kg/gün dozundan plazmaferez tedavisi acil olarak başlandı. Toplam 104 kez plazmaferez işlemi uygulandı ve hastanın plazmaferez tedavisine ara verildiğinde trombositopenisi derinleşti. (plt:10-20 bin civarı) Bu nedenle endikasyon dışı rituksimab onayı için bakanlığa başvuruda bulunuldu. Bakanlık tarafından onay verilen hastada rituksimab 375 mg/m² dozundan 4 hafta boyunca uygulandı. Bu arada gönderilen ADAMTS13 düzeyi ise 4.0 olarak saptanan hasta rituksimab tedavisi sonrası remisyonda izlenmektedir. Hasta şu an rituksimab tedavisi sonrası 6. ayda olup wbc:9300 hgb:12.2 plt:211.000, LDH:210 şeklindedir. Periferik yayma bulguları normaldir.

Tartışma: TTP, MAHA, ateş, nörolojik bozukluk ve böbrek yetmezliğinden oluşmaktadır. Tanıda olmazsa olmaz MAHA ve trombositopenidir. İntravasküler hemoliz bulgularına ek olarak periferik yaymada şiştosit, varlığında aksi ispat edilene kadar TTP olarak kabul edilip hemen plazmaferez tedavisine başlanmalıdır. Refrakter ve nüks hastalıkta plazma değişimi yoğunluğunun artırılması, yüksek doz prednizolon, immunsupresif tedaviler, rituksimab, (375 mg/m² /hafta), siklosporin, siklofosfamid veya vinkristin (2 mg/hafta 2-14 hafta), yanıt alınmayanlarda ise splenektomi denenebilmektedir. Biz, nüks TTP tanılı rituksimab tedavisi ile remisyona sağlanan iki olgumuzu sunmayı istedik.

Anahtar kelimeler: Trombotik Trombositopenik Purpura, Rituksimab

Abstract:0184

[P-267]

GRAVES HASTALIĞINA EŞLİK EDEN GEÇİCİ YALANCI TROMBOSİTOPENİ. Esin Beyan¹, Derun Taner Ertuğrul¹, Murat Dağdeviren¹, Cengiz Beyan². ¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Graves hastalığı hipertiroidinin en yaygın sebebi olup tiroid stimüle edici hormon (TSH) reseptör antikorlarına bağlı otoimmün bir hastalıktır. Graves hastalığı ile yalnızca trombositopeni (PTP) birlikteliği şimdiye kadar yalnızca bir olguda bildirilmiştir ve bu olgunun da klinik seyri tanımlanmamıştır. Bu olgu sunumunda Graves hastalığına eşlik eden bir PTP olgusu rapor edilmiş olup, klinik iyileşme ve tiroid stimüle edici immünglobulinlerin (TSI) normalleşmesi sonrasında PTP tamamen düzelmiştir.

Gereç ve Yöntem: 27 yaşında kadın hasta hipertiroidi nedeni ile yatırıldı. Ateş: 37,2 °C, arteriyel kan basıncı 120/60 mmHg ve nabız 104/dakikada ve ritmik idi. Tiroid bezi diffüz ve ağrısız olarak palpe ediliyordu. Lökosit sayısı (WBC) 6,8 x10⁹/L, eritrosit sayısı (RBC) 4,55 x10¹²/L, hemoglobin 11,9 g/dL, hematokrit 35,2%, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 77,4 fL, ortalama eritrosit hemoglobini (MCH) 26,3 pg ve trombosit sayısı

33 x10⁹/L idi. Serbest T3 16,63 pg/mL (2,2-4,2), serbest T4 5,23 ng/dL (0,65-1,7), TSH 0,004 µIU/mL (0,4-4,2), TSI 69,42 U/L (0-14), anti-tiroglobulin antikor (anti-Tg ab) 5 IU/mL (5-100) ve anti-tiroid peroksidaz antikor (anti-TPO ab) 1,49 IU/mL (1-16) idi. Tiroid ultrasonografisinde tiroid bezinde diffüz büyüme gözlemlendi. Periferik yaymada trombosit kümeleri yeterli idi. Tam kan sayımı heparin ile tekrarlandı ve trombosit sayısı 180 x10⁹/L olarak bulundu. Graves hastalığına eşlik eden PTP tanısı konuldu ve propiltiourasil 600 mg/gün ve propranolol 40 mg/gün başlandı.

Bulgular: İlaç dozları düzenli kontroller ile ayarlandı. Üç ay sonra WBC 5,8 x10⁹/L, RBC 4,61 x10¹²/L, hemoglobin 11,5 g/dL, hematokrit 35,8%, MCV 77,6 fL, MCH 25,0 pg ve trombosit sayısı 167 x10⁹/L idi. Heparin ile trombosit sayısı 168 x10⁹/L olarak ölçüldü. Serbest T3 3,21 pg/mL, serbest T4 0,825 ng/dL, TSH 1,37 µIU/mL, TSI 15,37 U/L, anti-Tg ab 5 IU/mL ve anti-TPO ab 3,98 IU/mL bulundu. Periferik yaymada trombosit kümeleri gözlemlendi. Tanı esnasındaki ve üç ay sonraki trombosit ve tiroid hormon değerleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

Sonuç: PTP anti-trombosit antikorlarının tam kan tüpünde yol açtığı trombosit aglütinasyonuna bağlı trombosit sayılarının hatalı bir şekilde düşük sayılmasıdır. Bu durum sağlıklı insanlarda görülebileceği gibi, bazı hastalıklara da eşlik edebilir. Sıklığı %0,09-0,21'dir. PTP'nin hatalı bir şekilde gerçek trombositopeni zannedilmesi gereksiz laboratuvar incelemelerine, lüzumsuz transfüzyon uygulamalarına ve eşlik eden komplikasyonlara yol açabilir. Szczepinski ve arkadaşları 217 EDTA ilişkili PTP'li olguyu derlemiştir. Bu derlemede, yalnızca bir olguda Graves hastalığına eşlik eden PTP bildirilmiştir. Bu olgu anti-glikoprotein Ib otoantikoruna sahiptir ve bu derlemede PTP'nin klinik seyri rapor edilmemiştir. Sonuç olarak, PTP gözden kaçarak uygunsuz tedaviler yapılmasına yol açabileceğinden trombositopenik hastaların değerlendirilmesinde öncelikle akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Graves hastalığı, yalnızca trombositopeni

Tablo 1. Tanıda ve Üç Ay Sonra Trombosit Sayımı ve Tiroid Hormonu Değerleri

	EDTA İle Trombosit Sayımı (x10 ⁹ /L)	Heparin İle Trombosit Sayımı (x10 ⁹ /L)	Serbest T3 (2,2-4,2 pg/ml)	Serbest T4 (0,65-1,7 ng/dl)	TSH (0,4-4,2 µIU/ml)	TSI (0-14 u/l)	Anti-Tg ab (5-100 IU/ml)	Anti-TPO ab (1-16 IU/ml)
Tanıda	33	180	16,63	5,23	0,004	69,42	5	1,49
Üç Ay Sonra	167	168	3,21	0,825	1,37	15,37	5	3,98

Abstract:0474

[P-268]

REAKTİF TROMBOSİTOZDA SİTOREDUKTİF TEDAVİ OLARAK HİDROKSİÜREYİ HANGİ DURUMDA KULLANALIM. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Ahmet Türkoğlu⁴, Ömer Faruk Sabaz³, Mehmet Emin Büyükbayram², Sezai Tunç², Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, ⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Splenektomi sonrası ilk 1-3 haftalar trombositoz gözlenir. Trombositoz durumu 1 yıla kadar uzayabilir reaktif trombositozu olan hastalarda ek risk faktörleri olduğunda trombosit sayısının düşürülmesi gerektiği

profilaktik olarak antikoagülen ve antiagregan tedavinin yerini tartışmak aksi takdirde artmış tromboz oluşumu ile seyrederek.

Yöntem: Otuzbeş yaşında kadın hasta doğum sonrası takiplerinde anemisinin derinleşmesi üzerine kliniğimize yatışı yapıldı. Fizik muayenede taşikardik 120/dk ve bacak ön yüzünde purpura tespit edildi. Hb değeri 4.97 gr/dl trombosit değeri 395.000 mm³ biyokimyasında üre 63 mg/dl kreatinin 2.1 mg/dl olarak tespit edildi. Doğumda kan kaybına bağlı anemi ve hipoperfüzyona bağlı akut tubuler nekroz düşünülerek tedavi düzenlendi. Eritrosit replasmanı yapıldı. Bacaklarda yaygın purpuraları olan hastadan vaskülit açısından sağ bacak ön yüzünden cilt punc bx alındı. Biyopsi sonucu lökositoklastik vaskülit olarak tespit edildi. Takiplerin de hb düzeyi 9.97g/dl yükselen ve kan biyokimya değerleri düzelen hasta yatışının 6. gününde sağ böğür de bıçak saplanır tarzda ağrısı olması üzerine batın usg yapıldı. Batın usg de dalak boyutu artmış olup (140mm) dalak oval şekil aldığını ve dalak parankiminde subkapsüler alana uzanan çok sayıda hipoeoik odak tespit edildi. Ön planda dalak enfarktüsü veya dalak rüptürü düşünüldü. Batın BT de; dalak boyutu belirgin artmış, dalak parankimi heterojen olup forme yapısını kaybettiği ve dalak rüptürü düşünülen hasta genel cerrahi ile görüşülüp transferi gerçekleştirildi. Acil şartlarda splenektomi yapıldı. Splenektomi sonrası genel durumu düzelen hasta yatışının 6. gününde taburcu edildi. Hastanın taburcu olduğu dönemde bakılan tam kan sayımında hb değeri 8.5 g/dl trombosit değeri 1.480.000/mm³ olarak görüldü. Reaktif trombositoz olarak değerlendirilen hasta taburcu edildi. Taburcu olduktan 2 hafta sonra nefes darlığı olan hasta nefes darlığı şikayetine artması üzerine kardiyoloji bölümüne başvurmuş hastanın bakılan kan değerlerinde hemoglobin 8 g/dl trombosit 1.250.000/mm³ olarak tespit edilmiş. Trans torasik eko da sağ kalp boşlukların da genişleme PAPs;70mmHg tespit edilmesi üzerine pulmoner emboli açısından göğüs hastalıkları bölümüne transferi yapıldı.

Hastaya CTPA görüntülemesi yapıldı sol üst lop anterior pulmoner arterde PTE tespit edilmesi üzerine tedavisi başlanıldı. Genel durumu düzelen hastaya kumadin tedavisi verildi. Reaktif trombositoz olan hastaya hidroksiüre tedavisi düzenlendi düzenli takipleri yapılan hastanın trombosit değerleri geriledi ve takipleri devam ediyor.

Tartışma: Bu vakayı sunmamızdaki amaç reaktif trombositoz, trombosit yüksekliğinin en sık sebebi olup splenektomi sonrası trombositoz gelişen vakalarda arteriyel emboli ve venöz tromboz gelişme riskinin artmasından dolayı reaktif trombositozu olan seçilmiş hastalarda reduktif tedavi olarak hidroksiüre kullanımı ve gereğinde profilaktik olarak antikoagulan ve anti agregan tedavinin yerini tartışmak.

Anahtar kelimeler: Hidroksiüre, splenektomi, trombositoz

Abstract:0599

[P-269]

OLGU SUNUMU: TÜBERKÜLOZ İLİŞKİLİ İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA. Ahmet Emre Eskazan¹, Hamida Akmurad², Deniz Çebi Olgun³, Nükhet Tüzüner⁴, Şeniz Öngören Aydın¹, Işıl Bavunoğlu². ¹İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ³İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, ⁴İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Tüberküloz (TBC) enfeksiyonunun gerek kendisi, gerekse sağaltımında kullanılan ilaçlar kan sayımı parametrelerinde izole ya da kombine değişikliklere neden olabilmektedir. İzole trombositopeniden genellikle immün olmayan mekanizmalar sorumludur. TBC ilişkili immün trombositopeni (İTP) ise daha nadir olup literatürde 29 olgu mevcuttur. Burada nadir görülmesi ve tedavisi konusunda görüş birliği olmadığı için aktif akciğer TBC ve İTP olan bir olguyu paylaşmışır.

Olgu: 2003 yılında akciğer TBC tanısı ile bir yıl tedavisi edilen ve alt ekstremitelerinde peteşi yakınması ile başvuran, sistem muayenelerinde sağda solunum seslerinde azalma dışında özellik olmayan 31 yaşındaki kadın hastanın hemogramında nötrofilik lökositoz (WBC: 12000/mm³, PNL: 9000/mm³), anemisi (Hb: 10g/dL) ve derin trombositopeni (2000/mm³) saptandı. Trombositopeni etyolojisine yönelik tetkiklerinde sedimantasyon: 48 mm/h, CRP: 40mg/L dışında biyokimyasal testler, koagülasyon testleri, romatolojik tetkikler (ANA, anti-dsDNA, C3, C4) normal sınırlarda ve hepatit serolojisi ile anti-HIV negatif saptandı. P-A akciğer grafisi ve tomografi bulguları kaviter aktif akciğer TBC ile uyumlu olan hastanın balgamında asit-dirençli basil yüksek titrede pozitif olarak bulundu. Kemik iliği biyopsisinde megakaryosit artışı dışında özellik gözlenmedi. Polimeraz zincir reaksiyonu ile kemik iliği aspiratında TBC DNA'sı saptanmadı. Aktif akciğer tüberkülozuna bağlı İTP olarak değerlendirilen hastaya anemiyi derinleştiren menorajinin de gelişmesi üzerine eritrosit ve trombosit replasmanlarını takiben antitüberküloz tedavi (isoniazid 300mg/gün, rifampisin 600mg/gün, etambutol 1.5g/gün, morfozinamid 2.5g/gün) ile birlikte intravenöz immünglobulin (İVİg) (1g/kg/gün D1-2) başlandı. 3 aylık izlemine tamamlayan hastanın trombosit sayısı tedavinin 5. gününden itibaren normal sınırlar içerisindeydi, TBC tedavisine klinik ve radyolojik iyileşme ile sorunsuz olarak devam edilmektedir.

Tartışma: TBC ilişkili İTP nadir ancak, artmış kanama eğilimi nedeniyle hayatı tehdit eden önemli bir hematolojik bozukluktur. Olgumuzda aktif akciğer TBC ve izole trombositopeni eş zamanlı olarak saptanmış olup etyolojide rol alması olası diğer nedenler dışlanmıştır. Anti-trombosit antikor düzeyi bakılamamış olmakla birlikte, kemik iliği biyopsisinde hastalık tutulumunun yokluğu ve sayıca artmış megakaryosit mevcudiyeti yanında İVİg tedavisine kısa sürede yanıt almamız, tüberküloza ikincil İTP tanısını güçlendirmektedir. TBC ilişkili İTP olgularının tedavisinde tam bir fikir birliği yoktur. Olgumuzda, steroid tedavisinin enfeksiyonu alevlendirebileceği düşüncesiyle antiTBC tedavi ile birlikte İVİg kullanılmıştır. İTP'lerde retikuloendotelial hücrelerin Fc reseptörlerini bloke ederek anti-trombosit antikor üretimini baskılayan İVİg uygulaması güvenilir ve etkili bir tedavi yaklaşımı olarak kabul edilebilir. Özellikle endemik

olarak bulunduğu ülkelerde, İTP nedenlerinden biri olarak TBC göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: İntravenöz immünglobulin, İTP, Tüberküloz

Abstract:0152

[P-270]

İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURALI OLGUDA HODGKİN LENFOMA GELİŞİMİ. Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Öykü Arslan¹, Nur Soyer², Oktay Bilgir¹. ¹*Izmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir,* ²*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir*

Amaç ve Giriş: İmmün trombositopenik purpura (İTP) trombositlere karşı oluşan otoantikörlerin trombosit yaşam sürelerini kısaltması sonucu gelişen edinsel, otoimmün bir hastalıktır. Hodgkin lenfoma ise primer olarak lenf nodları, karaciğer, dalağı etkileyen ve patolojik olarak tanı koyulan bir hastalıktır. İmmün yetersizlik,yüksek sosyoekonomik düzey, EBV,aile birey sayısının az oluşu ve tonsillektomi ile ilişkilidir. Önce İTP, izlemde Hodgkin lenfoma tanısı alan bir olgumuzu sunuyoruz.

Olgu: 38 yaşında bayan hasta kollarında ve bacaklarda peteşiyal döküntüler olması nedeniyle başvurdu. Hemogramda wbc:5800 mm³, hb:12.8 gr/dl, mcv:80 plt: 3.000 mm³ saptandı. Periferik yaymada trombosit sayısı <5000 bulundu.Yapılan tetkikleri sonucu İTP saptanan hastaya 1 mg/kg /gün dozundan prednizolone tedavisi başlandı.İzlemde, steroid tedavisinin 6. ayında steroide yanıtız olarak kabul edilen hastaya splenektomi uygulandı. Splenektomi öncesi 50 mcg/kg 'dan anti D uygulandı. Splenektomi materyali konjesyone dalak olarak saptandı. Postsplenektomi trombosit değerleri 250.000 bulunan hasta tedavisiz izleme alındı. Splenektomiden 1 yıl sonra hematoloji poliklinik takiplerinde sağ supraklavikuler bölgede palpabl lenf nodu tespit edildi. Yapılan boyun usg'de sağ supraklavikuler lenf nodu 23x27 mm olarak saptandı ve exizyonel lenf nodu biyopsisi uygulandı. Lenf nodu biyopsi sonucu noduler sklerozan hodgkin lenfoma olarak raporlandı, yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde kemik iliği normoselüler olarak saptandı. Evre II B Hodgkin lenfoma tanısı ile hastaya 6 kür ABVD sorunsuz olarak uygulandı. Kemoterapi sonrası kontrol PET tam metabolik yanıt ile uyumlu bulundu. Hasta Hodgkin lenfoma açısından kemoterapi sonrası 1.5 yıldır remisyon-dadır.İTP açısından splenektomi sonrası yanıt alınmış (plt yeterli) olup 2.5 yıldır tedavisiz izleme devam edilmektedir.

Tartışma: İmmün trombositopeni, düşük trombosit sayısı ve mukokutanöz kanama ile karakterize, trombositopeniye neden olabilecek nedenlerin dışlandığı otoimmün bir hastalıktır. İTP primer yada sekonder olarak meydana gelebilir. İTP tanısı konduktan sonra, immün trombositopeninin sekonder formlarını ayırmak önemlidir. SLE, IgA eksikliği, CVID, lenfoproliferatif bozukluklar, HIV, HCV, H. pylori enfeksiyonu immün trombositopeninin sekonder formu olarak ortaya çıkabilir. Bizim olgumuzda İTP tanısı anında sekonder nedenler ekarte edilmiştir. Hodgkin ve İTP birlikteliği nadir bir durumdur. İTP'nin Hodgkin hastalığı sonrası ortalama 23. ayda ortaya çıktığı gözlenmiştir.Literatürde Hodgkin lenfoma remisyon döneminde tanı alan veya Hodgkin lenfoma ile aynı anda ortaya çıkan olgular bildirilmiştir. Hodgkin lenfomada antikorların trombosit membran proteinlerine direkt etkisi nedeniyle İTP oluştuğu düşünülmektedir.Bu hastaların tedavisinde steroid, intravenöz immünglobulin ve immünmodulator ajanlar denenmiştir. Olgumuz önce

İTP tanısı alıp, İTP açısından 1 yıldır remisyonunda izlenirken hodgkin lenfoma tanısı aldığı için paylaşmak istedik.

Anahtar kelimeler: İmmün Trombositopenik Purpura, Hodgkin lenfoma

Abstract:0406

[P-271]

RELAPS – REFRAKTER İMMÜN TROMBOSİTOPENİLİ OLGUDA KURTARMA TEDAVİSİ OLARAK DAPSON DENEYİMİ. Vildan Özkocaman¹, Çiğdem Aksu², Fahir Özkalemkaş¹, Tuba Ersal¹, Hilmi Erdem Özden¹, Rıdvan Ali¹. ¹*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa,* ²*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

İmmün trombositopeni, trombositlere karşı gelişen otoantikörler sonucu oluşan edinsel bir hastalıktır. Bu hastalarda steroid tedavisi ilk seçenek olup başlangıçta %60-70 cevap alınmasına rağmen uzun dönem tam cevap vakaların en fazla %20 sinde olmaktadır. Steroid dirençli İTP vakalarında splenektomi tedavi seçeneklerinden biridir. Ancak splenektomi sonrasında %20 olguda hemostazı sağlamaya yetecek kadar trombosit düzeyine de ulaşamayabilir. Bu hastalar refrakter olarak kabul edilmekte ve diğer tedavi seçenekleri gündeme (Rituximab, siklofosamid, azotioprin, siklosporin, danazol, trombo-poetin reseptör agonistleri, dapson) gelmektedir. Dapson, refrakter immün trombositopenili hastalarda terapötik aktivite gösteren, anti inflamatuvar özellikleri olan antibakteriyel sülfonamiddir. Tedavide kullanımı ilk 1993 te bildirilmiştir. Elli yıldan fazla süredir emniyet profili iyi bilinen bir ilaçtır. İlaç kesildikten sonra da olguların %78.3' ünde cevap kaybı olmaksızın izleme imkan verdiği bildirilmektedir. Bu olguyla konvansiyonel yaklaşımlara ve rituximab, eltrombopag gibi yeni ajanlara da dirençli immün trombositopenide dapson deneyimimizi paylaştık.

Olgu: 39 yaşında erkek hasta şubat 2012 de vücutta morluklar ve burun kanaması şikayetiyle başvurdu. Trombosit sayısı 10.000 K/µL saptanan hastaya immün trombositopeni ön tanısıyla 1mg/kg/gün steroid tedavisi başlandı. Steroid tedavisine yanıtız olan hastaya İVIG tedavisi verildi ancak yanıt alınmadı. Tedaviye transamine, kolşisin ve danazol tedavileri eklendi. Bu tedaviler ile de trombosit sayısı yükselmeyen hastaya Mayıs 2012' de splenektomi yapıldı. Splenektomi ve steroide dirençli immün trombositopeni olarak kabul edildi. Ağustos 2012 de eltrombopag tedavisi başlandı. Eltrombopag dozu ayarlanan hastada bu tedavi ile de yanıt alınmadı. Ardından hastaya dört haftalık rituksimab tedavisi başlandı. Rituksimab dirençli olarak kabul edildi. Düşük doz steroid yanına azotioprine eklendi. Bu tedaviye de yanıt vermeyen hastaya Nisan 2013'te (Trombosit: 12400 K/µL) dapson tedavisi başlandı. İlk hafta 50mg/gün daha sonra 100mg/gün dozuna çıkıldı. Takiplerinde Mayıs 2013 trombosit değeri 14.100 K/µL saptanan hastanın Temmuz 2013 te ise 79.500 K/µL' ye yükseldi. Bu dönemde dapson 100mg/gün tedavisine devam edildi. Ağustos 2013 tarihinde poliklinik kontrolüne gelen hastanın yapılan kan tetkiklerinde trombosit değeri 123.000 K/µL olarak saptandı. Tedavi sırasında herhangi bir yan etki gözlenmedi ve halen dapson tedavisine devam edilmekte olup altı ay süre ile verilmesi planlanmaktadır.

Sonuç olarak; dapsonun çalışmalarda tedavi cevabı %44.2 ile %55 arası bildirilmiş olup ortalama cevap süresi 1 aydır. Bu hastalarda tedavi süresince klinik takipte

hemogram ve retikülosit sayısının izlemi önerilmektedir. Dapson ucuz olması, yan etkilerinin minimal olması (hemoliz, methemoglobinemi), günde tek doz alınması gibi avantajları nedeniyle dirençli immün trombositopeni vakalarında bir tedavi seçeneği olarak kullanılabilir.

Anahtar kelimeler: Refrakter immün trombositopeni, dapson

Abstract:0218

[P-272]

NADİR BİR OLGU: ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM. Mesut Ayer¹, Fuat Aydın¹, Nilay Şengül Samancı², Hilal Tan Köker¹, Osman Yokuş¹, Şermin Altındal¹, Aylin Ayer². ¹Sağlık Bakanlığı İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul ²Sağlık Bakanlığı Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

50 yaşında erkek hasta nefes darlığı şikayeti ile Acil Servise başvurdu. Özgeçmişinde hipertansif atak öyküsü bulunan hastanın yapılan değerlendirmesinde TA:240/140 mm/hg, anemi, trombositopeni ve kreatin yüksekliği saptandı. Periferik yayma değerlendirmesinde her alanda 1-2 adet fragmente eritrosit, trombosit yaklaşık 100.000-110.000 civarında, iri trombositler görüldü. Nörolojik bulgusu olmayan hastada Malign HT ve ona bağlı hipertansif nefropati, HÜS, TTP ön tanıları düşünüldü. Çekilen kontrastsız Batın BT de bilateral böbrek boyutları fizyolojik sınırlarda, parenkim kalınlıkları normal olarak değerlendirildi. Malign Hipertansiyon etyolojisi açısından gönderilen renin, aldosteron, metanefrin, vanil mandelik asit normal olarak geldi. Renal arter Doppler USG normaldi. Göz dibi incelemesinde retinal hemoraji saptandı. Nöroloji konsültasyonunda patoloji saptanmadı. Vaskülit açısından gönderilen otoimmün markerları normal olarak geldi. ADAMTS, E.Coli O157:H7 tetkikleri gönderilen hasta hemodiyalize alınarak metilprednizolon 40 mg tedavisi başlandı. Periferik yayması tekrar değerlendirilen hastaya HÜS ön tanısı ile TDP eşliğinde 2 kez plazmaferez uygulandı. Takiplerinde hastanın kreatin düzeyi 4 mg/ dl ye kadar düştü. LDH seviyesinin normale gerilemesi ve platelet sayısının yükselmesi üzerine hemodiyalize devam edilerek steroid tedavisi azaltılarak kesildi. ADAMTS ve E. Coli O157:H7 normal olarak geldi. Steroid kesildikten sonra LDH düzeyi artan, trombositopenisi derinleşen, kreatin yüksekliği gelişen, TA normal sınırlarda olan hastanın periferik yaymasında fragmente eritrosit görülmesi üzerine hasta İ.Ü.İ.T.F. ile konsülte edilerek Atipik HÜS tanısı ile Eculizimab 900 mg/gün 1 hafta arayla 4 kez uygulandı. Hasta halen 2 haftada bir 1200 mg Eculizimab tedavisi almaktadır. Aktif hemoliz bulguları bulunmayan hastanın trombosit sayısı yükseldi ve rutin hemodiyaliz programı devam etmektedir.

Anahtar kelimeler: Atipik Hemolitik Üremik Sendrom, trombositopeni, ADAMTS 13

Abstract:0354

[P-273]

ATEŞ İLE PREZENTE OLAN İNKOMPLET KAWASAKİ SENDROMUNDA TROMBÜS TEDAVİSİ. Elif Güler Kazancı¹, Murat Tutanç², Soner Kumtepe³, Mustafa Şenyurt². ¹Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, Bursa, ²Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Kliniği, Bursa, ³Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Bursa

Kawasaki hastalığı çocukluk çağının akut, kendini sınırlayan, sistemik inflamatuvar bir hastalıdır. Gelişmiş

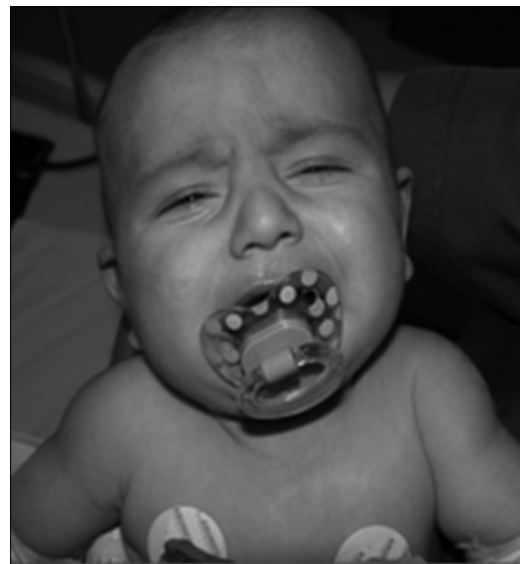
toplumlardaki çocuklarda kazanılmış kalp hastalığının en yaygın nedenidir. Hastalığın sonucunda koroner arter anevrizmaları, miyokard infarktüsü ve ani ölüm meydana gelir. Klinik ve epidemiyolojik çalışmalar çoğu kişide semptoma neden olmayan enfeksiyöz ajanın, genetik olarak yatkınlığı bulunan çocuklarda hastalığa neden olduğunu ileri sürmektedir.

Dört aylık erkek bebek antibiyotik (seftriakson) tedavisine rağmen düşmeyen ateş şikayeti ile polikliniğe başvuran hastanın yapılan muayenesinde huzursuzluk dışında başka bir patoloji saptanmadı. Laboratuvar bulgularında steril piyüri, CRP:23mg/dl, sedimentasyon115mm/h, WBC: 23.000K/ul, platelet: 733.000K/ul, steril piyüri vardı. Lomber ponksiyonda patoloji yoktu. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Piyelonefrit olarak tedavi edilen hastanın ateşi düşmemesi, huzursuzluğu ve akut faz rektanları yüksekliği devam etmesi üzerine ateşli hecmenin 11. günü, hastanede yatışının 7. gününde yoğun bakıma yatırıldı. Hastanın Ekokardiografik muayenesinde sağ ana koroner arterde sakküler 6mm çapında (normal:1-2mm) olan anevrizma ve 1mm trombüs, sol ana koroner artede tübüler 4mm(normal:2-3mm) genişleme ve 2mm trombüs saptandı. Hastaya intravenöz immün globülin (IVIG), aspirin ve enoksiparin başlandı. IVIG verildikten sonra ateşi düştü, CRP, sedimentasyon ve beyaz küresi normal sınırlara geriledi. Enoksiparin tedavisi ne 2mg/kg/gün 7 gün devam edildi. Trombüste büyüme olmayan ve genel durumu düzelen hasta pediatrik kardiyak cerrahi yapan bir merkeze sevk edildi.

Bizim hastamızda öyküde ve muayene bulguları arasında ateş ve çilek dili olmamasına rağmen dudaklarda çatlak dışında tanı kriteri yoktu. Koroner arter anevrizması saptanmadı ateş ve ağız değişikliği dışında tanı kriteri olmamasına rağmen Kawasaki hastalığı olarak kabul edildi.

Kawasaki hastalığında diğer bulgular başlığında geçen sıkça görülen bulgular ise karın ağrısı, diyare, aseptik menenjit, artrit, perikardiyal efüzyon, tıkanma sarılığı, trombositoz ve steril piyüridir. Sunduğumuz vakada steril piyüri ve trombositoz vardı. Hastamızda Kawasaki tanı kriteri azlığı tanı konmasını geciktirmiş ve koroner arter hastalığı gelişmesine engel olunamamıştır.

Anahtar kelimeler: Kawasaki, Trombüs, enoksiparin



Şekil 1. Hastanın normal cilt, yüz ve el bulguları



Şekil 2. Hastanın normal cilt, yüz ve el bulguları



Şekil 3. Sağ ana koroner arterde(rca) sakküler anevrizma, sol ana koroner(lca) arterde tübüler genişleme ve trombüs

Abstract:0461

[P-274]

CVID İLE EVANS SENDROMU BİRLİKTELİĞİ SEYREDEN OLGU SUNUMU. Hüseyin Tokgöz, Ümran Çalışkan, Erdem Ak, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya

Giriş: Evans sendromu kazanılmış otoimmün hemolitik anemi ve otoimmün trombositopeni ile birlikte görülmesi ile karakterize nadir gözlenen sendromdur. Evans sendromu ile primer immün yetmezlikleri arasında ilişki gösterilmiştir. Bu yazıda değişken immünim yetmezlik ve evans sendromu birlikteliği olan bir vaka sunulmuştur.

Olgu: On sekiz yaşında erkek hasta, ağustos 2002'de yüksek ateş, vücutta morarmalar olması şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde ciltte ekimozları

mevcuttu, hepatosplenomegalisi yoktu, servikal, aksiler ve inguinalde büyüklükleri 2-4 cm arasında değişen çok sayıda lenfadenopati mevcuttu. Tam kan sayımında WBC: 3,2 ANS: 400 Hb: 9,8 MCV: 72 PLT: 26000 idi. Periferik yaymasında blast görülmeyen hastanın kan B12, folik asit, ferritin düzeyi normaldi, PPD (-) idi. Direkt coombs testi +++, retikülosit sayısı %6 idi. Hastanın akciğer grafisinde mediasten genişliği yoktu, batın US normaldi. Hastanın takibinde nötropeni ve trombositopenisi sebat etti, zamanla anemisi 6,5 g/dl'ye kadar düştü. Direkt coombs müsbetliği sebat eden hastaya Evans sendromu tanısıyla steroid tedavisi başlandı. Steroid tedavisi ile hastanın nötropeni ve trombositopenisi düzeldi. Steroid kesildikten sonra pansitopeni yeniden ortaya çıktı. Kasım 2012'de koltuk altında 4cm yi bulan LAP'lar olması nedeniyle yeniden başvurdu. Serum immunglobulin düzeylerinde düşüklük mevcuttu. yapılan KI aspirasyonunda; normo-hiperselüler ki. Bu zeminde granülositer serinin promyelositten band formuna kadar her elemanı her aşamada izlendi. Band düzeyinde maturasyon duraklaması mevcuttu. Kemik iliği biyopsisinde megakaryositlerde artım ve myeloid maturasyon duraklaması gösteren hiperselüler kemik iliği ile uyumlu geldi. Lenf nodu biyopsisinde ise germinal merkezde morfolojik olarak anormallikler tespit edilmiş, izlenen morfolojik değişikliklerin altta yatan immün yetmezliğe ikincil olabileceği düşünüldü. Çocuk alerji bölümü hastaya CVID tanısı olduğu için baktrim ve IVIG profilaksisi başladı.

Tartışma: Yaygın değişken immün yetmezlik hastalığı B lenfosit yetersizliği ile karakterize pek çok antijene karşı antikor cevabı yetersizdir. Bazı hastalarda otoimmün hastalıklar CVID kliniğinden yıllar önce gelişmekte iken, bazı hastalarda CVID semptomları ile birlikte veya hastalığın seyri sırasında ortaya çıkmaktadır. Bizim vakamızda CVID kliniği gelişmeden otoimmün hastalık ortaya çıkmıştır. Sonuç olarak hematolojik otoimmünitesi bulunan vakaların etyolojisi dikkatli olarak araştırılmalıdır. Evans sendromu bulunan kişilerde CVID başta olmak üzere primer immün yetmezlik olabileceği akla gelmelidir. Bu şekilde hastaya erken tanı koyarak, morbidite ve mortaliteyi azaltmak mümkün olabilir.

Anahtar kelimeler: covid, evans sendromu

Abstract:0146

[P-275]

DANASİNE BAĞLI ALT EKSTREMİTEDE ARTERİYEL VE VENÖZ TROMBOZ: OLGU SUNUMU. Hava Üsküdar Teke, Deniz Gören Şahin, Mustafa Karagülle, Neslihan Andıç, Eren Gündüz, Olga Meltem Akay. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*

Giriş: Danazol, ethinyl testosterondan elde edilen sentetik bir androjenik steroiddir. Androjenler ayrıca platelet sayısını ve agregasyonunu arttırlar (1). Bu etkileri nedeni ile immün trombositopenik purpüranın (ITP) 2.basamak tedavisinde de kullanılmaktadırlar.

Olgu: 80 yaşında bayan hasta. Daha önceye ait bilinen hastalığı yok. Aile sağlığı merkezine başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde Hb:10gr/dl, MCV:72.9 Fl, lökosit:9100/mm³, platelet:7000/mm³ saptanması üzerine Hematoloji polikliniğine sevk ediliyor. Hastanın fizik muayenesinde alt ekstremitede peteşi (+). Sekonder nedenler N. Periferik yaymasında eritrositler NNN, trombositler belirgin azalmış, nötrofillerde hipersegmentasyon izlendi. Kemik iliği aspirasyonunda megakaryositler

yeterli, megaloblastik değişiklikler izlendi. Hastaya ITP ve demir eksikliği anemisi tanıları ile Fe+2 ve yaşlı olması nedeni ile 32mg/gün oral prednol tedavisi başlandı. Takiplerinde aktif hematürisi olması nedeni 2 ünite trombosit aferezi de verildi. Tedaviden 1 hafta sonra platelet sayısı 139000/mm³ çıkan hasta ayaktan takibe alındı. 1 ay sonra platelet sayısı 8000/mm³ 'e düşen hastaya danasin 2x200 mg tb başlandı. Danasın tedavisinin 7.gününde platelet sayısı 191000/mm³ olan hastanın prednol dozu azaltılarak kesildi, tedaviye danasin 2x200 mg tb ile devam edildi. Danasın tedavisinin 10.gününde sağ bacakta şişlik, kızarıklık ve ağrı şikayetleri başlayan hastanın yapılan sağ alt ekstremitte arteriyel ve venöz sistem doppler ultrasonografisinde sağ femoral arter orta kesimden itibaren lümeninde total oklüzyon görünümü mevcut olup, popliteal arter oklüde görünümde, CFV, SFV proksimal kesimlerde DFV ile popliteal vende ve VSM proksimal kesimde lümeninde ekojen-heterojen karakterde trombüs izlendi. Hastaya arteriyel ve venöz tromboz nedeni Kalp Damar Cerrahisi tarafından yatırılarak klasik heparin başlanıyor. Hematoloji konsultasyonu istenen hastanın platelet sayısı 6000/mm³ olması nedeniyle klasik heparin stoplanıyor. Trombüs nedeni danasin kesilerek ITP'ye yönelik 400mg/kg'dan IVIG başlanıyor. IVIG tedavisinden 1 gün sonra platelet sayısı 165000/mm³ olan hasta oral antikoagülan başlanarak takibe alınıyor. Trombofilik tetkikleri yapılan hastanın faktör V leiden mutasyonu heterozigot pozitif diğer tüm testleri negatif saptanıyor.

Tartışma: Danazol, ITP tedavisinde kullanılabilen anabolik bir steroiddir. Prokoagülan aktivitesi nedeni ile kullanımı sırasında tromboz gelişebilir (1). Danazol ilişkili tromboz arteriyel ve venöz olabileceği gibi yerleşim açısından ise alt ekstremitte veya serebral yerleşimli de olabilir (1,2). Olgumuzda danasin kullanımından 10 gün sonra gelişen, alt ekstremitte yerleşimli trombüs olup hem arteriyel hem de venöz sistemi içermekteydi. Trombozun en sık genetik nedenlerinden biri olan faktör V leiden mutasyonu hastamızda da yapılan tetkikler sonrası saptanmıştır. Hastada danasin kullanımı sonrası gelişen trombozda hem danasin hem de faktör v leiden mutasyonunun katkısı olabilir.

Anahtar kelimeler: Danazol, tromboz

Abstract:0298

[P-276]

SPLENEKTOMİLİ İMMÜN TROMBOSİTOPENİ HASTASINDA BEKLENMEDİK MYOKARD İNFARKTÜSÜ: OLGU SUNUMU. İllknur Nizam, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, İlhami Berber, Mustafa Köroğlu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: İmmün trombositopenik purpura (İTP), trombositlerin yüzeyindeki glikoproteinlere karşı oluşan otoantikorlar nedeniyle trombositlerin dalakta yıkılması sonucu gelişen edinselel bir hastalıktır. İmmün trombositopeninin ikinci basamak tedavisinde splenektomi etkili bir tedavi yöntemidir. Ancak splenektomiden sonra anormal trombositoz olabilmektedir. Burada, splenektomi yapıldıktan sonra sekonder trombositoz gelişen immün trombositopenili bir olguda meydana gelen myokard enfarktüsü sunuldu.

Olgu Sunumu: Yaklaşık 10 yıldır immün trombositopenik purpura tanısıyla izlenmekte olan 45 yaşındaki kadın hastaya son dönemde gelişen steroid refrakterliği

nedeniyle 3 ay önce splenektomi yapıldı. Hastanın tıbbi yönden incelenmesinde kardiyak yönden risk faktörü tespit edilmedi. Splenektomi sonrası trombosit değerleri hızla yükselen hasta postoperatif birinci ayda trombosit sayısı 734.000/mm³ iken şiddetli göğüs ağrısı nedeniyle Acil Servis'e başvurdu. Elektrokardiografik değerlendirmede myokard enfarktüsü geçirmekte olduğu fark edilen hasta acil koroner anjiyografiye alındı ve sol anterior inen (LAD) damarda tıkanıklık olduğu saptandı. Hastaya beta bloker, asetilsalisilik asit ve atorvastatin başlandı. Hasta şifa ile taburcu oldu. Hastanın koroner olaydan 1 ay sonraki son kontrolünde trombosit sayısı normal olarak bulundu.

Sonuç: Primer trombositozlu hastalarda trombosit sayısının 1.000.000/μL'nin üstüne çıkabilmesi ve trombosit disfonksiyonundan dolayı bu hastalarda myokard enfarktüsü beklenebilen bir bulguyken, sekonder trombositozlu hastalarda trombosit sayısının daha düşük seyretmesi ve normal trombosit fonksiyonlarından dolayı myokard enfarktüsü gibi akut koroner olaylar genelde beklenmez. İmmün trombositopenili bu hastada myokard enfarktüsünün nedeni trombositozun yanında, immün trombositopenili hastaların trombositlerinin hiperaktif olması olabilir. Bilindiği gibi bu hastalarda çok düşük trombosit seviyelerinde bile nadir olarak kanama izlenmektedir ve bunun tersine olarak da bu hastalarda yüksek trombosit sayılarında daha kolay tromboz olması beklenebilir. Özellikle splenektominin erken dönemlerinde immün trombositopeni hastasında eğer yüksek trombosit sayısı varsa akut kardiyak ve diğer trombozlar olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: İmmün trombositopenik purpura, immün trombositopeni, sekonder trombositoz

Abstract:0554

[P-277]

HİPERSPLENİZME BAĞLI TROMBOSİTOPENİ TEDAVİSİNDE ELTROMBOPAG. Güldane Cengiz Seval¹, Leyla Kahraman², Aysun Çalışkan², Hilal Tunçer Yılmaz², Ayla San³, Meltem Aylı¹. ¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, ³Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Trombositopeni, hipersplenizm gelişen olgularda ciddi bir problemdir ve trombosit transfüzyonu ile de yanıt alınmamaktadır. Ciddi kanama gelişen hipersplenizmi olgularda eltrombopag bir tedavi alternatifi olabilir mi sorusu gündeme gelmektedir. Biz burada, son dönem böbrek yetmezliği mevcut olan ve konjestif kalp yetmezliğine bağlı hipersplenizm ve buna bağlı da ciddi trombositopenisi olan bir olguda eltrombopag ile trombosit düzeyindeki artmayı rapor ettik.

Olgu: 72 yaşında erkek hasta, son dönem böbrek yetmezliği ve konjestif kalp yetmezliği tanılarıyla nefroloji kliniği tarafından takip ve tedavi edilmekteydi. Takiplerinde HD ihtiyacı olan hastaya trombosit desteği ile geçici katater ve sonrasında da sol AV radial fistül açtırıldı. Ancak hipersplenizme bağlı ciddi trombositopenisi olan hastanın postoperatif dönemde sol ön kolunda hematoma gelişti. Günlük aferez trombosit desteği ile santral venöz kataterinden HD giren hastanın diyaliz sonrasında durdurulamayan katater çevresinden kanamaları oldu. Bunun üzerine endikasyon dışı ilaç kullanımına başvurarak 25 mg/gün eltrombopag başlandı. Hastanın

eltrombopag öncesi ve sonrası 2 aylık takipteki trombosit düzeylerindeki artışı tabloda görmekteyiz. Hastanın tedavinin 1. haftasından itibaren trombosit değerleri katlanarak artmıştır. Bu süreçte eltrombopag kullanımına bağlı herhangi bir yan etki gözlenmedi. Ancak hasta ciddi kalp yetmezliğine bağlı komplikasyonlar nedeniyle tedavinin 2. ayı içinde ex oldu.

Tartışma: İleri karaciğer hastalığına bağlı trombositopenik hastalarda eltrombopag'ın trombosit transfüzyonu ihtiyacını azalttığı gösterilmiştir. Literatürde; sirotik olgularda invaziv prosedürlerden önce veya kronik hepatit C'nin IFN bazlı tedavilerinde eltrombopag ile trombosit sayısını arttırmak etkin bulunmuştur. Ancak bizim olgumuz aracılığıyla ilk kez konjestif splenomegalie bağlı hipersplenizm gelişen trombositopenik bir olguda etkin olabileceği gösterilmiştir. Ancak hastanın erken kaybı nedeniyle ileri dönem sonuçlarını takip edemedik.

Anahtar kelimeler: eltrombopag, hipersplenizm

Tablo 1. Hastanın laboratuvar değerlerinin takibi

	Tedavi Öncesi	Tedavinin 1. haftası	Tedavinin 1. ayı	Tedavinin 2. ayı
Hemoglobin (g/dl)	9	10.3	10.5	10.5
Trombosit (/mcl)	27 000	46 000	89000	164000
Lökosit/Nötrofil (/mcl)	6400/5200	3600/2300	10000/9800	4200/3200

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Abstract:0397

[P-278]

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ HAZIRLIKLARI ÖNCESİ HASTA DEĞERLENDİRİMİ VE NAKİL ADAYLIĞINA GEÇENE KADAR OLAN BASAMAKLARIN ÖNEMİ: ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Vildan Özkocaman, Yasemin Karacan, Fahir Özkalemkaş, Tuba Ersal, Erdem Gözden, Rıdvan Ali. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

Giriş: Son on yıl içerisinde hematolojik malignite ve malign olmayan hastalıklar arasında tedavi modalitelerine bakıldığında hematopoietik kök hücre nakli açısından önemli gelişmeler meydana geldi. Endikasyonların genişletilmesi ve seçeneklerin artırılması ile nakil sonrası dünyada 2020 yılına kadar bir milyon kişinin yaşam oranı uzayabileceği düşünülmektedir.

AlloKHN lerde 2007 yılından bu yana akraba verici yoksa gönüllü vericiler yanında kordon kanı gibi alternatif donör kök hücre kaynakları da kullanılmaya başlandı.

Birçok hematolojik hastalıklar için en etkili tedavi yöntemlerinden birinin kök hücre nakli olduğu düşünülerek nakil merkezlerine uygun sevk zincirinin ve koordinasyonun zamanında gerçekleştirilmesi gerekir. Nakil merkezi hastayı nakil açısından değerlendirirken; klinik notlar, laboratuvar, radyolojik testler, kemoterapi/radyoterapi kayıtları ve fizik muayane ile değerlendirmesi gerekir. Ayrıca tıbbi geçmişi, cerrahi öyküsü, aile öyküsü, madde kullanımı ve destek sistemleri sorgulanmalıdır.

Allojenik kök hücre nakli için düşünülen hastalar da aileden potansiyel donör olabilecek adaylar değerlendirilir.

Amaç: Bu çalışmada kemik iliği nakli merkezimizde Ağustos 2009 ile Haziran 2013 tarihleri arasında periferik kök hücre nakli yapılmak üzere konseye sunulan 230

hasta retrospektif olarak incelendi. Veriler SPSS 11.5 paket programında sayı, %dağılımı ve ki-kare analizleri yapılarak değerlendirildi.

Bulgular: Nakil için merkezlere sevk açısından bakıldığında 65 olgunun kurumumuza nakil amaçlı gönderildiği saptandı. Yapılan nakil sayımıza bakıldığında konseyde 160 hasta OKHN açısından tartışılıp ancak 97 sine nakil gerçekleştirilmiş olup, AKHN açısından 69 hasta tartışılıp 26 AKHN (21'i merkezimizde) yapılmıştır. Tüm hastaların yaşadığı sorunlara bakıldığında organik (84), psikolojik (38), sosyal (45) ve ekonomik (19) sorunlar yaşamaktadır (TabloII). Bu sorunlar birlikte organik; HT, DM, kardiyolojik, nefrolojik sorunlar, sosyal; aile desteğinin olmaması, hastalık nedeniyle şehir değişikliği, psikolojik; anksiyete ve depresyon olarak ortaya çıktığı görüldü. Nakil yapılan ve yapılmayan hastalarda sorun yaşama durumları ile ilişkiye bakıldığında organik, psikolojik ve ekonomik sorunlar arasındaki ilişki anlamlı olarak bulunmuştur (p>0.05) (Tablo 3).

Nakil planlanan hastada nakil süreciyle ilgili belirsizlikleri azaltmak, semptom kontrolünü, hastanın ve ailenin bakıma aktif katılımını sağlamak sağlık personelinin öncelikli hedeflerindedir.

Literatüre göre kök hücre nakli yapılan hastanın sosyal desteğinin azlığı, donörün gönülsüzlüğü, tedavi sürecinin uzun olması ve tedavi komplikasyonları hastada anksiyete ve depresyona neden olmaktadır.

Anahtar kelimeler: Kök hücre nakli, hasta ve donör hazırlığı

Tablo 1. Nakil konseyine sunulan hastaların özellikleri

Özellikler (n: 230)	Nakil yapılan (n:123)		Nakil yapılmayan (n:107)	
	Sayı	%	Sayı	%
Cinsiyet				
Kadın	65	52.8	43	40.2
Erkek	58	47.2	64	59.8
Tam				
Multiple Myelom	73	59.3	33	30.8
Lenfoma	25	20.3	32	29.9
Akut lösemi	24	19.5	31	29.9
Diğer*	1	0.8	10	9.2
Yandaş Hastalık				
Var**	54	43.9	30	28.0
Yok	69	56.1	77	72.0
Performans (Karnofsky)				
90-100	66	53.7	60	56.1
70-90	57	46.3	47	43.9
Yaş	50 (min: 19- max: 72)		49 (min: 18- max: 69)	
Nakil için geçen süre (ay)	4.6 (min: 1- max: 13)		-	

*AA, MDS, KLL, testis tm, PNH, PNET

**Kardiyovasküler hast., DM, HT, hematolojik hast., hepatit B sag.

Tablo 2. Multidisipliner değerlendirilen hastaların özellikleri

Özellikler	Sayı	%
Tedavi edilen merkez		
UÜTF Hematoloji BD	165	71.7
Diğer merkez	65	28.3
Planlanan nakil tipi		
Ototolog KHN	161	70.0
AlloKHN	69	30.0
Yapılan nakil tipi		
Ototolog KHN	97	42.2
AlloKHN	26	11.3
Uygulanmadı	107	46.5
Hastaların yaşadığı sorunlar		
Organik sorunlar	84	36.5
Psikolojik sorunlar	38	16.5
Sosyal sorunlar	45	19.6
Ekonomik sorunlar	19	8.3

Tablo 3. Hastaların yaşadığı sorunlarla nakil yapıma durumu arasındaki ilişki

Sorunlar/Nakil	Ototolog KHN		Allojenetik KHN		Nakil yapılmadı		P*
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	
Organik (n:34)	50	59.5	4	4.8	30	35.7	.001
Psikolojik (n:39)	23	60.5	6	15.8	9	23.7	.009
Sosyal (n:45)	27	60.0	4	8.9	14	31.1	.028
Ekonomik (n:19)	13	68.4	3	15.8	3	15.8	.090

*Ki-kare testi yapılmıştır. Anlamlılık düzeyi... p>0.05 kabul edilmiştir.

Abstract:0139

[P-279]

TOPLUMSAL HEMATOLOJİ BİLİNCİ

Alparslan Merdin¹, Sacit Akdeniz², Fatma Avci¹, Seray Karagöz¹, Ozan Salim³, Levent Üdar³

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Çevresel kan, kemik iliği ve lenf düğümlerini etkileyen hematolojik kanserler tüm yeni kanser tanılarının yaklaşık %9.5'ünü oluşturmaktadır. Bu çalışmada hematolojik kanserler ile ilgili toplumsal bilinç ve bakış açısını gözlemlemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamız bir anket çalışmasıdır. Antalya'da yaşayan, 18 yaşını doldurmuş ve bilinen hematolojik hastalığı olmayan 335 birey çalışmaya alındı. Sağlık kurumlarında çalışanlar ve sağlıkla ilgili bölümlerde öğrenim görenler çalışmaya alınmadı. Ankete katılan bireylerin hematolojik kanserler ile ilgili bilgi düzeylerini, hematolojik kanserlere bakış açılarını, hematolojik kanserler ile ilgili bilgilerinin kaynaklarını ve kan bağışı öykülerini sorgulayan 17 soru soruldu.

Bulgular: Anket çalışmasına katılan 335 bireyin %20'si kan hücrelerinden köken alan kanserlerin neler olduğunu bilmediğini belirtti. Bireylerin %92'si ailesinde kan hücrelerinden köken alan kanser öyküsü olmadığını bildirirken, sadece %21'i kan hücresi kökenli kanserlerin çaresiz hastalıklar olduğunu düşünmekteydi. Bireylerin %84'ü kan hücresi kökenli kanserler ile ilgili daha önce bir araştırma yapmadığını bildirdi. Bireylerin %45'i de kan hücrelerinden köken alan kanserler ile ilgili bilgilerini televizyon programlarından öğrendiğini belirtti. Kan hücrelerinden köken alan kanserlere sebep olan etkenler arasında en sık olarak; sigara, radyasyona maruz kalma, stres ve cep telefonu kullanmak işaretlenmişti. Bireylerin %47'si kan hücrelerinden köken alan kanserlerin, çevresel gıdalar ve yaşam şekliyle ilişkili olduğunu, %29'u ise kalıtımla ilişkili olduğunu düşünüyordu. Katılımcıların %75'i kan hücresi kökenli kanserlere yakalanmaktan korktuğunu bildirdi. Katılımcıların %78'i kan hücrelerinden köken alan kanserlerin tedavisinin kemik iliği nakli olduğunu, bununla birlikte %61'i de kemik iliği naklinin sadece hasta yakınlarından yapılabileceğini düşünüyordu. Katılımcıların %16'sı kemik iliği bağışlanmanın kendisi için zararlı olacağını, %28'i de kan hücresi kökenli kanserlerin bulaşıcı olduğunu düşünmekteydi. Katılımcıların %50'si kemik iliği dokusunu vericiden alma yönteminin; ameliyathanedede, ameliyatla kemik iliği alınması şeklinde olduğunu düşünmekteydi. Katılımcıların %53'ü bitkisel ilaçların kan hücrelerinden köken alan kanserlerin tedavisinde yararlı olabileceğini düşünüyordu. Son olarak, katılımcıların %58'i hayatlarında hiç kan bağışında bulunmamıştı.

Sonuç: Hematolojik kanserler, toplumumuz tarafından tedavi edilebilir hastalıklar olarak görülmesine rağmen, bu konudaki toplumsal bilgi düzeyinin oldukça düşük olduğu görüldü. Bireylerin büyük kısmının daha önce hiç kan bağışı yapmamış olması da ayrıca düşündürücü idi. Bu konularda ilgili derneklerin ve Sağlık Bakanlığı'nın yürüteceği çalışmalarla toplumsal farkındalığın artırılması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Kan bağışı, kan kanseri, toplumsal bilinç

Abstract:0452

[P-280]

BETA TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA PSİKİYATRİK KOMORBİDİTE SIKLIĞI VE YAŞAM KALİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ.

Selda Kahraman¹, Ömür Gökmen Sevindik², Abdullah Katı², Şükrü Yenice³.
¹Aydın Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği, Aydın,
²Dokuz Eylül Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, ³İç hastalıkları ve Hematoloji Uzmanı, Aydın

Talasemide erken başlangıç yaşı, hastalığın süregenliği, uzun süreli devamlı tedavi gereksinimi, **Girişimsel** işlemlerin sıklığı, etkilenen sosyal hayat hastalara ve ailelerine yüksek oranda psikososyal adaptasyon zorluğu yaşatmaktadır. Erişkin hastalarda psikiyatrik komorbidite ve yaşam kalitesi ile ilgili literatürde az sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada Aydın Devlet Hastanesi hemoglobinopati tanısı ve tedavi ünitesinde izlenen yaşlar 18'in üzerinde β-talasemi major veya intermedia olan 34 hasta dahil edildi. Hasta bilgilendirme ve onay formu doldurduktan sonra hastaların temel demografik ve klinik bilgileri değerlendirildi. Yaşam kalitesi ölçeği olan Kısa Form-36 (SF-36) formları, anksiyete ve depresyon değerlendirilmesi için hastane anksiyete ve depresyon ölçeği (HAD-A ve HAD-D) formları verilerek hastalar tarafından dolduruldu. SF-36 yaşam kalitesi formu 36 maddeden oluşmaktadır

1. Fiziksel işlevsellik (10 madde)
2. Fiziksel sorunlara bağlı rol güçlükleri (4 madde)
3. Ağrı (2 madde)
4. Sağlık genel algılanması (5 madde)
5. Sosyal işlevsellik (2 madde)
6. Enerji /Canlılık (Vitalite) (4 madde)
7. Emosyonel sorunlara bağlı rol güçlükleri (3 madde)
8. Mental sağlık(5 madde)

HAD ölçeği toplam 14 sorudan oluşmaktadır. Soruların yarısı anksiyete seviyesini, yarısı depresyon seviyesini değerlendirmektedir.

Çalışmaya yaşları 18-58 arasında değişen 34 hasta dahil edildi. (ortalama yaş 24) Hastaların 26'sı Talasemi major, 8 hasta ise talasemi intermedia idi. 8 hasta büyükşehirde, 12 hasta ilçede, 7 hasta şehirde, 7 hasta köyde yaşıyordu. 16 hasta hiç çalışmamış- 7 hasta işçi, 6 hasta öğrenci, 4 hasta esnaf ve köylü, sadece 1 hasta memurdu. 15 hastanın aylık geliri >1000 TL geliri varken diğerleri 1000 TL'nin altında aylık gelirleri mevcuttu. Ortalama aylık transfüzyon ihtiyacı 2,1Ü ve ortalama Ferritin düzeyi 1019 mg/dlt (239-6240). Hastaların 24'ü deferasiroks, 4'ü desferrioksamin-deferipron kombinasyonu, 2 si desferrioksamin- deferasiroks kombinasyonu, 3 hasta desferrioksamin, 1 hasta deferipron almakta idi. Hastaların SF 36 yaşam kalitesi anket sonuçları Tablo 1 de sunuldu. Talasemili hastalar sağlıklı Türk popülasyonu ile kıyaslandığında sağlığın genel olarak algılanması sosyal fonksiyon, emosyonel sorunlar ve mental sağlığın

anlamli olarak daha kötü olduđu görüldü. (p deđerleri sırasıyla. 0,006-0,001-0,001-0,018) HAD Depresyon Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi) tablo 2' de(* R2: 0,742 p=0,001), HAD Anksiyete Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi) tablo 3 de(* R2: 0,807 p<0,001) sunuldu. HAD anksiyete skor ortalaması 4,04±2,62, HAD depresyon skor ortalaması 4,64±2,50 idi. HAD anksiyete parametreleri ile SF-36 parametreleri arasında anlamlı ilişki saptanmazken, HAD depresyon skoru ile fiziksel sorunlara bađlı rol kısıtlılıđı, sađlıđın algılanması, enerji ve fizyolojik skor ortalaması arasında negatif ilişki saptandı (p deđerleri sırasıyla p=0,034, p=0,018, p=0,018, p=0,036)

Anahtar kelimeler: talasemi, yařam kalitesi, anksiyete depresyon

Tablo 1. SF-36 yařam kalitesi deđerlendirmesi

Parametre	Eriřkin (n=34)	Normal Popülasyon ile Fark (p deđeri)
Fiziksel Fonksiyon	84,6±13,5	0,640
Fiziksel sorunlara bađlı rol kısıtlılıđı	84,7±25,1	0,349
Ađın	85,2±18,4	0,801
Sađlıđın genel olarak algılanması	63,3±25,1	0,006
Enerji	71,6±20	0,062
Sosyal Fonksiyon	80,7±25,7	0,001
Emosyonel Sorunlar	79,1±28,7	0,001
Mental Sađlık	68,6±19,4	0,018
Fizyolojik skor ortalaması	51,6±6,7	
Mental skor ortalaması	51,7±19,6	

Tablo 2. HAD Depresyon Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi)

HAD Depresyon Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi)	OR (CI %95)	P deđeri	OR (CI %95)*	P deđeri*
Yař	0,111 (-0,003 - 0,225)	0,048	0,115 (0,018 - 0,213)	0,023
Fiziksel sorunlara bađlı rol kısıtlılıđı	-0,043 (-0,083 - -0,004)	0,034	0,011 (-0,030 - 0,053)	0,571
Sađlıđın genel olarak algılanması	-0,045 (-0,082 - -0,009)	0,018	-0,007 (-0,064 - 0,050)	0,804
Enerji	-0,065 (-0,117 - -0,012)	0,018	-0,037 (-0,106 - 0,032)	0,277
Ekonogrup (<1000 ytl vs >1000 ytl)	-2,375 (-4,227 - -0,523)	0,014	-0,242 (-2,106 - 1,622)	0,788
Önceden intihar Giriřimi (var/yok)	-3,893 (-6,837 - -0,950)	0,012	-0,744 (-4,010 - 2,523)	0,637

Tablo 3. HAD Anksiyete Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi)

HAD Anksiyete Skoru (Univariate ve Multivariate* Regresyon Analizi)	OR (CI %95)	p deđeri	OR (CI %95)*	P deđeri*
Boy	-0,051 (-0,094 - -0,009)	0,020	-0,050 (-0,081 - -0,019)	0,003
Önceden intihar Giriřimi (var/yok)	-6,440 (-9,002 - -3,878)	<0,001	-3,799 (-7,248 - -0,350)	0,033
İntihar düşünçesi öyküsü (var/yok)	-4,810 (-6,550 - -3,070)	<0,001	-0,980 (-3,575 - 1,614)	0,439
Kendine zarar verme öyküsü (var/yok)	-3,924 (-6,173 - -1,676)	<0,001	-0,722 (-3,296 - 1,853)	0,564
Ailede psikiyatrik hastalık öyküsü (var/yok)	-5,963 (-11,546 - -0,380)	0,037	-0,524 (-4,755 - 3,706)	0,798
Demir řelasyonu tipi (tb/tb + iv)	1,432 (0,184 - 2,679)	0,026	0,960 (0,028 - 1,893)	0,044

Abstract:0344

[P-281]

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ'NDE LENFADENOPATİ İLE TAKİP EDİLEN ÇOCUKLARIN MALİGNİTE POTANSİYELİ AÇISINDAN DEĐERLENDİRİLMESİ. Gülsüm Demirtaş¹, Arzu Akıyay², Ünsal Özgen². ¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Çocuk Sađlıđı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya., ²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Çocuk Sađlıđı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatric Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Malatya.

Amaç: Bu çalışmanın amacı; 1 Ocak 2009-1 Kasım 2012 tarihleri arasında hastanemizde lenfadenopati nedeni ile takip edilen hastaların epidemiyolojik özelliklerinin, öykü, klinik ve laboratuvar bulgularının ve etiyolojik dağılımının malignite potansiyeli açısından deđerlendirilmesi, maligniteyi arttıran risk faktörlerinin belirlenmesidir.

Hastalar ve Yöntem: Çalışmaya 1 cm ve üzerindeki boyutlarda lenfadenopatisi olan 3 ay-18 yař arası 530 hasta dahil edildi. Hastaların en az üç ay takip edilmiş olmaları şartı arandı. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenerek öykü, fizik muayene, laboratuvar verilerinin benign ve malign lenfadenopati ayrımındaki etkinliđi araştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 530 hastanın 347'si erkek, 183'ü kız idi. En çok hasta 6-11 yař aralığında idi. Çalışmamızda olguların %17,9'una biyopsi yapıldı. Biyopsi yapılan olguların %55,8'inde reaktif hiperplazi %10,5'inde kronik lenfadenit, %11,6'sında granümatöz lenfadenit, %21'inde malignite ve %0,2'sinde (bir hasta) Castleman Hastalığı tespit edildi. Toplam 530 hastanın %5,8'inde malignite bulundu. Gece terlemesi, kilo kaybı, yaygın lenfadenopati bulunması, yařın 12'den büyük olması, boyunda arka servikal ve boyun dışında supraklaviküler, mediastinal veya abdominal lenfadenopati olması, lenfadenopati büyüklüğünün 2 cm'nin üzerinde olması, anemi, trombositopeni, lökopeni, sedimentasyon, CRP veya LDH yüksekliğinin bulunması malignite için risk faktörleri olarak belirlendi. Benign nedenlere bakıldığında; hastaların 307'sinde (%57,9) akut lenfadenit, 8'inde (%1,5) Tularemi, 6'sında Ebstein-Barr, 2'sinde parvovirüs, 1'inde sitomegalovirus enfeksiyonları tespit edildi. 10 hastada (%1,88) kültür kanıtli Tüberküloz, bir hastada ise Castleman Hastalığı olduđu saptandı. Anamnez, fizik muayene ve laboratuvar bulgularında iki bulgu birlikte bulunduğunda malignite riskinin %13,6'a, üç bulgu birlikte bulunduğunda %30'a çıktığı tespit edildi. Lenfadenopati boyutu ve lokalizasyonu birlikte deđerlendirildiğinde üç bulgu birlikte bulunduğunda malignite riskinin %44,5'a çıktığı görüldü.

Sonuç: Lenf bezi büyüklüğü nedeni ile başvuran hastaların malignite için ipucu olacak bulguları deđerlendirilmelidir. Bu bulguları olan hastalarda ileri tetkikler geciktirilmeden yapılmalıdır. Özellikle malignite riskinin arttığı birden fazla anamnez, fizik muayene ya da laboratuvar bulgusu olması halinde zaman kaybetmeden maligniteyi ekarte etmek amacı ile biyopsi yapılmalıdır. 0-5 yař arasında, 2 cm'nin altında, servikal yerleşimli, antibiyotik tedavisi ile boyutları küçülen, ultrasonografide benign yapıda lenfadenopati bulguları olan hastalar gereksiz tetkikten kaçınılarak, erken dönemde biyopsi yapılmadan takip edilebilir.

Anahtar kelimeler: Lenfadenopati, çocukluk dönemi, malignite risk faktörleri

Tablo 1. Lenfadenopatilerin boyut ve yerleşimine göre malignite ile ilişkisi

Lenfadenopati Bulgusu	Benign	Malign	Toplam
Yaygın	42 (%76,4)	13 (%23,6)	55 (%100)
Arka servikalde	35 (%92,1)	3 (%7,9)	38 (%100)
Supraklaviküler	1 (%20)	4 (%80)	5 (%100)
Mediastinal	0	4 (%100)	4 (%100)
Abdominal	48 (%85,7)	8 (%14,3)	56 (%100)
Sert Kıvamlı	62 (%76,5)	19 (%23,5)	81 (%100)
Boyutu >2 cm	201 (%89,7)	23 (%10,3)	224 (%100)
İki bulgusu olanlar	73 (%84,9)	13 (%15,1)	86 (%100)
Üç veya daha fazla bulgusu olanlar	15 (%55,5)	12 (%44,5)	27 (%100)

Abstract:0576

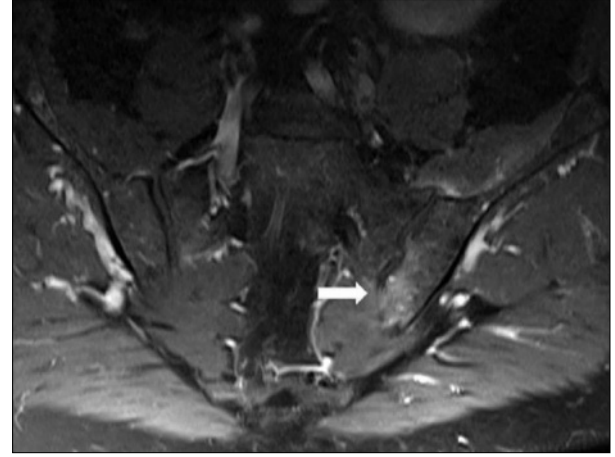
[P-282]

KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ SONRASI AĞRI PALYASYONU: İLGİNÇ BİR GÖZLEM. Çağdaş Şahap Oygür¹, Ebru Koca², Aysun Halaçoğlu², Mehmet Şahin Gülel¹, Fuldem Yıldırım Dönmez³, Selami Koçak Toprak², Sema Karakuş². ¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ³Başkent Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

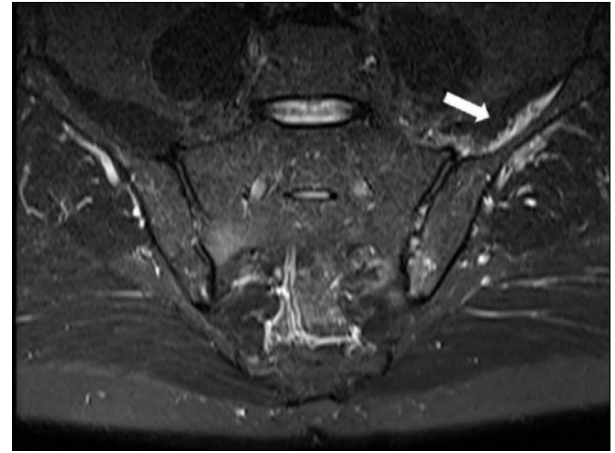
Kemik iliği biyopsisi (KİB) sırasında meydana gelen ağrının şiddeti, işlemin uzunluğu, gerçekleştiren hekimin tecrübesi gibi hasta dışı faktörler yanında hastanın yaşı, tanısı, ağrı algısı gibi hastaya bağlı çeşitli faktörlerle de değişmektedir. Standart olarak dünyada uygulanmakta olan lokal anestezi işlem sırasında ve sonrasında meydana gelen ağrıyı ortadan kaldırmada tamamen etkili olmamaktadır ve literatürde KİB ile ilişkili ağrıya yönelik az sayıda çalışma vardır. Rutin analjezi profilaksisine rağmen işlem sonrası ağrı kontrolü sağlanamayan 2 hasta sunduk. Herhangi bir sistemik hastalığı olmayan 65 yaşındaki erkek hasta anemi ve lökopeni ile başvurdu. Bisitopenisini aydınlatmak amacıyla hastaya sağ sakroiliak eklem komşuluğundaki iliak kanattan KİB yapıldı. Biyopsi işlemi sırasında anormal ağrısı olmayan hastanın yaklaşık 8 saat sonra sağ kalçadan başlayan bacak ağrısının olduğu öğrenildi. Motor ve duyu arazi saptanmayan hastaya steroid olmayan anti enflamatuvar ilaç (SOAEİ) başlandı. Şehirdışına çıkan hasta iki gün sonra ağrısının devam ettiğini bildirdi. Acil servise yönlendirilen hastanın USG ve tomografilerinde kanama ya da hematoma görülmediği öğrenildi. Ağrısı devam eden hasta merkezimizde hospitalize edildi. Ağrı nedeniyle mobilizasyonu da kısıtlı olan hastaya intravenöz (iv) tramadol başlandı ancak fayda görmedi. Alt abdomen ve sakral manyetik rezonans incelemelerinde sol iliak kanat inferiorunda ödem görünümü ve iliakus kası lateralinde sıvı-inflamasyona sekonder kontrast tutulumu ve intensite artışı izlenmesi ile tanımlanan bulgular biyopsiye sekonder düşünüldü. Ödem görünümü nedeniyle hastaya 20 mg metilprednizolon iv olarak yapıldı. Yarım saat sonra hastanın ağrısı tamamen kayboldu ve tekrarlamadı. Kemik iliği aspirasyonunda partikül gelmeyen hastanın biyopsisi RAEB-2 ile uyumlu bulunup retikülün liflerde grade 1-2/3 artım izlendi. Diğer olgu 47,400/mm³ değerindeki lökositoz nedeniyle başvuran 75 yaşında kadın hastaydı. Aktif enfeksiyonu olmayan ve splenomegalisi bulunan hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Ancak aspirasyon materyali elde olunamadı ve biyopsi, kemik dokusunun çok sert

olması nedeniyle zor ve birkaç farklı noktadan denenerek alınabildi. İşlem sırasında şikayeti olmayan hastanın işlem gecesi ağrısının başladığı ve devam ettiği öğrenildi. Ağrısının SOAEİ'lere rağmen devam etmesi üzerine metilprednizolon iv olarak yapıldı. Yarım saat içerisinde ağrısı tamamen kayboldu ve yeniden ağrı kesici ihtiyacı olmadı. Hasta JAK2 pozitif kronik myeloproliferatif hastalık tanısı aldı. Her iki hastanın ortak noktası tecrübeli kişiler tarafından yapılmış olmasına rağmen kemik iliği biyopsilerinin zor alınması ve buna neden olabilen altta yatan hastalıkların varlığıdır. Steroidin kuvvetli antiödem etkisinin bu hastaların dramatik iyileşmesine sebep olduğu düşünülmüştür. Özellikle altta yatan hastalığa bağlı olarak biyopsisi zor alınan olgularda ağrının engellenmesi ya da tedavisi için steroid kullanılması iyi bir seçenek olabilir.

Anahtar kelimeler: kemik iliği biyopsisi, ağrı, analjezi



Şekil 1. Manyetik rezonans görüntüleme ile sol iliak kanat inferiorunda ödemli görünüm



Şekil 2. Manyetik rezonans görüntüleme ile sol iliakus kası lateralinde ödem.

Abstract:0382

[P-283]

KANSERLİ HASTALARDA YAŞAM KALİTESİ. Gökçe Banu Acar¹, Gül Pınar². ¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Servisi, Ankara, ²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Ankara

Kronik hastalıklar kişinin günlük temel işlevlerini yerine getirme kapasitesini azaltan, gözle görülebilen değişikliklere yol açan, uzun süreli iyileşmeyen veya tedavi edilemeyen hastalıklardır. Kronik hastalıklardan biri olan kanser günümüzde çok görülmesi ve ölüme sonuçlanabilmesi nedeni ile önemli sağlık sorunlarından biri haline gelmiştir. Özellikle gelişmiş ülkelerdeki ölümlerin %25'ini oluşturmakta ve tüm ölüm nedenleri arasında 2010 yılı itibarı ile ABD verilerine göre 85 yaş altında birinci sırada yer almaktadır. Günümüzde kişilerin temel gereksinimlerini karşılama konusunda ciddi ve önemli sorunlar yaratan kanser hastalığının yanı sıra kanser tedavisinin de özellik taşıması nedeni ile onkoloji, hematoloji hastalarının yaşam kalitesinin değerlendirilmesi önem kazanmıştır.

Dünya Sağlık Örgütü (WHO) 1946 yılında sağlığı "Yalnızca hastalık ve sakatlığın olmayışı değil, fiziksel, ruhsal ve sosyal yönden tam iyilik hali" olarak olumlu bir şekilde tanımlamasından sonra "Yaşam Kalitesi" kavramına karşı ilgi son yıllarda oldukça artmıştır. Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi (WHOQOL) grubu YK'ni; 'Hastanın, hem içinde yaşadığı kültürel yapı ve değerler sistemi bağlamında, hem de kendi amaçları, beklentileri, standartları ve endişeleri açısından, yaşamdaki durumu ile ilgili kişisel algısı' olarak tanımlamaktadır.

Tıp alanında 1970-1980'li yıllarda bu kavrama ilgi gösterilmeye başlanırken, 1980-1990'lı yıllarda hemşirelik alanında üzerinde durulmaya başlanmıştır. Tıp alanında yaşam kalitesi hastalığın durumuna ve bu hastalığın tedavisine bağlı hasta kişinin fiziksel, emosyonel ve sosyal iyilik halinin etkilenmesidir. Hastaların mevcut fonksiyonel düzeyine karşın, algılarının değerlendirilmesi ve bunlardan aldığı "doyum" şeklinde de yorumlanan yaşam kalitesi çok boyutlu bir kavram olup bireyin fiziksel, hastalık ya da tedavi ile ilgili hastalık semptomları, psikolojik ve sosyal yönlerine ilişkin yorumlar ve değerlendirmeler gerektirmektedir.

Kanser hastalarında hayatın her alanı etkilendiği için bu hastalara bakım veren hemşireler yaşam kalitesini yükseltmek için neler yapılması gerektiğini çok iyi bilmelidirler. Kemoterapi almış veya almamış kanserli hastalarda yaşam kalitesinin nasıl etkilendiğinin bilinmesi ve bu yönde hastalara destek verilmesi önemlidir. Bu nedenle hemşirelerin öncelikle yaşam kalitesini koruma, geliştirme ve iyileştirme sorumluluklarını ve yaşam kalitesini etkileyen etmenleri belirlemeleri ve ardından da bu sorumlulukları yerine getirmeleri önemli bir hemşirelik fonksiyonudur.

Anahtar kelimeler: yaşam kalitesi, kanser

Abstract:0171

[P-284]

SON BİR YILDA HEMATOLOJİ SERVİSİNE YATAN HASTALARIN KISA DEĞERLENDİRİLMESİ. Fatih Bünül¹, Gül Tokgöz². ¹Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kocaeli, ²Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kocaeli

Amaç: Bu çalışmamızda, son bir yılda hematoloji servisine kabul edilen hastaların genel değerlendirmesini yapmak istedik.

Gereç ve Yöntem: Temmuz 2013-Temmuz 2012 tarihleri arasında Hematoloji servisinde yatan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Son bir yılın kayıtları retrospektif olarak incelendiğinde, 155 kadın 126 erkek olmak üzere toplamda 281 yatış gerçekleşmişti. Bu yatış sayısı içerisinde, aynı hastaların birden fazla yatışı da mevcuttu. Bu yatışları çıkararak yapılan incelemede ise toplamda 88 kadın, 93 erkek hasta yatışı gerçekleştiği görüldü. Tüm hastaların yaş ortalaması 61.9, erkek hastaların 63.9, kadın hastaların ise 59.9 olarak hesaplandı (Tablo 1).

Yatış tanıları tek tek incelendiğinde en yüksek yatış sayısının 32 yatış ile anemi tanısına ait olduğu görüldü. Bunu 25 yatışla sedim yüksekliği takip etti (Tablo 2). Yukarıda sunulan bu istatistikler tekrarlayan yatışlar dikkate alınmaksızın oluşturulan istatistiklerdi. Tekrarlayan yatışlar dikkate alınarak yapılan yeni sıralamada ise bazı değişiklikler olduğu saptandı. Anemi tanısı hala birinci sıradaki yerini korurken beta talasemi ikinci sıraya yerleşti (Tablo 3). Bu sıralamadaki değişiklikleri, tekrarlayan yatış sayılarının gösterildiği ve tanıların bu değışkene göre sıralandığı Tablo 4'e bakarak yorumlamakta fayda vardır.

Hasta sayılarında, kadın sayısının erkek sayısından fazla olması beklenirken tekrarlayan yatışlar çıkartılınca erkek hasta sayısı kadın hastaları geçmiştir. Bizim yatan hasta tanılarımızda anemi başı çekmesine rağmen erkek hasta sayımız kadın hasta sayımızı geçmiştir. Hatta demir eksikliği anemisini de genel anemi tanısı altında değerlendirirsek, kadın sayısının daha fazla olmasını beklendik. Fakat bizim değerlendirdiğimiz hastaların servise yatırılan hastalar olması sonuçları etkilemiştir. Buradan erkek hastaların daha çok yatış gerektirecek düzeyde anemik olduğu ve erkek hastalarda anemi etyolojisi daha karmaşık olduğundan araştırma amaçlı yatışın daha çok tercih edildiği sonucuna varılabilir. Başka bir bakış açısıyla, sedim yüksekliği hastalarının multiple myelom açısından araştırılma amaçlı yatırıldığı kabul edilerek yapılan tanı sıralamasında myelom ve anemi hastaları neredeyse başa baş gelmiştir. Bu durum da erkek hasta sayısının kadın hasta sayısına üstünlüğünü açıklayabilir çünkü myelom erkeklerde daha sık görülmektedir (2). Hematolojinin acilleri olarak kabul edilebilecek akut lökoz hastaları çok nadir yatırılmıştır. Bu durum, hastanede yatarak kemoterapi verilemiyor olmasına ve bu konuda yetişmiş sağlık personelinin yeterli olmamasına bağlanmıştır.

Sonuç: Yeni oluşan ve gelişmekte olan hematoloji kliniğimiz teknik donanımın ve yetişmiş sağlık personelinin tamamlanması durumunda verimini artırarak çalışmaya devam edecektir.

Anahtar kelimeler: hematoloji servisi, yatan hasta

Tablo 1

	Kadın	Erkek	Toplam
Toplam Yatış Sayısı	155	126	281
Hasta Sayısı	88	93	181
Yaş Ortalaması	59,9	63,9	61,9

Tablo 2

TANI	Kadın	Erkek	Toplam	Mükerrer Yatış	TOPLAM
Anemi	14	18	32	5	37
Sedim Yüksekliği	18	7	25	4	29
Demir Eks. Anemisi	11	9	20	4	24
Multiple Myelom	6	10	16	15	31
Lökosit Bozuklukları	5	7	12		12
ITP	7	2	9		9
Trombositopeni	4	4	8	2	10
Koagülasyon Bozukluğu	3	5	8		8
Non-Hodgkin Lenfoma	3	3	6	2	8
Hodgkin Lenfoma	1	4	5	7	12
KLL	2	2	4	8	12
MDS	1	3	4	9	13
Ateş Yüksekliği	0	3	3	1	4
Beta Talasemi	3	0	3	29	32
KML	2	1	3	6	9
Vit B12 Eksikliği	1	2	3	2	5
Karın Ağrısı	2	0	2		2
ALL	0	2	2		2
AML	1	1	2	2	4
Büyümüş Lenf Nodları	0	2	2		2
Esansiyel Trombositoz	1	1	2		2
Splenomegali	1	1	2		2
Bel Ağrısı	0	1	1		1
Hereditör Sferositoz	0	1	1	1	2
İlaç Maruziyeti	1	0	1		1
Kalp Yetmezliği	0	1	1	1	2
Megaloblastik Anemi	1	0	1		1
Orak Hücreli Anemi	0	1	1		1
Otoimmün Hemolitik A.	0	1	1	1	2
Waldenström Makrg.	0	1	1	1	2
	88	93	181	100	281

Tablo 3

TANI	Kadın	Erkek	Toplam	Mükerrer Yatış	TOPLAM
Anemi	14	18	32	5	37
Beta Talasemi	3	0	3	29	32
Multiple Myelom	6	10	16	15	31
Sedim Yüksekliği	18	7	25	4	29
Demir Eks. Anemisi	11	9	20	4	24
MDS	1	3	4	9	13
Lökosit Bozuklukları	5	7	12		12
Hodgkin Lenfoma	1	4	5	7	12
KLL	2	2	4	8	12
Trombositopeni	4	4	8	2	10
ITP	7	2	9		9
KML	2	1	3	6	9
Koagülasyon Bozukluğu	3	5	8		8
Non-Hodgkin Lenfoma	3	3	6	2	8
Vit B12 Eksikliği	1	2	3	2	5
Ateş Yüksekliği	0	3	3	1	4
AML	1	1	2	2	4
Karın Ağrısı	2	0	2		2
ALL	0	2	2		2
Büyümüş Lenf Nodları	0	2	2		2
Esansiyel Trombositoz	1	1	2		2
Splenomegali	1	1	2		2
Hereditör Sferositoz	0	1	1	1	2
Kalp Yetmezliği	0	1	1	1	2
Otoimmün Hemolitik A.	0	1	1	1	2
Waldenström Makrg.	0	1	1	1	2
Bel Ağrısı	0	1	1		1
İlaç Maruziyeti	1	0	1		1
Megaloblastik Anemi	1	0	1		1
Orak Hücreli Anemi	0	1	1		1
	88	93	181	100	281