

# Bildiri Özeti Kitabı Metinleri



## Akut Lösemiler

Bildiri: 332

Bildiri Kitabı Metni No: B023

**YAYGIN EKSTRAMEDÜLLER TUTULUM İLE SEYREDEN MİYELODİPLASTİK SENDROMU TAKİBEN GELİŞEN AKUT MİYELOİD LÖSEMİ: OLGU SUNUMU.** <sup>1</sup>Nergiz Erkut, <sup>2</sup>İnci Vetem, <sup>3</sup>Ümit Çobanoğlu, <sup>1</sup>Mehmet Sönmez. <sup>1</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>3</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı.

Miyeloid sarkom (MS) immatür miyeloid seri hücrelerinden kaynaklanan ekstramedüller bir tümör olup, akut miyeloid lösemi (AML) hastalarının %2-8'inde görülür. Lösemiyle birlikte izlenebileceği gibi, lösemi olmaksızın da saptanabilir. Bu hastalarda genellikle ikiden daha fazla organda MS izlenmez. Bu vaka takdiminde son derece nadir görülen akciğer, plevra, lenf nodu, tonsil, böbrek ve karaciğer gibi farklı ekstramedüller organ tutulumunun izlendiği miyedisplastik sendromu (MDS) takiben gelişen AML vakası sunuldu. Bir yıl önce MDS- refrakter anemi tanısı alan ve tanı sonrası takip dışı kalan 42 yaşındaki erkek hasta halsizlik, yutma güçlüğü, nefes darlığı, öksürük ve balgam şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede cilt ve mukozalar soluk, tonsiller hipertrofik, sağ akciğer orta ve alt zonlarda solunum sesleri azalmış olup, karaciğer ve dalak büyüktü. Laboratuvar tetkiklerinde; Hemoglobin: 7,1 g/dl, Lökosit: 91,400/μL, Trombosit: 12,000 /μL, Glukoz: 119 mg/dl, BUN: 17 mg/dl, Kreatinin: 0,7 mg/dl, ALT: 43U/L, AST: 41 U/L, GGT: 19 U/L Ürik Asid: 4,2 mg/dl, LDH: 648 U/L idi. Hastanın periferik kan yayması ve kemik iliği değerlendirilmesinde blast oranının arttığı ve bu blastik hücrelerin akımsitometrik değerlendirmede CD13, CD33, CD45, HLA-DR, Myeloperoksidaz (MPO) pozitifliği taşıdığı saptandı. Mevcut verilerle hastaya akut miyeloid lösemi (AML) tanısı konuldu. Hastanın başvuru şikayetlerine yönelik yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiklerinde aksiller, pretrakeal, prekarinal, prevasküler, subkarinal alanlarda multipl lenfadenopatiler, sağ hemitoraksta masif plevral efüzyon ve sol akciğer parankiminde nodüler lezyonlar, her iki tonsilde 2x1.5 cm boyutunda kitle lezyon, submandibuler, submental, servikal ve supraklavikuler bölgelerde multipl lenfadenopatiler, hepatosplenomegali ile birlikte karaciğer parankiminde multiple nodüler lezyonlar, sağ perirenal bölgede kitle, portal hilus, çöliak trunkus, paraaortik, parakaval ve inguinal bölgelerde multipl lenfadenopatiler tespit edildi. Eş zamanlı yapılan plevral sıvı örneklemesinde alınan sıvı blastik hücrelerle infiltre idi. Hasta MDS'den dönüşüm gösteren AML olarak değerlendirildi ve yüksek riskli kabul edilerek fludarabin, sitozin arabinosid ve granulosit koloni stimülan faktör (G-CSF)'den oluşan (FLAG) tedavi protokolü başlandı. Hastanın tedavi ile yutma güçlüğü, nefes darlığı şikayetleri düzeldi. Tedavinin 16. gününde ani bilinç kaybı gelişti, çekilen beyin BT'de sağ temporoparietal lobda hemorajik enfarkt ve subaraknoid kanama tespit edildi. Takiben genel durumu bozulan hasta solunum yetmezliğine bağlı exitus oldu.

Bildiri: 333

Bildiri Kitabı Metni No: B024

**AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ TANILI ÇOCUK OLGUDA ATRA SENDROMU.** <sup>1</sup>Duygu Bidev, <sup>2</sup>Zuhal Keskin Yıldırım, <sup>3</sup>Mustafa Büyükcavcı. <sup>1</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzurum, <sup>2</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı, Erzurum.

Amaç: Akut promyelositik lösemi (APL)'de all-trans retinoik asit (ATRA) tedavisi ile remisyon oranı artmış, dissemine koagülopati riski azalmıştır. Bu makalede ATRA sendromu gelişen ve dexametazon ile başarı ile tedavi edilen bir olgu sunulmuştur. Olgu: Bir haftadır ateş, halsizlik ve karın ağrısı yakınması olan 15 yaşındaki erkek olgunun şikayetlerinin giderek artması üzerine kliniğimize başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenede; halsiz görünümde olup, aksiller ateşi 38°C, solunum sayısı 22/dk, kalp tepe atımı 115/dk, tansiyon arteriyel 100/70mmHg idi. Cilt ve konjonktivalar soluk görünümde ve vücutta yaygın ekimotik lezyonlar mevcuttu. Karaciğer midklavikular hatta kot altında 5 cm, dalak midklavikular hatta kot altında 2 cm palpabl idi. Laboratuvar incelemelerinde, hemoglobin 7,1 gr/dl, lökosit sayısı 53x109/L, platelet sayısı 24x109/L, eritrosit sedimentasyon hızı 105 mm/h idi. Periferik kan yayması, kemik iliği aspirasyon yayması, flow sitometri ve moleküler genetik çalışmalar sonucunda olguya APL tanısı konuldu. AML BFM-93 tedavi protokolüne göre indüksiyon tedavisi (sitarabin, daunorubisin ve etoposid) ile birlikte 25 mg/m<sup>2</sup>/g dozunda ATRA (Vesenoid kapsül, 10 mg) tedavisi başlandı. Tedavinin ikinci gününde göğüs ağrısı yakınması olan olgunun izleminde solunum sıkıntısı, ateş (38,9°C), takipne (solunum sayısı 56/dk), ve taşikardi (168/dk) gözlemlendi. Akciğer oskültasyonunda, yaygın kreptan ral mevcuttu. Akciğer grafisinde solda belirgin olmak üzere bilateral orta ve alt zonlarda yaygın infiltrasyon izlendi. Enfeksiyon ekarte edilemediğinden geniş spektrumlu antibiyoterapi (imipenem 60 mg/kg/g, 3 doz; trimetoprim-sülfametoksazol 15 mg/kg/g, 2 doz) başlandı. Hastada klinik tablonun ortaya çıkışının ani olması, indüksiyon tedavisine rağmen lökosit sayısında azalma olmayıp aksine artması; ateş, plevral efüzyon, pulmoner infiltrasyon ve ekokardiyografide perikardiyal efüzyon saptanması üzerine ATRA'ya bağlı ATRA sendromu olduğu düşünülerek ATRA kesildi ve 20 mg/gün, 2 dozda deksametazon tedavisi başlandı. Deksametazon tedavisinin ikinci gününde solunum sıkıntısı gerileyen olgunun göğüs radyogramında belirgin gerileme izlendi. Deksametazon tedavisinin beşinci gününde göğüs radyogramı normal olarak değerlendirildi. Klinik ve radyolojik bulguları normale dönen hastada deksametazon tedavisi 12. gününde kesildi. Olgunun 15. gün kemik iliği remisyonda olarak değerlendirildi. Olgu, deksametazon tedavisi sonrası problemsiz olarak 3 haftadır izlenmekte ve konsolidasyon tedavisi devam etmektedir. Sonuç: Akut promyelositik lösemide ATRA tedavisi sırasında ani gelişen solunum sıkıntısı ve eşlik eden radyolojik bulgular ATRA sendromunu düşündürmelidir. Deksametazon tedavisine verdiği yanıt hayat kurtarıcıdır.

Bildiri: 334

Bildiri Kitabı Metni No: B025

**İNVAZİV DUKTAL MEME KARSİNOMU İLE AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİ BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU.** <sup>2</sup>Emel Gönüllü, <sup>2</sup>Özgür Mehtap, <sup>2</sup>Zeynep Dal, <sup>2</sup>Ekrem Çelik, <sup>2</sup>Abdullah Hacıhanefioğlu. <sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi Erişkin Hematoloji Bölümü, <sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi İç Hastalıkları Bölümü, <sup>3</sup>Kocaeli Üniversitesi Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü.

Meme kanseri kadınlarda en sık rastlanılan tümördür. Antrasiklin içeren tedaviler altın standart olarak kabul edilmektedir. Meme kanseri tedavisiyle ilişkili miyelodisplastik sendrom ya da miyeloblastik lösemi (t-MDS/t-AML) birlikteliğinin risk faktörleri arasında alkileyici ilaç ve/veya topoizomera II inhibitörlerinin kullanımı, radyasyon tedavisi ve miyeloid koloni uyarıcı faktörlerin kullanımıdır. Bu birliktelik değişik serilerde %0.1 ile 1.8 arasında değişmektedir. Meme kanserli olgularda Lösemi ile beraber gastrointestinal sistem, akciğer, cilt, jinekolojik kanser ve sarkom birlikteliği artmıştır. Muhtemel gen mutasyonları veya polimorfizmlerinin t-MDS/t-AML nin de dahil olduğu multipl kansere neden olduğu sanılmaktadır. Burada meme kanseri tedavisinden yaklaşık 2 yıl sonra akut miyelomonositik lösemi tanısı konan bir olgu sunulacaktır. Olgu: 2006'nın 12. ayında, 54 yaşında bir kadın hasta sağ memesinde fark ettiği kitle nedeniyle değerlendirilmiş ve lumpektomi yapılmış. Patolojik olarak 2 cm boyutlu Grade II invaziv duktal karsinom saptanmış. Nekroz ve vasküler invazyon yokmuş. Cerrahi sınırlarda tümör bulunmamış. Lenf nodu tutulumu yokmuş. Hastaya 6 kür FEC (flourourasil, epirubisin, siklofosfamid) verilmiş. Tedavi 2007 4. ayda sonlanmış. Kemoterapiyi takiben radyoterapi tedavisi verilmiş. Onkoloji bölümü tarafından takipteyken tedaviden yaklaşık 2 yıl sonra halsizlik, yorgunluk yakınmaları başlayan hastanın yapılan hemogramında bisitopeni saptanmış. Hematoloji polikliniğine yönlendirilen hasta burada değerlendirildi. Öyküde hastanın son zamanlarda çok halsiz, yorgun olduğu ve sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Ailede başka kanser öyküsü yoktu. Fizik muayenede vücutta değişik bölgelerde ekimozlar, servikal bölgede multipl 2-3 cm lenfadenopatiler tespit edildi. Periferik yaymada miyeloblast infiltrasyonu görülerek kemik iliği aspirasyon, akım sitometrisi ve biyopsi sonuçlarıyla akut miyeloblastik lösemi tanısı kondu. Çoğu çalışmada meme kanserinin tedavisinde kemo-radyoterapinin tedavi ilişkili MDS/AML ye yol açtığı söylenece de sadece cerrahi yapılan hastalarda ve ailesinde meme kanseri öyküsü olanlarda da MDS/AML insidansındaki artış nedeniyle bu iki hastalığın birbiriyle ilişkili olabileceği düşünülmektedir.

Bildiri: 335

Bildiri Kitabı Metni No: B026

**CİLT TUTULUMU İLE ORTAYA ÇIKAN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU.** <sup>1</sup>Funda Ceran, <sup>1</sup>Simten Dağdaş, <sup>1</sup>Ümit Üre, <sup>1</sup>Gül Tokgöz, <sup>1</sup>Mesude Yılmaz Falay, <sup>1</sup>Gökhan Işıktas, <sup>1</sup>Erdem Alagüney, <sup>1</sup>Gülsüm Özet. <sup>1</sup>Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği.

Akut lenfoblastik lösemi(ALL) de lösemik hücrelerin cildin infiltrasyonu ile oluşan cilt tutulumu çok nadirdir. Benign veya spesifik malign lezyonlar olabilir. Lokal ya da yaygın görülebilir. Tipik olarak papul, nodul, plak veya eritrodermi tarzında ortaya çıkar. ALL'nin erken bulgusu olarak görülebilir. Nadiren periferik kan ve kemik iliğinde lösemi hücreleri saptanmadan meydana gelebilir. Cilt lezyonları diğer döküntülü hastalıklarla karışabilir. Tanıda

histopatolojik inceleme önemlidir. Spesifik deri lezyonları genellikle agresif klinik gidiş ve kötü prognoza ilişkilidir. Biz cilt tutulumu ile başvuran bir ALL olgusunu tanıdan önceki belirti olduğu için sunmayı uygun bulduk. Olgu: 26 yaşında bayan hasta makuler-plak tarzında yaygın cilt lezyonları ile dermatoloji bölümüne başvurmuş ve bu lezyonlardan cilt biopsisi yapılmış. Biopsi raporu B-ALL infiltrasyonu olarak raporlandıktan sonra hematoloji bölümüne yönlendirilmiş. Kliniğimize başvuruda hemogram parametreleri normal olan hastanın kemik iliği aspirasyon, biopsisi ve aspirasyon örneğinden flowsitometrik inceleme yapıldığında B-ALL olduğu saptandı. Sitogenetik olarak trizomi 8 mevcuttu. Hastaya hyper-CVAD tedavisi başlandı ve takibinde cilt lezyonları geriledi. Hastada remisyon sağlandı.

Bildiri: 336

Bildiri Kitabı Metni No: B027

**SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ VE KAPOSI SARKOM BİRLİKTELİĞİ.** <sup>1</sup>Selda Kahraman, <sup>2</sup>Kemal Kural, <sup>2</sup>Yasin Bakır, <sup>1</sup>Nurhilal Turgut, <sup>1</sup>Özden Pişkin, <sup>1</sup>Mehmet Ali Özcan, <sup>1</sup>Güner Hayri Özsan, <sup>1</sup>Fatih Demirkan, <sup>1</sup>Bülent Ünder. <sup>1</sup>1 dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>2 dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı.

Saçlı hücreli lösemi 1950'lerin sonunda tanımlanan kronik lenfoproliferatif bir hastalıktır ve WHO sınıflamasında matür periferik B hücreli bir neoplazidir. Bu malignite yavaş seyirlidir ve tanı anında genelde kemik iliği, dalak, karaciğer ve sıklıkla kenf nodları sitoplazmik saçsı uzantıları olan matür B hücreli ile infiltr edilir. Diğer klinik bulgular ise tekrarlayan fırsatçı enfeksiyonlar ve vaskülitir. Splenektominin tanı ve tedavide önemli yeri vardır. Splenektomi sonrası sitopeni kısmi düzelir. Sonrasında 2-klorodeoksiadenozin (cladribine), 2 deoksikoforimin (pentostatin) ile başarıyla tedavi edilir. Saçlı hücreli lösemi ile ikinci malignite birlikteliği daha öncede tanımlanmıştır. (Adler, Shetty and Golomb, 1979) Saçlı hücreli lösemi ve kaposi sarkom birlikteliği ise oldukça nadirdir. Kaposi sarkom düşük dereceli bir vasküler tümördür. Sıklıkla immunsupresif kişilerde özellikle HIV pozitif ve transplant yapılan hastalarda izlenir. Morumtrak renkli nodüler lezyonlar sıklıkla alt ekstremitelerde izlenir. Patogenezi net olmamakla birlikte lezyonlarda human herpes virüs 8 (HHV-8) izole edilmiştir. HHV-8 endotel hücrelerini enfekte ederek anjiyogeneik sitokinlerin salınımını artırır ve anjiyogenezi hızlandırarak kaposi sarkom nodüllerinin oluşumunu sağlar. Genelde cilt tutulur organ tutulumu nadirdir. Burada kaposi sarkom ve saçlı hücreli lösemi birlikteliği gösteren bir vaka sunuyoruz. 59 yaşında erkek hasta Haziran 2008'de ayak tabanlarından başlayan ve ayak bileklerine doğru yayılım gösteren kahve yer yer mor renkli deriden kabarık nodüler lezyonlar gelişmesi nedeniyle hastanemize başvuran hastanın her iki dış malleolden yapılan cilt biyopsi sonucu Kaposi sarkom olarak tanımlanmış. Yapılan rutin tetkiklerinde HIV negatif olan herhangi bir immunsupresyonu olmayan hastada bisitopeni saptanması üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Başvurusunda WBC:2400 lenfosit %58, parçaları %35, monosit %7, hemoglobin 14, hematokrit 43, trombosit 102.000 saptandı. Bakılan periferik yaymasında hair cell hücreleri görülmesi nedeniyle kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Fizik bakısında splenomegali olması nedeniyle yapılan batin ultrasonunda dalak 15 cm idi. Kemik iliği aspirasyonunda geniş sitoplazmalı bazilları nükleolus içeren sitoplazmik çıkıntıları olan hücreler izlendi. Kemik

iliği biyopsisi saçlı hücreli lösemi ile uyumluydu. Hastaya tedavi amaçlı splenektomi uygulandı. Dalak patolojisi de saçlı hücreli lösemi idi. Sitopenileri kısmi düzelen hastaya Kladribine 0.1 mg/kg/gün/ 7 gün verildi. Tedavi esnasında ve sonrasında hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Sitopenileri düzeldi. Ayağındaki lezyonlarda da kısmi gerileme olan hastanın tam remisyonda izlemi devam etmektedir.

Bildiri: 337

Bildiri Kitabı Metni No: B028

**LÖSEMİK TRANSFORMASYON GÖSTEREN MİYELODİSPLASTİK SENDROM OLGUSUNDA DERİ TUTULUMU.** <sup>1</sup>Hülya Öztürk Nazlıoğlu, <sup>2</sup>Rıdvan Ali. <sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Myeloid sarkoma (MS) myeloblast ve/veya immatür myeloid hücrelerden oluşan nadir görülen bir ekstrapredüller tümördür. Literatürde daha önceleri kullanılmış olan ve bu antiteyi tanımlayan terimler arasında ekstrapredüller myeloid tümör, granülositik sarkoma ve kloroma yer almaktadır. MS Akut Myeloid Lösemi (AML), blastik transformasyon gösteren Kronik Myeloid Lösemi (KML), myelodisplastik sendrom (MDS) olgularında görülebilir veya altta yatan hiçbir hematolojik hastalık olmadan da ortaya çıkabilir. Bütün anatomik lokalizasyonlarda bildirilmiş MS olguları mevcut olup; en sık görülen bölgeler deri (%13-22), kemik/vertebra (%9-25) ve lenf nodları (%15-25) dir. Lösemik transformasyon gösteren MDS olgularında MS nadir görülmektedir ve sıklıkla kötü prognoz belirteçidir. Histopatolojik olarak MS'un doğru tanı alabilmesi için Myeloperoksidaz antikorunu da içeren, hematolenfoid belirleyiciler grubuna giren antikordardan oluşan geniş immünohistokimyasal panel kullanılmalıdır. Olgu Sunumu: Hipertansiyon, tip 2 Diabetes Mellitus ve Koroner Arter Hastalığı tanılı ile 10 yıldır takipte olan 60 yaşındaki kadın hastanın 2008 Ağustos'taki poliklinik kontrolünde anemi ve trombositopenisi saptanması üzerine kemik iliği biyopsisi yapılmış; biyopsisinde eritroid ve megakaryositer seride hiperplazi ve dismegakaryopoiezis gösteren hipersellüler kemik iliği gözlenmiş ve hasta MDS- Refrakter anemi tanısı ile takibe alınmıştır. Şubat 2009 poliklinik kontrolünde pansitopeni saptanan hastada MDS'den AML-M5'e transformasyon düşünüldükçe kemoterapi almasına karar verilmiş ve remisyona indüksiyon kemoterapisi başlanmıştır. 2009 Mart ayında sırtta orta hatta nekrotik tümörle lezyon ile kliniğe başvuran hastaya punch biyopsi yapılmış ve patolojik inceleme sonucu nekroz ve süppüratif enflamasyon olarak gelmiştir. Daha sonra kesin tanı amacıyla eksizyonel biyopsi yapılmış; deri ve derialtı dokusunu içeren biyopsi materyalinde 3,3cm x 2,3 cm çapında tümörle lezyon gözlenmiş ve mikroskopik incelemede yaygın nekroz ve malign küçük yuvarlak hücreli neoplastik infiltrasyon saptanmıştır. Neoplastik hücreler büyük nükleuslu, dar sitoplazmalı, blastik morfolojide hücreler olup; CD43 ile diffüz ve kuvvetli pozitif; Myeloperoksidaz ile fokal pozitif, CD34, CD117, CD20, CD3, CD79a, TdT ve CD10 ile negatif boyanmıştır. Morfolojik özellikler ve antijenik bulgular MS ile uyumlu bulunmuştur. Hasta Haziran 2009'da nüks AML tanısı ile kemoterapi programına alınmıştır. Sonuç: MS bütün anatomik lokalizasyonlarda görülebilen bir tümördür ve malign küçük yuvarlak hücreli tümör grubuna giren bir tümör ile karşılaşıldığında patoloğun mutlaka ayrıntı taniya alması gereken bir antitedir. Myeloperoksidaz antikorunu da içeren geniş bir immünohistokimyasal panel kullanıldığında kesin tanısı

konulabilmektedir. Lösemik olmayan hastalarda sıklıkla MS yanlış tanı almakta ve bu durum tedavinin gecikmesine neden olmaktadır. Lösemik hastalarda da nükslerin MS şeklinde olabileceği akılda tutulmalıdır.

## Deneyel Hematoloji/Gen Tedavisi/Rejeneratif Tıp/ Hücresel Tedaviler

Bildiri: 338

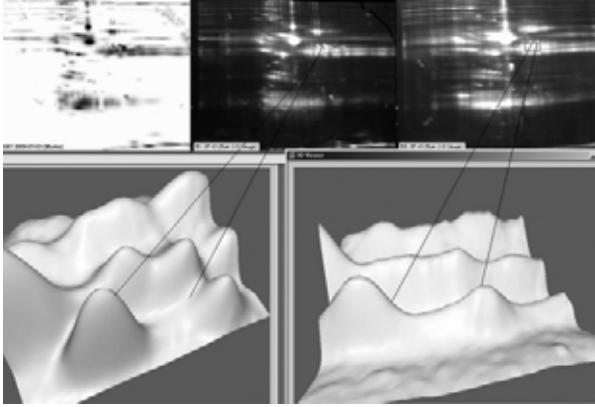
Bildiri Kitabı Metni No: B012

**GENETİK ABSANS EPİLEPSİLİ WAG/RİJ SIÇANLARDA KİNDLİNG UYGULAMALARININ PLAZMA PROFİLİNE ETKİSİNİN PROTEOMİK DEĞERLENDİRİLMESİ.**

<sup>1</sup>Gönül Bamba, <sup>1</sup>Ayşe Karson, <sup>1</sup>Duygu Özel Demiralp. <sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Biyoteknoloji Enstitüsü Proteomik Birimi, <sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı.

Giriş: Epidemiyolojik çalışmalarda epilepsili hastaların %20-40'ının, antiepileptik tedaviye (AED) dirençli olduğu belirtilmiştir. Bu direnç, parsiyel epilepsinin en yaygın formu olan temporal lop epilepsili (TLE) hastalarda yüksek oranda bulunmaktadır. Klinikte temporal lob epilepsisinin tüm idiyopatik jeneralize epilepsili popülasyonunun %1'inden daha azında olabileceği bildirilmiştir. Ancak parsiyel temporal lop epilepsisi ile idiyopatik jeneralize epilepsinin nadir olarak bir arada bulunmasının mekanizması iyi anlaşılamamıştır. Temporal lop epilepsisinin yaygın kullanılan deneyel modellerinden biri olan amigdaloit kindling uygulaması, absans epilepsinin poligenetik modeli olan WAG/Rij ırkı siçanlara uygulandığında kindling gelişimi açısından üç alt grubun (kindling dirençli grup, hızlı kindled olan grup, yavaş kindled olan grup) ortaya çıktığı bildirilmiştir. Yöntem: Çalışmamızda 6 aylık, erkek WAG/Rij ve Wistar siçanlar kullanılmıştır. Tüm hayvanlardan öncelikle 100'er µl kan örnekleri alındıktan sonra EEG kaydı ve kindling uygulaması için stimulus/kayıt elektrotları kortekse ve bazolateral amigdala yerleştirilip, 1 haftalık dinlenme periyodundan sonra bazal EEG kaydı alınıp ardışık eşikleri tespit edilerek kindling süreci uygulanmıştır. WAG/Rij siçanlar kindling yanıtlarına göre, dirençli, yavaş gelişim gösteren ve hızlı gelişim gösteren şeklinde 3 alt gruba bölünmüştür. Kindling sürecinin tamamlanmasının ardından bütün siçanlardan 100'er µl kan örnekleri alınarak tüm hayvanlar dekapite edilmiştir. Plazma örneklerindeki protein miktarları Bradford (BioRad, USA) yöntemi ile değerlendirilmiştir ve 2 boyutlu jel elektroforezi ile proteinlerin ayrımı gerçekleştirilmiştir. I. boyut ayrımı pl noktalarına göre ve II. boyut ayrımları moleküler ağırlıklarına göre gerçekleştirilen örneklerin, floresan boyama (Sypro Ruby, BioRad, USA) ve PDQuest programı ile (Bio-Rad, USA) protein profil haritası çıkarılarak değerlendirilmiştir (Şekil 1,2,3). Bulgular: Jeller arasında yapılan nicel karşılaştırmalı analiz sonucunda istatistiksel olarak 2 kat anlamlılığa göre değerlendirme yapıldığında; 6 aylık Wistar siçanların kindled öncesi plazmasındaki toplam spot sayısı 93 iken, kindled sonrasında 109'dur; 6 aylık WAG/Rij siçanlarda ise kindled öncesi toplam spot sayısı 121 iken, yavaş kindled olan grupta kindled sonrasında 68 olarak tespit edilmiştir. Sonuç: Çalışmamız, kindling sürecinde gerek türe özgü gerekse de bireye özgü farklı yanıtlar ile protein ifadelerindeki farklılıkların ilişkili olabileceğini düşündürmektedir. Bu farklı protein ifadelerinin MALDI-TOF ile analizinin, epileptogenez mekanizmalarının aydınlatılmasının yanı sıra epilepsi ile ilgili teşhis ve tedavide yeni belirteçlerin tanımlanmasına

ve kişiye özel tedavi yaklaşımlarının geliştirilmesine de aracılık edeceğini düşünmekteyiz. Bu çalışma Kocaeli Üniversitesi Hayvan Araştırmaları Etik Kurulu tarafından onaylanmıştır.



Şekil 1.

İki boyutlu jel elektroforezi yöntemiyle, kindled sonrası Wistar ırkı (BI1F) ve WAG/Rij ırkı (BX5F) sıçanların plazma protein profillerindeki spotların farklı miktardaki ifadelendirmelerini yansıtan üç boyutlu jel görüntüsü.

## Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji/Immunofenotipleme

Bildiri: 339

Bildiri Kitabı Metni No: B011

**MULTİPL MALİGNİTELİ HASTAYA YAKLAŞIM:OLGU SUNUMU.** <sup>2</sup>Savas Tuna, <sup>2</sup>Emel Çavuşoğlu, <sup>2</sup>Ali Osman Kaya, <sup>1</sup>Handan Çipil, <sup>1</sup>İmdat Dilek. <sup>1</sup>Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, <sup>2</sup>Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Onkoloji Kliniği.

23 yaşında erkek hasta sağ testisinde ağrılı şişlik şikayetiyle başvurdu. Yaklaşık bir haftadır sağ testisinde zaman zaman ağrıya da neden olan şişlik gelişen hasta, ileri tetkik ve tedavi için hastaneye yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde, 10 yaşında iken ALL tanısı ile tedavi gören hastaya, iki yıl önce de papiller tiroid kanseri nedeniyle total tiroidektomi sonrası radyoaktif iyot ablasyon tedavisi uygulanmıştır. Remisyonunda oluan hasta, L-tiroksin (0,1 mg/gün) kullanmaktadır. Ayrıca annesi de papiller tiroid kanseri tedavisi görmüştür. Fizik muayenesinde sağ testiste yaklaşık 2x2 cm boyutlarında sert, ağrılı kitle palpe edildi. Total tiroidektomiye sekonder suprasternal insizyon skarı mevcut. Hastaya Sağ yüksek inguinal orşiektomi operasyonu yapıldı. Patolojisi Nonseminomatöz mikst germ hücreli tümör (Teratom %70+Embriyonel Karsinom%30), T.Vaginalis ve T.Albuginea invazyonu yok, Epididim invazyonu yok, Lenfovasküler invazyon saptanmadı, cerrahi sınırlar temiz olarak geldi. Radyolojik olarak toraks ve tüm batin BT taramaları sonrası evrelendirme: EVRE I NONSEMINOMATÖZ MİKST GERM HÜCRELİ TESTİS TÜMÖRÜ (T1N0M0), BetaHCG, AFP, LDH düzeyleri normal. Tedavi planı olarak ilk yıl ayda bir marker, 3 ayda bir tomografi ile takibine karar verildi. Sonuç: Bu hastamız üç değişik malignite ve annesinde de papiller tiroid malignitesi saptanması nedeniyle ilginç bir vaka olup testis tümörü nedeniyle risk değerlendirilmesini yaptıktan sonra yakın takip seçeneği uygun bulundu. Genetik laboratuvarımıza da danışılarak ileri tetkiki planlandı.

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

Bildiri: 340

Bildiri Kitabı Metni No: B001

**NADİR GÖRÜLEN BİR LENFADENOPATİ SEBEBİ: CASTLEMAN SENDROMU OLGUSU.** <sup>1</sup>Hüseyin Tokgöz, <sup>1</sup>Ümran Çalışkan. <sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Castleman sendromu, çocukluk çağında nadir görülen benign bir lenfadenopati sebebidir. Anjiofoliküller hiperplazi olarak da bilinen bu sendromun etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte Epstein Barr virus, sitomegalovirus gibi bazı etkenler suçlanmakta, lenfoid foliküllerin içinde anormal miktarda üretilen interlökin 6 suçlanmaktadır. Olgu sunumu: 15 yaşında erkek hasta, 3 aydır sebat eden boyun sağ ön kısmında şişlik şikayeti ile başvurdu. Herhangibir enfeksiyon geçirme hikayesi olmayan hastanın ara sıra ateş yüksekliği, gece terlemesi olduğu fakat kilo kaybı olmadığı belirtildi. Fizik muayenesinde boyun sağ ön kısmında sternokleidomastoid kas komşuluğunda yaklaşık 7-8 cm çaplı, fiks lastik kıvamında ağrısız kitlesi olan hastanın, diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kan sayımı normal ve periferik yaymasında bir özellik bulunmayan hastanın viral serolojisi menfi, PPD(-) idi. Toraks ve batin BT'si normaldi. Kemik iliği aspirasyon incelemesi normaldi, Reed Stenberg hücreleri görülmedi. Hastaya genel anestezi altında eksizyonel lenf bezi biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu anjiofoliküller hiperplazi (Castleman Hastalığı) olarak geldi. Hastanın 6 aylık takibinde eksize edilen lenf bezinden başka lenf bezi büyümesine rastlanmadı. Sonuç: Çocukluk çağında kronik lenfadenopati etyolojisi araştırılırken Castleman hastalığı ayrıca tanıda akılda tutulmalıdır. Benign bir durum olmakla birlikte klinik olarak malign hastalıkları taklit edebilir. Kesin tanı koymada biyopsi yardımcıdır.

Bildiri: 341

Bildiri Kitabı Metni No: B002

**OTOİMMUN LENFOPROLİFERATİF SENDROM İLE ORAK HÜCRELİ ANEMİ TAŞIYICILIĞI BİRLİKTELİĞİ GÖSTEREN OLGU.** <sup>1</sup>Hüseyin Tokgöz, <sup>1</sup>Ümran Çalışkan. <sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: ALPS, apoptozis ve programlı hücre ölümünü düzenleyen genlerde mutasyon olması sonucunda meydana gelen bir hastalıktır. Defektif lenfosit apoptozisi, kronik ve maling olmayan lenfadenopati ve splenomegaliye yol açar. Bu durum otoimmünitelere ve lenfoid malignansilere zemin hazırlar. Olgu sunumu: İki buçuk yaşında erkek hasta, son bir yıldır boyunca ve kasıkta mevcut olan lenf bezi büyümeleri olması nedeniyle başvurdu. Farklı zamanlarda antibiyotik tedavisi almasına rağmen LAP'ları sebat etmişti. Fizik muayenede her iki ön servikalde 1,5 cm çaplı 3-4 adet, sol aksillerde 2 cm çaplı iki adet, her iki inguinalde 2 cm çaplı 4-5 adet LAP mevcuttu, karaciğer 1 cm dalak 2 cm ele gelmekte idi. Tam kan sayımında BK: 5,5 Hb: 8,3 MCV: 74 MCHC: 32,3 RBC: 3,2 PLT: 61000 idi. Periferik yaymasında atipik hücre yoktu. Anemisine yönelik bakılan Hb elektroforezinde HbA: %58,4 HbA2: %2,6 HbS: %36,6 HbF: %1,2 bulundu. Orak hücreli anemi taşıyıcılığı bulunan hastanın annesinin ve bir kardeşinin de HbS taşıyıcısı olduğu tespit edildi. LAP'ları ve bisitopenisi olması nedeniyle hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Hiposellüler kemik iliği zemininde daha çok olgun küçük lenfositler, görüldü (%63), granülosit serinin çok seyrek elemanla-

rı mevcut, az sayıda normoblastik eritropoez izleniyor (%12) %1 blast görüldü, trombositler 2-3'lü görüldü. Viral serolojik incelemede EBV EBNA IgG(+), EBV VCA IgM(+) olarak saptandı. ALPS ön tanısıyla bakılan double negatif T hücre oranı %23 olarak saptandı, direkt coombs testi negatifti. PLAG'ta... Serum immünglobulin değerleri normaldi. Antinötrofilik antikor ve antiplatelet antikorları (-) idi. Hastaya Lenf nodu biyopsisi yapıldı. Lenf nodunda parakortikal alanlarda dağılım gösteren infiltratif hücrelerin CD4 ve CD8 ile double negatif olması ALPS ile uyumlu olarak değerlendirildi. İn vitro lenfosit apoptoz testi ALPS ile uyumlu geldi. Fas ligandı mutasyonu çalışılması planlandı. Lenfoid proliferasyon oluşturan hücrelerin klonitesini araştırmak üzere PCR ile TCR gen düzenlenmesi, EBV enfeksiyonunun bu proliferasyonda rolünü görmek için in-situ hibridizasyon testi çalışılmaktadır (Sonuç bekleniyor). Sonuç: Anemi ve LAP nedeniyle araştırılan olgudaki HbS taşıyıcılığı ile birlikte tespit edilen ALPS'nin literatürde birlikteliğine rastlayamadığımız için olgu sunumu yapılmasının uygun görüldü

Bildiri: 342

Bildiri Kitabı Metni No: B003

**CHEDIAK HIGASHI SENDROMU TANISI ALAN BİR OLGUNUN SUNUMU.** <sup>1</sup>Hüseyin Tokgöz, <sup>1</sup>Ümran Çalışkan. <sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Chediak Higashi sendromu, immun yetmezlik, kanama eğilimi, albinizm ve ilerleyici nörolojik disfonksiyon ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Tanı koydurucu bulgusu, kan hücrelerinin plazmasında görülen tipik inklüzyon cisimciğidir. Kemik iliği naklini gerektiren hastalıklardan biridir. Olgu sunumu: Üç yaşında erkek hasta sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme şikayeti ile hastanemize getirildi. Anne ve baba amca çocukları idi. Soygeçmişden halasının erkek çocuğu 5 aylıktan pnömoniden ve annenin bir aylık erkek kardeşinin nedeni bilinmeden öldüğü öğrenildi. Fizik muayenesinde cilt soluk görünümünde ve saçları sarımsı renkte, hafif mavi skleralar, akciğerlerde bilateral orta zonlarda krepitan raller ve splenomegali saptandı. Laboratuvar sonuçlarında Hb 10.5 gr/dl, MCV 69.3 fl, BK 10600/mm<sup>3</sup>, ANS 300 /mm<sup>3</sup>, PLT 581000/mm<sup>3</sup>, periferik yayma ve kemik iliği incelemesinde çekirdekli hücrelerde Chediak Higashi'de görülen tipik inklüzyon cisimcikleri izlendi. İmmünoглоbulinleri normal olarak saptandı. Göz konsültasyonunda oküler albinizm dışında bir anormallik yoktu. Hastamız bu bulgularla Chediak-Higashi sendromu tanısı aldı. Annenin, babanın ve hastanın kan örnekleri Chediak Higashi gen mutasyonu çalışılması için İzmir Şifa Genetik tanı merkezine gönderildi. Hastada LYST geninde Trp1592Trp sinonim aminoasit mutasyonu homozigot olarak müspet bulundu. Anne babada aynı gen bölgesinde heterozigot mutasyon olduğu tespit edildi. Kendi isteği ile hamile kalan annenin karnındaki fetustan kordosentez ile alınan kandan yapılan periferik yaymada Chediak Higashi inklüzyon cisimcikleri görülmedi. Ayrıca fetusun genetik olarak hastamızda tespit edilen mutasyonu taşımadığı tespit edildi. Ne var ki hastamız ile HLA uyumu saptanamadığı için hastanın akraba dışı donör ve KLT açısından taraması başlatıldı. Uygun verici bulunan hasta kemik iliği nakli için ilgili merkeze yönlendirildi. Sonuç: Chediak Higashi sendromu, immun yetmezlik, parsiyel albinizm ve nötrofillerde tipik inklüzyon cisimciklerinin olması ile karakterlidir. Kemik iliği nakli ile olumlu sonuçlar bildirilmiştir. Nakil için en uygun donör HLA uyumlu kardeş olmakla birlikte, preimplantasyon

genetik tanı ile kardeş proje edilmesi ve akraba dışı donör taraması da alternatif seçeneklerdir.

## Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Bildiri: 343

Bildiri Kitabı Metni No: B013

**OTOİMMÜNHEMOLİTİK ANEMİNİN TAKİBİ SIRASINDA ORTAYA ÇIKAN LÖKOMOID REAKSİYON.** <sup>1</sup>Barbaros Şahin Karagün, <sup>1</sup>İlgen Şaşmaz, <sup>1</sup>Bülent Antmen, <sup>1</sup>Yurdanur Kılınç. <sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı.

İmmün hemolitik anemi eritrosit yüzey antijenlerine bağlanan immünglobülin G ve/veya immünglobülin M tipi antikorların başlattığı, intravasküler veya retikülo-endotelial sistemde eritrosit yıkımı ile karakterize bir durumdur. Oluşan antikorlar hastanın kendi eritrositlerine karşı oluşmuş ise otoimmün hemolitik anemi olarak tanımlanır. Hastalık bu antikorların aktif olduğu vücut sıcaklığına göre soğuk tip, sıcak tip ve mikst tip olarak sınıflandırılır. İmmün hemeolitik aneminin tedavisi sırasında ortaya çıkan lökomoid reaksiyon oldukça nadir görülen bir komplikasyondur. Otoimmün hemolitik anemilerin tedavisinde prednizolon, intravenöz immünglobulin, plazmaferez, splenektomi, siklosporin, rituksimab ve kemik iliği nakli uygulanabilir. Dirençli ve tekrarlayan olgularda monoklonal antikor (Ritüksimab) iyi bir tedavi seçeneğidir. Ritüksimab spesifik olarak B lenfositlerin üzerindeki CD20 antijenine bağlanan kimerik insan/fare monoklonal antikorudur. CD20 antijeni, özellikle B hücreli tümörlerde yüksek oranda eksprese edildiği için oldukça etkili bir hedeftir. Ritüksimabın B lenfositlere bağlanması ile birlikte dolaşımdaki ve lenf nodlarındaki CD20+ B hücreler hızla azalır.

Bildiri: 344

Bildiri Kitabı Metni No: B014

**İDYOPATİK OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ TANISIYLA İZLENEN HASTADA HEMOLİZ ATAĞA SONRASI GELİŞEN AKUT BÖBREK YETERSİZLİĞİ VE GÜNCEL TAKİP VE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI.** <sup>1</sup>Osman Yokuş. <sup>1</sup>Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul.

Otoimmün hemolitik anemi (OİHA), kişinin kendi eritrositlerine karşı gelişen otoimmün bir hastalıktır. En sık, sıcakta (37C) reaksiyon veren IgG tipi antikora bağlı gelişen hemolitik ataklar gözlenmektedir. Bu ataklara bağlı gelişen, başta anemi olmak üzere klinik semptomlar geliştiğinde immünsupresif tedavi, bazen de splenektomi yapılır. İmmünsupresif tedaviler arasında son dönemde kullanımı giderek yaygınlaşan rituximab'ın (anti-CD20 monoklonal antikor) kullanımı ise standart tedaviye refrakter sıcak OİHA'li hastalarda oldukça etkili gözlenmektedir. Rituximab (mabthera, 375mg/m<sup>2</sup>/gün 4 defa verilmesinin) tedavisinin etkili olduğu ve uzun dönem klinik ve hematolojik remisyona temin ettiği bildirilmiştir. Bazen tedavi almayan veya tedavinin yetersiz olduğu durumlarda ciddi bir hemolitik atağı takiben 'Akut Böbrek Yetmezliği' veya dissemine intravasküler koagülasyonunda gelişmesiyle 'Multiorgan yetmezliği' gibi hayatı tehdit eden ağır komplikasyonlar gelişebilmektedir. Bu olgu sunusunda 68 yaşında, sıcak antikor tipi OİHA tanısı ile düşük doz steroid tedavisi altında gelişen ciddi bir hemoliz atağı sonucu; ağır anemi, ve 'Akut Böbrek yetmezliği' tablosu ile acile başvuran hastaya yaklaşımımız değerlendirilmiştir. Yüksek doz steroid tedavisi başlanan ve ABY'ne yönelik semptomatik tedavi ile

böbrek fonksiyonları hemodiyalize gerek kalmadan normale döndü. Daha sonra Steroid ve Azathioprin kombine tedavisi başlanmasına rağmen hemolitik atakları devam eden hastaya splenektomi uygulandı. 6 aylık postsplenektomik dönemde klinik ve laboratuvar olarak hemolitik atak izlenmeyen hastanın halen tedavisiz izlemi devam etmektedir. Bu olgu münasebetiyle OİHA tanısıyla izlenen hastalarda gelişebilecek 'Akut böbrek yetersizliği gibi ağır komplikasyonlar ve bu durumda ki tedavi yaklaşımları literatürler ışığında irdelenmektedir

## Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Bildiri: 345

Bildiri Kitabı Metni No: B008

### TROMBOFİLİ NEDENİ OLARAK SEYREK GÖRÜLEN BİR KOMBİNASYON: DOUBLE HETEROZİGOT; FAKTÖR V LEİDEN MUTASYONU (HETEROZİGOT 1691GA),.

<sup>1</sup>Mesut Ayer, <sup>2</sup>Mazhar Müslüm Tuna, <sup>3</sup>Ömer Yıldırım, <sup>2</sup>Fatma Aylin Ayer, <sup>2</sup>Makbule Ulusoy, <sup>2</sup>Yeşim Gürkan, <sup>2</sup>Hikmet Feyizoglu, <sup>2</sup>Namık Yiğit, <sup>2</sup>Murat Efe. <sup>1</sup>Sb Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, hematoloji Polikliniği, <sup>2</sup>Sb Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. İç Hastalıkları Kliniği.

35 yaşında bayan hasta. Sağ tarafında güçsüzlük ve ağzında kayma şikayetiyle hastanemiz acil dahiliye polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde 4 canlı doğum, 1 abortus mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede genel durum iyi, şuur açıktı. Solunum ve kardiovasküler muayenede özellik yoktu. Nörolojik muayenede kas gücü sağ üst ekstremitede 3/5, alt ekstremitede 4/5 ti. Sol tarafta kas gücü normaldi. TCR solda flexör, sağda extensördü. Serebellar testler solda doğal, sağda pareziden dolayı bozuktu. Duyu muayenesi doğaldı. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. EKG normal sinüs ritmindeydi. Kranial MR da sol kaudat nükleus başında 8 mm akut infarkt, her iki serebral hemisferde milimetrik çok sayıda küçük damar hastalığı ile uyumlu olabilecek iskemik odaklar mevcuttu. Bilateral karotis ve vertebral arter doppler USG de özellik yoktu. Trans torasik ve trans özofageal EKO incelemesi normaldi. Rutin biyokimya ve hemogramında özellik yoktu. ANA, Anti Ds DNA ve lupus antikoagülanı negatifti. ENA profili negatifti. Anti kardiyolipin antikorları, pANCA, cANCA negatifti. 1 hafta yatarak tedavi gördükten sonra durumunun düzelmesi üzerine taburcu edilen hasta etyoloji araştırılması için poliklinik takibine alındı. Hereditör trombofili araştırmaya yönelik istenen protein C ve S düzeyi normaldi. Faktör V Leiden analizi heterozigot 1691GA, Protrombin gen mutasyonu heterozigot 20210GA olarak saptandı. Bu sonuç üzerine bir başka laboratuvar da tekrar test edildi ve aynı sonuç elde edildi.

## Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Bildiri: 346

Bildiri Kitabı Metni No: B004

**KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE YAYGIN AKCİĞER TUTULUMU.** Mehmet Rami Helvacı, Hasan Kaya, Atılay Görgel, Ramazan Davran, Mehmet Şerefettin Canda. Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hatay.

Kronik lenfositik lösemi (KLL), lenfosit DNA hasarı sonucu gelişen ve lenfositöz, lenfadenopati, hepatosplenomegali, anemi, trombositopeni ve artmış enfeksiyon riski ile karakterize bir kronik lösemi tipidir. KLL tanısı

anormal lenfosit çoğalmasının kan, kemik iliği ve nadiren de olsa dokularda gösterilmesi ile konur. Hematoloji Polikliniğimize başvuran 70 yaşındaki bayan hastanın özgeçmişinde 1970 yılında tiroidektomi yapıldığı, 2008 yılında 6 ay arayla toplam 2 kez radyoaktif iyot tedavisi verildiği ve bu tedavi sırasında da hastaya KLL tanısının konulup tedavisiz takip önerildiği öğrenildi. Muayenesinde, arter kan basıncı 130/70 mmHg, konjunktivaları soluk, alt dudakta 1x2 cm boyutlarında kurutlu ve makülopapüler cilt lezyonu tespit edildi. Laboratuvarında anormal olarak beyaz küresi 105.000/μL (%83 lenfosit), Htc: %28, MCV: 100 fl ve immunoglobulin G ve M baskılanmış olarak tespit edildi. Periferik yaymasında smear hücreleri, lenfositöz ve makrositoz görüldü. Yapılan akım sitometrisinde %90 CD5 ve CD19 ortak pozitifliği ve %80'in üzerinde CD 20, 21, 23 pozitiflikleri tespit edildi. ZAP70 ve CD38 negatifti. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral tiroid bezinde heterojen görünüm ve multiple nodül formasyonları, mediastende paratrakeal, prekarinal, retrokaval yerleşimli en büyüğü yaklaşık 70x50 mm boyutlu ve heterojen görünümülü, diğerleri farklı büyüklükte çok sayıda lenfadenopati, sağ akciğer üst lob arka segmentte yaklaşık 30x35 mm ve 25x30 mm boyutlarında pleural tabanlı düzensiz sınırlı iki adet kitle lezyonu tespit edildi. Karın BT'sinde bilateral inguinalde çok sayıda lenfadenopati tespit edildi. Kemik iliği biyopsisi %30'un üzerinde lenfositik infiltrasyon ile uyumluydu. Akciğer kitle lezyonlarından yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu kronik enflamatuvar süreç ile uyumlu akciğer parankiminde yer yer fokal lenfositik hücre infiltrasyonu ile uyumlu geldi. Bu bulgular ile hastaya RAI evre III KLL tanısı konulup fludarabine + siklofosamid kemoterapi rejimi başlandı. Birinci kürün sonunda hastanın beyaz küre sayısı 14.000/μL (%43 lenfosit) ve Htc: %30 olarak tespit edildi. Tekrarlanan toraks BT'sinde mediastende, subkarinal düzeyde yaklaşık 12 mm boyutlarında lenfadenopatiler izlenmiş olup eski tetkik ile kıyaslandığında mediastinal lenfadenopatilerin sayı ve boyutlarında azalma izlendi ve sağ akciğer üst lob arka segmentte 12x18 mm boyutlarında periferik yerleşimli sadece bir adet kitle lezyonu tespit edildi. Alt dudak biyopsisi sonucu granülomatöz dermatit ile uyumlu gelen hastanın bu lezyonu da 1. kür fludarabine + siklofosamid tedavisi sonucunda kayboldu. KLL'de tedavi endikasyonları B semptomlarının olması, ilerleyici ve otoimmün sitopeniler, ilerleyici splenomegali ve lenfadenopati ve lenfosit katlanma süresinin 6 ay ve daha kısa olmasıdır. Bu vakada bizi tedaviye zorlayan lenfositik akciğer tutulum alanlarının olmasıydı ve bu lezyonlar henüz 1. kür kemoterapi sonunda önemli oranda gerileme gösterdi.

Bildiri: 347

Bildiri Kitabı Metni No: B005

### PSÖRİASİS, PRİMER BİLİYER SİROZ VE KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ TANILI BİR OLGU. <sup>1</sup>Özgür Mehtap,

<sup>1</sup>Emel Gönüllü, <sup>2</sup>Yıldırım Topçu, <sup>3</sup>Abdullah Hacıhanefioğlu. <sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı.

Kronik lenfositik lösemi (KLL) ile otoimmün hastalıkların birlikteliği sıkıdır ve hastaların %10-25'inde hastalığının seyri sırasında otoimmün hastalık görülür. Hematolojik otoimmünite daha sıkıdır. Hematolojik olmayan otoimmün hastalıklar ise daha nadirdir Hashimoto tiroitidi, Graves Hastalığı, Sjogren sendromu, SLE, multipl skleroz, anjiyotrotik ödem, romatoid artrit, pernisiyöz anemi, ankilozan spondilit, ülseratif kolit ile birlikte olan



hastalar bildirilmiştir. Primer biliyer siroz ile birliktelik ise çok daha nadirdir. Olgu: Daha önce psöriasis ile izlenen kadın hasta 1987 yılında Primer biliyer siroz tanısı almış. Yapılan değerlendirmede anti-mitokondrial antikor zayıf pozitif, gamaglutamil transferaz ve alkalen fosfataz seviyeleri yüksek bulunmuş. Hastanın 1994 yılında yapılan karaciğer biyopsisi primer biliyer siroz evre 4 tespit edilmiş. Bu dönemden sonra yapılan takiplerinde endoskopilerinde özofagus varisleri portal hipertansif gastropati ve fundus varisleri saptanmış. Gastroenterohepatoloji tarafından takip edilirken Şubat 2008 de yapılan tam kan sayımında lökosit sayısı:10.700/mm<sup>3</sup> Lenfosit sayısı: 7500 /mm<sup>3</sup> tespit edilen hasta hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastanın yapılan fizik muayenesinde lenfadenopati yoktu, dalak kot altında ele geliyordu. Periferik yaymada olgun görünümlü lenfositler tespit edildi. Hastaya periferik kandan yapılan akım sitometri incelemesinde CD5,CD20,CD22 pozitif lenfositler bulundu. Yapılan kemik iliği biyopsisinde CD5 diffüz (+), CD20 (+) atipik noduler lenfositik infiltrasyon saptandı. Bu bulgularla hastaya KLL tanısı kondu ve takibe alındı.

### Lenfomalar/Araştırmalar/Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Bildiri: 348

Bildiri Kitabı Metni No: B029

**BİR NEKROTİZAN LENFADENOPATİ OLGUSU; KİKUCHİ-FUJİMOTO HASTALIĞI.** <sup>2</sup>Abdullah Sakin, <sup>1</sup>Mesut Ayer, <sup>2</sup>Fatma Aylin Ayer, <sup>2</sup>Makbule Ulusoy, <sup>2</sup>Yeşim Gürkan, <sup>2</sup>Namık Yiğit, <sup>2</sup>Hikmet Feyizoğlu, <sup>2</sup>Kenan Elik, <sup>3</sup>Yılmaz Tosyalı. <sup>1</sup>Sb Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, hematoloji Polikliniği, <sup>2</sup>Sb Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. İç Hastalıkları Kliniği, <sup>3</sup>Sb Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, patoloji Bölümü.

Histiyositik nekrotizan lenfadenit olarak da isimlendirilen ve kendini sınırlayıcı özelliğe sahip Kikuchi-Fujimoto hastalığı (KFH) çoğunlukla Asyalı genç kadınlarda görülür. KFH'nın etyolojisi bilinmemektedir. Hastalar özellikle servikal bölgede lenfadenopati, ateş, lökopeni ve yüksek eritrosit sedimentasyon hızı ile başvurmurlar. Hastalık bazen malign lenfoma olarak yanlış tanı alır. Hastalığın tanısı tutulan lenf nodunun histopatolojik incelemesi ile doğrulanır. Burada sebebi bilinmeyen ateş ile gelen ve Kikuchi hastalığı tanısı konan genç erkek hasta sunulmuştur. Sebebi bilinmeyen ateş ve lenfadenopati ile gelen hastaların ayırıcı tanısında KFH'nın da düşünülmesi gerektiğini öneriyoruz.

Bildiri: 349

Bildiri Kitabı Metni No: B030

**PRİMER KARACİĞER LENFBLASTİK LENFOMASI.** Yöntem Yaman, Yeşim Oymak, Ayşen Türedi, Canan Vergin. *Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir*

Periferik T-hücreli lenfomalar non-hodgkin lenfomaların(NHL) 10-15 %lık kısmını oluşturmaktadır. Karaciğerin lenfomatöz tutulumu NHL'lerin seyri sırasında çok sık görülmekle birlikte karaciğerin primer lenfoblastik lenfoması çok seyrek görülür. Olgu: 11 yaşında kız hasta yorgunluk, halsizlik, karın ağrısı, karın şişliği, kilo kaybı, sık idrara gitme şikayetiyle polikliniğe başvurmuş. Hastanın fizik muayenesinde batın distandü, karaciğer pelvik bölgeye kadar uzanıyor, diğer sistem muayenelerinde özellik yok. Tam kan sayımı, kranyal ve göğüs bilgisayarlı tomografisi, biyokimyasal testleri, serum elektrolitleri, kanama pıhtılaşma testleri, BOS sitolojisi normal sınırlarda saptandı. Batın USG'de karaciğer 227

mm ölçüldü, karaciğerde yuvarlak konfigürasyonda en büyüğü 14 mm'ye ulaşan hipoeoik görünümlü multipl nodüller saptandı. Hastanın batın MR'ında hepatosplenomegali saptandı. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı, %20 blast sayıldı. PET/BT'de karaciğer, dalak, tüm vücutta uzun ve yassı kemiklerde kemik iliğinde diffüz tutulum, karaciğer sağ lob anterior inferior, sol lob medial, lateral segmentlerde ve torakal 9. vertebrada fokal özellikte hipermetabolik odaklar ile uyumlu alanlarda malignite düzeyinde artmış hipermetabolik FDG tutulumu izlendi. Hastanın girişimsel radyoloji bölümünde alınan karaciğer biyopsisinin patoloji tarafından değerlendirilmesiyle T-hücreli lenfoblastik lenfoma saptandı. Hastaya NHL BFM 90 non-B NHL protokolüne göre tedavisi başlandı. Tedavinin 15.gününde ve protokol 1 faz 1 bitiminde kemik iliği aspirasyonunda blast yoktu, batın BT'sinde karaciğer 168 mm'ye kadar küçülmüş saptandı. Fizik muayenesinde karaciğer ele gelmiyor, hastanın tedavisi devam ediyor. Primer karaciğer lenfoblastik lenfoması çok seyrek görüldüğü için bu olgu tartışılmıştır.

### Miyeloproliferatif Hastalıklar ve Kronik Miyelositer Lösemi

Bildiri: 350

Bildiri Kitabı Metni No: B016

**JUVENİL MİYELOMONOSİTİK LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN PARVOVİRUS B19 ENFEKSİYONU.** <sup>1</sup>Nihal Özdemir, <sup>1</sup>Hilmi Apak, <sup>1</sup>Handan Hakyemez Toptan, <sup>2</sup>Fügen Çullu Çokuğraş. <sup>1</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı.

Juvenil miyelomonositik lösemi (JMML) taklit eden Parvovirüs B19 enfeksiyonlu 2 aylık bebek nadir bir olgu olması nedeniyle sunuldu. Aralarında akraba evliliği olmayan sağlıklı anne ve babanın ilk doğum ikiz eşi miyadında doğan bebek 3 günlükken sepsis nedeniyle yenidoğan yoğun bebek ünitesine yatırılmış, takibinde 27 günlükken batın distansiyonu gelişen hastada nekrotizan enterokolit düşünülmüş. Bu dönemde hasta transfüze edilerek hipoalbuminemi ve hepatomegalisi nedeniyle Gastroenterohepatoloji ve Beslenme Bilim Dalımıza yatırıldı. Başlangıçta kan lökosit değerleri normal seyreden hastanın takibinde lökositoz ve trombositopeni (BK: 38.500 Hb: 9.2 tr: 92.000) geliştiğinden Hematoloji Bilim Dalına yatırıldı. Fizik muayenesinde ileri derecede hepatosplenomegalisi ve yaygın lenfadenomegalileri mevcuttu. Periferik yaymasında sola kayma, lökoeritroblastoz, normoblastlar ve monositöz dikkat çekmekteydi. Kemik iliği aspirasyonu normoselülerdi, miyelomonositoz, periferik yayması ve klinik tablo birlikte değerlendirildiğinde Juvenil Miyelomonositik Lösemi (JMML) ile uyumluydu. Hastanın viral serolojisinde Parvovirüs IgM pozitif bulundu. İntravenöz immüno globülin verilen hastanın lökositü düzeldi, hepatosplenomegalisi geriledi. Parvovirüs enfeksiyonu doğumsal hemolitik anemisi olan kişilerde genellikle anemi, trombositopeni ve lökopeniye neden olur. Literatürde JMML'yi taklit eden 2 olgu yakın tarihte bildirilmiştir.

Bildiri: 351

Bildiri Kitabı Metni No: B017

**CİVA ENTOKSİKASYONUNA BAĞLI POLİSİTEMİ.** <sup>1</sup>Nihal Özdemir, <sup>2</sup>Erdoğan Soyuçen, <sup>1</sup>Tiraje Celkan, <sup>1</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Metabolizma Bilim Dalı.

Bir buçuk aydır ellerinde çok şiddetli ağrı, yanma ve kızarıklık, terleme nedeni ile takip edilen ve yapılan tam kan sayımında hemoglobin 15.7 g/dl bulunan hasta tetkik amacıyla tarafımıza gönderildi. Fizik muayenesinde elleri ve ayakları terli ve pembe renkteydi. Avuç içlerinde ve ayak tabanlarında aşırı terlemesi ve özellikle ellerinde belirgin soyulmaları mevcuttu. Hastanın malignite açısından yapılan tetkiklerinde periferik yaymasında ve kemik iliği aspirasyonunda özellik yoktu, JAK 2 mutasyonu negatifti, tüm batin usg ve kemik sintigrafisi normal bulundu. Kan kreatinin kinaz ve EMG özellik yoktu. Eritropoetin düzeyi 13,3'dü (normal). Hastanın hikayesinde bir ay önce evde cıvalı termometrenin kırıldığı ve yeterli temizlenmediği öğrenildi. Kan cıva düzeyi ve DMSA ile uyarılmış 24 saatlik idrarda ağır metal taramasında cıva ve kurşun düzeyleri yüksek saptandı. Hastaya şelasyon tedavisi başlandı. Şelasyon tedavisinin 3. ayında hastanın şikayetleri tamamen düzeldi. Kontrol hemogramında bakılan hemoglobini 11.2 g/dl. Literatürde benzer bir vakaya rastlanmadı.

Bildiri: 352

Bildiri Kitabı Metni No: B018

**BLASTİK FAZ-KRONİK MİYELOSİTER LÖSEMİDE İLK BULGU OLARAK SUBKLAVİAN VEN TROMBOZU.** <sup>1</sup>Zahit Bolaman, <sup>1</sup>İrfan Yavaşoğlu, <sup>1</sup>Gürhan Kadıköylü, <sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı.

Kırk dokuz yaşında premenapozal hasta sağ kolda şişlik yakınması ile başvurdu. Öz ve soy geçmişi özel-lik yoktu. Muayenesinde solukluk, sternal hassasiyet, sağ kolda omuzdan itibaren 10 cm distalden ölçüldüğünde sola göre 4 cm çap farkı vardı. Dalak kosta yayını 6 cm geçiyordu. Hemoglobin: 8,7 gr/dl, hematokrit %28,4, lökosit sayısı 36000/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 212000/mm<sup>3</sup> idi. Periferik yaymasında %70 oranında miyeloblastik karakterde hücreleri vardı. Kemik iliği aspirasyon biyopsi yapıldı. Kronik miyelositer lösemi (KML), blastik faz ile uyumlu görünüm vardı. PCR ile bcr-abl pozitif ve GTL Bantlama ile t(9,22) Philadelphia kromozomu saptandı. Doppler Ultrasonografisinde Sağ subklavian ven tromboze idi. Toraks ve boyun bilgisayarlı tomografisinde en büyüğü 2 cm çapta multipl lenfadenopatileri vardı. Tromboza yönelik olarak PCR ile faktör V leiden, protrombin gen mutasyoları negatif saptandı. Akut dönem tromboz bulguları nedeniyle protein C, S, antitrombin III değerlendirmesi yapılmadı. Hastaya KML için imatinib 800mg/gün, trombozu için enoksiparin 0,6 ml 2x1, bu tedavinin 3. gününden itibaren 2.5 mg ve gereğinde doz titrasyonu ile warfarin başlandı. INR 2-3 arasında tutuldu. Hasta tedavinin 3. ayında trombozu kayboldu. Altan yatan hastalığı nedeniyle warfarin tedavisine devam edilmektedir. Ancak bcr-abl pozitifliği ve kemik iliğinde blastik hücre sayısında artış olduğu için imatinib, dasatinib tedavisi ile değiştirilmiştir. KML-Blastik faz olan hastalarda da tromboz en önemli klinik belirti olabilir.

Bildiri: 353

Bildiri Kitabı Metni No: B019

**ISRARCİ DIŞ AĞRISI YAKINMASI İLE BAŞVURAN BİR OLGU VE SONRASI...** <sup>1</sup>Kadriye Demirkaya, <sup>2</sup>Ahmet Türker Çetin, <sup>1</sup>Gata Diş Hekimliği Diş Hastalıkları ve Tedavisi Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Gata Hematoloji Bilim Dalı.

41 yaşında bir bayan hasta 4 yıl önce sağ üst küçük azı dışında ağrı kesicilerle kısmen azalan, 2-3 aydır devam eden ağrı nedeniyle diş polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede perküsyon hassasiyeti dışında herhangi bir bulgu saptanmadı. Radyolojik incelemede de patolojik bulgu saptanmadı. Bu yakınmasının var olan dolgusundan kaynaklanabileceği düşünülerek dolgusu söküldü ve yeniden dolgu yapıldı. Günlük yaşamını etkileyen diş ağrısı işlemiden sonra da devam edince başka bir diş hekimi dolgusunu sökerek kanal tedavisi yapmış, ama bu işlem sonrası da ağrısı değişmeden devam etmiş. Ardından üçüncü bir diş hekimine giden hastanın dolgusu tekrar sökülerek yeniden kanal tedavisi yapılmış, fakat bu işlemiden sonra da diş ağrısında değişiklik olmamış. Değişik merkezlerde üç kez dolgusu sökülerek yenilenen, fakat ağrısı geçmeyen hasta tekrar polikliniğimize müracaat etti. Ağrısını açıklayacak muayene ve radyolojik bulgusu olmayan hastanın dolgusu sökülerek tekrar dolduruldu, fakat ağrı yakınmasının işlem öncesi ve sonrası azalmadan devam etmesi üzerine Kulak-Burun-Böğaz konsültasyonu istendi. Hastanın orada değerlendirilmesi sonucu "trigeminal nevralji" şüphesi ile nöroloji uzmanının görüşü istendi. Nöroloji uzmanınca yapılan muayenede ve ardından çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi sonucu hastanın trigeminal nevralji olmadığı ve ağrılarını açıklayacak bir patolojinin bulunmadığı bildirildi. İlk yakınması olan diş ağrısına baş ağrısı ve yaygın karın ağrısı da eklenmesi üzerine Gastroenteroloji polikliniğine başvuran hastada ultrasonografik incelemede splenomegali saptanınca kan sayımı ve bazı biyokimyasal tetkikler istenmiş. Tam kan sayımında trombosit sayısı 1.806 x10<sup>9</sup>/lt bulunması üzerine Hematoloji polikliniğinden konsültasyon istendi. Hastanın değerlendirilmesi sonrasında "Esansiyel Trombositemi" tanısı konularak hidrokortiye başlandı. Trombosit sayısı kontrol altına alınan hastanın diş, baş ve karın ağrısı yakınmaları kısa sürede ortadan kalktı. Hastanın son 3 yıldır herhangi bir yakınması olmamaktadır. Esansiyel trombositemili olgularda ağrı sık karşılaşılan bir yakınma olmasına karşın izole diş ağrısı sık karşılaşılan semptomlardan değildir. Bu olgudan edindiğimiz deneyime göre nedeni açıklanamayan ısrarcı diş ağrılarında esansiyel trombositoz da göz önüne alınmalı ve kan sayımı gecikmeden yapılmalıdır.

Bildiri: 354

Bildiri Kitabı Metni No: B020

**İMATİNİB REZİSTANSI NEDENİYLE ENDİKASYON DIŞI OLARAK DASATİNİB KULLANILAN PEDIATRİK KRONİK MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU.** <sup>1</sup>Hüseyin Tokgöz, <sup>1</sup>Ümran Çalışkan, <sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Kronik myeloid lösemi (KML), çocukluk çağında erişkinlere göre daha az görülen bir myeloproliferatif hastalıktır. Lökositoz, perifer kanda kemik iliğinin erken elemanlarının bulunması, splenomegali, philadelphia kromozomu müsbetliği ile karakterlidir. Kemik iliği nakli küratif tedavi olmakla birlikte tirozin kinaz inhibitörleri ile de oldukça iyi sonuçlar bildirilmektedir. Ancak ilaç kullanımına intolerans ve ilaç rezistansı gibi sorunlarla karşı karşıya kalınabilmektedir. Olgu sunumu: Beş yaşında erkek hasta karın ağrısı halsizlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede karaciğer 10 cm dalak 20 cm

ele gelmekte idi. Periferik yaymada kemik iliğinin erken elemanları ve %3 oranında blast olduğu görüldü. Kemik iliği aspirasyonu bulguları KML ile uyumlu olan hastanın philadelphia kromozomu müsbet geldi. Hastaya kronik faz KML tanısı kondu. Hidroksiürea ile sitoredüksiyon sağlandıktan sonra hastaya imatinib 1x400 mg başlandı. Tedavi ile klinik ve hematolojik remisyon sağlandıktan sonra tedavinin 3. ayında hastada ALL'ye blastik transformasyon oldu. Hastaya imatinib tedavisi ile birlikte ALL için kemoterapi başlandı. Tedavinin 1. ayında ödem ve su tutucu yan etkisinin de ortaya çıkması nedeniyle imatinib tedavisi kesildi. Hastanın imatinib gen rezistansı için yapılan genetik analizi menfi geldi. Hasta ALL için kemoterapi almakla birlikte altta yatan hastalığın tedavisine yönelik olarak, sağlık bakanlığından onay alınarak hastaya endikasyon dışı kullanılmak üzere dasatinib tedavisi başlandı. Yaklaşık 3 aydır dasatinib almakta olan hasta, sorunsuz bir şekilde halen kemoterapisine devam etmektedir. Tartışma: İmatinib mesilat, pediatrik KML vakalarında kullanılan etkili bir tirozin kinaz inhibitörüdür. Ne var ki ilaç rezistansı veya yan etkileri nedeniyle kullanımı sınırlanabilir. Dasatinib, nilotinib gibi ilaçlar, imatinibe alternatif olarak geliştirilen potent ilaçlardır. Bu ilaçların erişkinlerde kullanım onayı olmakla birlikte pediatrik olarak kullanımı için FDA onayı bulunmamaktadır. Bizim olgumuzda imatinib rezistansı ve intoleransı mevcut olması nedeniyle, ALL kemoterapisi ile birlikte dasatinib kullandık ve takibinde henüz bir sorunla karşılaşmadık. Endikasyon dışı dasatinib kullanıldığı için vakanın olgu sunumu yapılmasını uygun bulduk

Bildiri: 355

Bildiri Kitabı Metni No: B021

**İMATİNİB'İN KAS İSKELET SİSTEMİ ÜZERİNE YAN ETKİLERİ VE TEDAVİ UYUMU, OLGU SUNUMU.** <sup>1</sup>Erman Öztürk, <sup>1</sup>Ahmet İfran, <sup>1</sup>Oral Nevruz, <sup>1</sup>Ferit Avcu, <sup>1</sup>Kürşat Kaptan, <sup>1</sup>Türker Çetin, <sup>1</sup>Ali Uğur Ural, <sup>1</sup>Cengiz Beyan. <sup>1</sup>Gülhane Askeri Tıp Akademisi Hematoloji Kliniği Ankara.

Kronik miyeloid lösemi (KML) günümüzde yeni ve başarılı tedavilerle hasta sayısı giderek artan bir hastalıktır. Tedavide ilk sırada İmatinib kullanılırken tedavi başarısızlığında ve tedaviye yan etkiler nedeniyle uyum gösteremeyen hastalarda Dasatinib ve Nilotinib gibi diğer yeni kuşak tirozin kinaz inhibitörleri kullanılmaktadır. Günümüzde tek küratif tedavi olan allojeneik kemik iliği nakli bu tedaviler ışığında giderek tartışılır olmaya başlamıştır. Tirozin kinaz inhibitörlerinin bir çok yan etkisi görülebileceği gibi İmatinibin hematolojik toksisite ve ödem yapıcı sık yan etkileri yanında göz ardı edilen kas ağrısı, hipotiroidi yapıcı etkileri de vardır. Biz şiddetli miyalji nedeniyle ilaç değişikliği zorunda kalan bir olgumuzu sunuyoruz. 20 yaşında erkek hastaya 7 ay önce KML tanısı konmuş. Tanı sonrası İmatinib 400 mg tedavisi başlanan hastanın tedavinin 1. ayında şiddetli bacak ağrısı nedeniyle tedavi kesilmiş ve 15 gün ilaçsız dönemden sonra tekrar İmatinib tedavisine başlanmış. Tedavinin üçüncü ayında hematolojik remisyonda olduğu görülmüş. Yaygın bacak, diz ağrısı ile tekrar başvuran hastanın ilk değerlendirmesinde fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Biyokimyasında Hb:10.1 g/dl, Htc:%30, MCV:85 fl, Lök:6100/μL, Plt:242000/μL Sedimentasyon:75 mm/s, CRP:16,6 mg/dl, TSH:4.89 μIU/ml (0.27-4.2 μIU/ml), Kreatin kinaz:141 U/L (24-190 U/L), Rose Bengal ve Wright testi menfi saptandı. Hastada infeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Anti TPO ve anti TG tiroid otoantikorları normal sınırlarda saptandı. Hastanın İmatinib tedavisi şiddetli kas ağrısı nedeniyle

kesildi. Tedavinin kesilmesine müteakip hastanın ağrıları geçti. Tedaviye Dasatinib 2x50 mg ile devam edildi. Subklinik hipotiroidi tablosu İmatinib tedavisine bağlandı ve tedavi verilmedi. Sedimentasyon yüksekliğini açıklayacak bir patoloji saptanmadı. Dasatinib tedavisi altında hastanın kas ağrılarında gerileme oldu. Hastanın takibi Dasatinib ile devam etmekte ve akut faz belirtileriyle yakınmaları takip edilmektedir. KML tedavisinde tirozin kinaz inhibitörlerinin ilki olan İmatinib yan etkileri arasında hematolojik yan etkiler, ödem, bulantı, kusma, kas iskelet sisteminde ağrı sık karşılaşılrken hepatotoksiste, hipotiroidi, kalp yetersizliği, efüzyon ciddi olabilecek yan etkiler daha nadir görülmektedir. Hastaların takibinde tiroid fonksiyon testleri de belirli aralıklarla takip edilmelidir. Bir çok kez önemsenmeyen kas ağrıları tedavi değişikliğine yol açacak kadar şiddetli olabilir ve uzun dönem tedavi kararlarını etkileyebilir. İmatinibe bağlı kas iskelet sisteminin yan etkilerinde Dasatinib olgu bazında güvenle kullanılmıştır. Fakat bu tür olguların tedavi planlamasında daha uzun takiplere ve daha büyük hasta gruplarına ihtiyaç duyulmaktadır.

Bildiri: 356

Bildiri Kitabı Metni No: B022

**İNDOLENT SİSTEMİK MASTOSİTOZLU BİR OLGU.**

<sup>1</sup>Mine Miskioğlu, <sup>1</sup>Demircan Özbacı, <sup>1</sup>Derya Öz, <sup>2</sup>İşıl İnanır. <sup>1</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı.

Mast hücrelerinin, bir veya daha fazla organda anormal birikimiyle belirlenen mast hücre hastalıkları, WHO tarafından myeloproliferatif bir hastalık olarak kabul edilmiştir. Kutanöz veya sistemik tutulum görülebilir. Sistemik mastositoz (SM) deri, kemik iliği, karaciğer, dalak, lenf düğümü gibi çeşitli dokularda mast hücre artışı ile karakterizedir. Kutanöz mastositoz, Urtikarya pigmentoza, diffüz kutanöz mastositoz ve soliter mastositoma şeklinde görülebilir. Urtikarya pigmentozalı olguların sistemik mastositozla ilişkili olabileceği bilinmektedir. Sistemik mastositoz ise, İndolent SM, Mast hücre dışı klonal hematolojik bir hastalıkla beraber olan SM, Agresif sistemik mastositoz, Mast hücreli lösemi, Mast hücreli sarkom, Ekstrakutanöz Mastositoma gibi farklı klinik tablolar şeklinde görülebilir. Burada, daha önce urtikarya pigmentoza tanısı olan ve takibinde indolent SM tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

## Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Bildiri: 357

Bildiri Kitabı Metni No: B006

**MİYELOMATÖZ PLEVRAL EFÜZYONUN BORTEZOMİB İLE TEDAVİ.**

<sup>1</sup>Meltem Aylı, <sup>2</sup>Hilal Tuncer Yılmaz, <sup>2</sup>İrmak Sayın, <sup>2</sup>Berkay Ekici, <sup>2</sup>Gürsel Güneş, <sup>2</sup>Ali Kemal Oğuz, <sup>3</sup>Handan Doğan. <sup>1</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hast. Anabilim Dalı, <sup>3</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı.

Giriş: Multiple miyelom plazma hücreleri ve monoklonal paraproteinlerin artışı ile karakterize hematolojik bir malignitedir. Malign hücreler tarafından üretilen antikorlar sonucunda hastalık farklı şekillerde karşımıza çıkabilmektedir. Sık görülen komplikasyonların arasında; normokrom normositer anemi, enfeksiyon, kanama, böbrek yetmezliği ve spinal kordda patolojik kırıklar yer alır. Ekstramedüller tutulumlar nadir görülür. Pulmoner ve plevral tutulumlar yalnızca vaka raporu olarak bildirilir

miştir. Plevral effüzyon multiple miyelom seyrinde birçok sebepten gelişebilmektedir ancak myelamatöz effüzyom çok nadir görülür. Biz burada multiple miyeloma tanısı olan bir vakada myelamatöz effüzyon gelişimi ve borte-zomib ile tedavi yanıtını bildirdik. Olgu: 74 yaşında erkek hasta, hastanemize bel ağrısı, halsizlik ve kilo kaybı yakınmaları ile başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesi solukluk dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar verilerinde; WBC:3920/uL, Hb:8,12 g/dl, Plt:227000/uL sedimentasyon:119 mm/sa, kreatinin:0.72mg/dl, BUN:17.3mg/dl, Na:142mmol/L, total Kalsiyum:8.2 mg/dl, iyonize kalsiyum:1.04mmol/L, albümin:3,2 g/dl ve total protein:10.55 g/dl olarak saptandı. Kemik iliği aspirasyon biyopsisinde %80 plazma hücre infiltrasyonu bulundu. Hem serum hem de idrar immünelektroforezinde monoklonal IgG kapa bandı saptandı. Tüm bu veriler doğrultusunda hastaya multiple miyelom tanısı konularak VAD (vinkristin+adriamisin+deksametazon) tedavisi başlandı. İlk kür kemoterapinin ardından hastada öksürük, ateş ve dispne gelişti. Fizik muayenesinde vucut ısı:39.2°C, nabız:112/dk, solunum:20/dk, kan basıncı:123/84 mm-Hg ve bilateral akciğerlerinde yaygın ralleri mevcuttu. PAAG'de bilateral multifokal infiltrasyonlar görüldü. Toraks tomografisinde bilateral plevral effüzyon ve pnömonik konsolidasyon alanları izlendi. Ultrason eşliğinde yapılan torasentez sonucu 8cc kanlı eksüdatif effüzyon örneği alındı. Plevral effüzyon ve balgam kültüründe üreme olmadı. Plevral mayiden yapılan protein elektroforezinde ve immünfiksasyonda monoklonal proteinler ve sitolojide monoklonal plazma hücreleri görüldü. VAD kemoterapisi almakta iken malign plevral effüzyona gelişen hastaya borte-zomib tedavisi başlandı. İzleminde plevral effüzyonu ve solunum sıkıntısının geriledi. 3. kür sonrası kontrol toraks tomografisinde plevral effüzyon ve konsolidasyonlar saptanmadı. Tartışma: Multiple miyelomda pulmoner enfeksiyon veya hipoalbünemiye bağlı plevral effüzyon nadir olmayan bir komplikasyondur. Ancak plazma hücreleri ile infiltrat malign effüzyon çok nadir görülen ve kötü prognoz göstergesi olabilen bir durumdur. Plevral aralıktaki malign plazma hücrelerinin ürettiği immünglobülinler onkotik basıncı artırıp effüzyona sebep olur. Literatüre bakıldığında malign plevral effüzyon IgG'den çok IgA tipi MM olgularında görülür. Bizim hastamız IgG tipi MM'ya bağlı görülen malign effüzyon gelişen bir vakadır. Sitopatolojik inceleme altın standart olduğundan plevral effüzyonu olan MM vakalarında mutlaka yapılmalıdır. Tedavide standart kemoterapi ile yanıt alınamayan olgularda ivedilikle borte-zomib tedavisine geçilmesi önerilmektedir.

Bildiri: 358

Bildiri Kitabı Metni No: B007

**TİP 1 KRİYOGLOBULİNEMİ KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN BİR MULTİPLE MİYELOM OLGUSU.** <sup>1</sup>Gül Tokgöz, <sup>1</sup>Funda Ceran, <sup>1</sup>Simten Dağdaş, <sup>1</sup>Ümit Barbaros Üre, <sup>1</sup>Gökhan Işıktas, <sup>1</sup>Gülsüm Özet. <sup>1</sup>Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi.

Kriyoglobulinemi; malignite, enfeksiyon, sistemik otoimmün hastalıklar gibi çok çeşitli hastalıklara eşlik edebilir. Monoklonal kriyoglobulinemi hematolojik malignitelerle ilişkili olabilir. 55 yaşında erkek hasta 2-3 yıldır soğukta parmaklarında ve kulaklarında morarma yakınmasıyla başvurdu. Bir yıldan beri kulağında nekroz ve açık yara gelişen hastada öncelikle vaskülit ve kriyoglobulinemi düşünülerek bu açıdan değerlendirildi. Hastada fibrinojen ve CRP yüksek, kriyoglobulinemi yüksek, IgG

yüksek, IgM düşük, IgA normal, sedim yüksek bulundu. B2 mikroglobulin yüksek, albumin düşük, globulin yüksek, immünfiksasyon elektroforezinde immünglobulin G lambda monoklonal gamapati saptandı, bilgisayarlı tomografi ve kemik surveyi normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda %25-30'a varan monoklonal plazma hücresi saptandı. Lomber MR'ında L4 vertebrada plazmositom uyumlu olduğu düşünülen nodüler lezyon bulundu. Görme bulanıklığı olan hastanın fundus muayenesinde bilateral retinal damarlarda tortiosite artışı saptandı. Hastada IgG lambda tipi miyelom ve zemininde kriyoglobulinemi geliştiği düşünülerek kemoterapi başlandı. Tedaviyle lezyonlarında gerileme saptandı.

## Transfüzyon Tıbbı/Aferez/Hücre İşlenmesi

Bildiri: 359

Bildiri Kitabı Metni No: B010

### ORAK HÜCRELİ ANEMİDE ARTMIŞ DEMİR YÜKÜ.

<sup>1</sup>Mehmet Rami Helvacı, <sup>1</sup>Hasan Kaya, <sup>1</sup>İlkay Duman, <sup>1</sup>Süleyman Oktar, <sup>1</sup>Şeref Etcibaşı. <sup>1</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hatay.

Demir vücutta eritropoez, oksijen taşınması, oksidatif enerji üretimi, mitokondri solunumu ve DNA sentezinde rol alır. Diyet yoluyla alınan demir, ince barsaklardan günde 1-2 mg emilerek vücuda girer; mukoza ve cilt hücrelerinin kaybı ve menstruasyon yoluyla kaybedilerek dengelenir. İnsan vücudunda demirin atılımı için herhangi aktif bir mekanizma yoktur. Kalıtsal hemokromatoz hastalarında artmış demir emilimi nedeniyle ve talasemi, orak hücreli anemi (OHA) ve miyelodisplastik sendrom (MDS) hastalarında sık kan transfüzyonlarına sekonder gelişen aşırı demir yükünün morbidite ve mortalite üzerine etkileri bilinmektedir. Aşırı demir yükünün en büyük komplikasyonları kalp hastalığı, karaciğer hastalığı ve endokrin disfonksiyondur. Talasemi majör hastalarında en büyük ölüm nedeni kalp hastalığıdır. Serum ferritin konsantrasyonları toplam vücut demir deposunun iyi bir göstergesidir ve sürekli 1000 µg/L'nin üzerinde gelenlerde tedavi düşünülmelidir. 27 yaşında bir OHA hastası Hematoloji Polikliniğimize demir şelasyon tedavisi raporu için başvurdu. Hastanın biri hasta toplam iki kardeşinin bulunduğu ve ömrü boyunca toplam 50 ünite civarında tam kan veya eritrosit süspansiyonu aldığı öğrenildi. Hastanın takip edildiği merkezde 3 ay önce serum ferritin değerinin 2 hafta arayla yapılan ölçümlerinde sırasıyla 1683 ve 1439 µg/L gelmesi üzerine deferiprone 75 mg/kg/gün dozunda başlandığı ancak hastanın 20 mg/kg/gün (500 mg tb 3x1 tb/gün) dozunda kullandığı öğrenildi. Hasta 2003'ten bu güne hydroxyurea 500 mg kapsül 3x1 kapsül/gün dozunda kullanmaktaydı ve en son kan transfüzyonu 2006 yılında yapılmıştı. Fizik muayenesinde boyu 171cm, kilosu 73kg, vücut kitle endeksi 24.9, arter kan basıncı 120/70 mmHg ve skleraları subikterikti. İstenilen laboratuvar tetkikleri, hemotokrit %27, MCV: 94 fl, LDH: 257 U/L ve indirek bilirubin: 3.0 mg/dL haricinde normaldi. Hemoglobin elektroforezi HbSS ile uyumluydu. Yapılan batın ultrasonografisinde kolelitiasis, sol nefrolitiasis ve otosplenektomi tespit edildi. Hastaya deferiprone raporsuz olarak başlanmış, hasta ilaç bedelini kendisi ödemişti, ve devamı halinde rapor almak istemekteydi. Ancak hastanın henüz sadece 1 kutu ilaç kullanmış olmasına rağmen hastanemizde yapılan tetkiklerinde ferritin seviyesi 565 µg/L geldi. İki hafta sonra yapılan tekrarı 613 µg/L idi. Bunun üzerine hasta tarafımızdan ilaçsız takibe alındı. Üç ay sonra

yapılan serum ferritin tekrarı 535 µg/L idi. Hasta halen ilaçsız takibimizde bulunmaktadır. Artmış demir yükü kalıtsal hemokromatoz, talasemi, OHA ve muhtemelen MDS'de morbidite ve mortaliteyi olumsuz etkilemektedir. Ancak OHA hastaları tamamen transfüzyon bağımlı olmadıklarından talasemi ve kalıtsal hemokromatoz hastaları kadar aşırı demir düzeylerine maruz kalmayabilir ve bu hastalardaki nisbeten düşük demir yükü birkaç ay gibi kısa dönemli ve normalden düşük dozlu şelasyon tedavileri ile etkili şekilde tedavi edilebilir.

## Transplantasyon

Bildiri: 360

Bildiri Kitabı Metni No: B015

**AKİT SONRASI MULTİPLE EKSTRAMEDÜLLER RELAPS İLE SEYREDEN AML OLGUSU.** <sup>1</sup>Gül Tokgöz, <sup>1</sup>Simten Dağdaş, <sup>1</sup>Meriç Küçükgüngör, <sup>1</sup>Ümit Barbaros Üre, <sup>1</sup>Funda Ceran, <sup>1</sup>Gülsüm Özet. <sup>1</sup>Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği.

Alojenik kök hücre nakli sonrası ekstramedüller relaps sık görülmekle beraber bu hastaların tedavisi için en iyi yaklaşım konusunda kesin görüşler yoktur. 2002 yılında AML tanısıyla takip ve tedavi edilen 26 yaşında bayan hastaya 2 yıl sonra 2. tam remisyonda iken tam uyumlu kardeş donörden allojenik kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası 2. yılında kemik iliği relapsı gelişmesi üzerine kemoterapi ve DLİ uygulanan hasta remisyona girdi. 2 yıl remisyonda kalan hastada daha sonra her iki gövde lösemik tutulum ortaya çıktı. Bu nedenle orbitaya radyoterapi uygulandı ve hastaya sistemik kemoterapi verildi. Aynı dönemde bacak ve gövde bölgesinde ciltte yaygın lösemik infiltrasyon gelişti. Hastaya ikinci allojenik kök hücre nakli planlandı ancak araya giren sekonder sebepler nedeniyle (enfeksiyon gibi) ikinci nakil yapılamadı. Hastaya sistemik kemoterapi ve ardından artan dozlarda 4 kez donör lenfosit infüzyonu uygulandı (total 3,1x10<sup>8</sup>/kg CD 3+ hücre). Hastanın 2.DLİ sonrası cilt lezyonlarında gerileme oldu ancak tamamen düzelmedi. 4.DLİ sonrasında sol memede patolojik olarak lösemik tutulum ile uyumlu olduğu gösterilen kitle ortaya çıktı. Bu bölgeye radyoterapi planlanan hastada bu sırada kemik iliği relapsı ortaya çıktı ve buna yönelik tedavi başlandı. Nakil sonrası multiple ekstramedüller relapslarla seyreden olgumuzda yapılan kemoterapi ve ardışık donör lenfosit infüzyonları ekstramedüller tutulum açısından etkili bir yaklaşım olmamakla beraber kemik iliği relapsını geciktirdiği ve yaşam süresini uzattığı düşünülmektedir.

## Trombosit Bozuklukları/Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Bildiri: 361

Bildiri Kitabı Metni No: B009

**HUVEC HÜCRE MODELİNDE LİPOLİSAKKARİT (LPS) MUAMELESİNDEN SONRA ANKAFERD'İN EPCR VE PAI-1 EKSPRESYONLARINA ETKİSİNİN İNCELENMESİ.** <sup>1</sup>Afife Karabıyık, <sup>1</sup>Erkan Yılmaz, <sup>1</sup>Şükrü Güleç, <sup>1</sup>Nejat Akar. <sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Biyoteknoloji Enstitüsü, <sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Moleküler Genetik.

Giriş ve Amaç: Ankaferd; Thymus vulgaris, Glycyrrhiza glabra, Vitis vinifera, Alpinia officinarum ve Urtica dioica bitkilerinden oluşan bir karışımdır. Kanamayı durdurucu etkisinden dolayı hemostatik bir ajan olarak

kullanılmaktadır. Çalışma mekanizması bilinmemektedir. Koagülasyon faktörleri II, V, VII, VIII, IX, X, XI ve XIII seviyeleri Ankaferd'den etkilenmemektedir. Çalışmamızda Ankaferd'in endotel ve immün yanıtındaki etkisini araştırmak amacıyla, İnsan Umbilical Ven Endotel Hücreleri (HUVEC) kullanılarak Endotelyal Protein C Reseptörü (EPCR) ve Plazminojen Aktivatör İnhibitör (PAI-1) gen ekspresyonları üzerindeki etkisi araştırılmış ve farklı doz ve zamanlarda oluşturduğu değişikliklerin incelenmesi, lipopolisakkarit (LPS) muamelesinden sonra da EPCR ve PAI-1 ekspresyonları üzerindeki olası etkisinin gösterilmesi amaçlanmıştır. Gereç ve Yöntemler: HUVEC'lere 10 µl ve 100 µl konsantrasyonlarda Ankaferd 5 dk, 25 dk, 50 dk, 6 saat ve 24 saat süreyle uygulanmıştır. Ayrıca immün yanıt üzerindeki etkisinin incelenmesi için 10 µg/ml LPS ile 1 saatlik muamelenin ardından hücreler 10 µl ve 100 µl Ankaferd'le birlikte 5 dk, 25 dk, 50 dk, 6 saat ve 24 saatlik sürelerde maruz bırakılmıştır. HUVEC hücrelerinden RNA izolasyonu yapılmış; EPCR ve PAI-1 gen ekspresyonları ve solubl EPCR düzeyleri incelenmiştir. Sonuçlar ve Tartışma: HUVEC'lere Ankaferd uygulaması sırasında yapılan mikroskopik incelemede hücrelerin yüzeyden kalkıp toplanarak birbirlerine yapıştıkları ve 24 saatin sonunda büyüme ve gelişmelerinin normale döndüğü gözlenmiştir. Bu, Ankaferd'in etkisinin zamanla azaldığı anlamına gelebilir. Bir saat 10 µg/ml LPS'e maruz bırakılan hücrelerde EPCR ve PAI-1 ekspresyonunda değişim gözlenmiştir. Ankaferd'in farklı doz ve sürelerdeki etkisini incelemek amacıyla hücrelere 10 µl Ankaferd verilerek 5 dk, 25 dk, 50 dk, 6 saat ve 24 saat sonundaki ekspresyonlara bakılmıştır. Başlangıçta gözlenen EPCR ekspresyonundaki değişimin zamanla azalması gözlemi, Ankaferd'in etkisini kaybetmeye başlamasıyla EPCR ekspresyonu üzerindeki etkisini de yitirmeye başladığı anlamına gelebilir. PAI-1 ekspresyonu üzerinde de Ankaferd'in zamana bağlı etkisi mevcuttur. 100 µl Ankaferd verildiğindeyse ekspresyonlardaki hızlı değişim göz önüne alınarak Ankaferd'in etkisini daha da fazla gösterdiği söylenebilir. Böylece Ankaferd'in EPCR ve PAI-1 üzerinde hem doz hem de zamana bağlı etkisi belirlenmiştir. LPS muamelesi sonrasında da hücreler üzerinde Ankaferd benzer bir etki göstermekte, doz arttıkça daha da etkili hale gelmekte ve zamanla etkisini yitirmeye başlamaktadır. Ayrıca Ankaferd ve LPS muamelesinin sEPCR düzeyleri üzerinde etkili olduğu gözlenmiştir. Sonuçlar olarak, Ankaferd'in HUVEC'lerde EPCR ve PAI-1 ekspresyonu üzerinde doz ve konsantrasyona bağımlı etkisinin varlığı saptanmış ve koagülasyondaki gibi hücrede birçok mekanizmayı da etkileyebileceği düşünülmektedir. Bu etkileşimlerin gösterilmesi ve sonuçların daha da açıklanabilmesi için çalışmamız devam etmektedir.