



Türk Hematoloji Derneği

www.thd.org.tr

2.

Selim Hematoloji Güncelleme Sempozyumu

24 -26 Şubat 2017

Papillon Ayscha Otel, Antalya

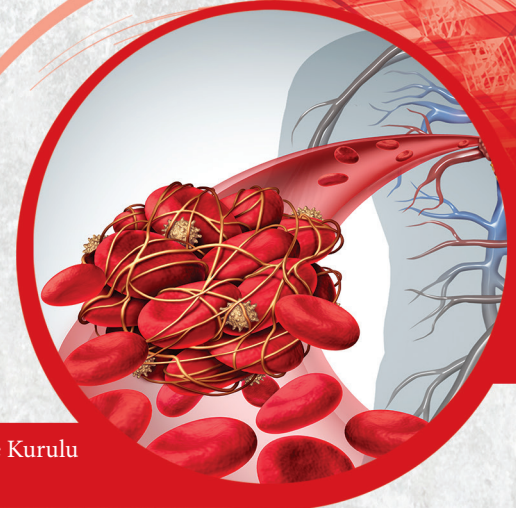


*Dilimiz
Varlığımızdır*



Türk Hematoloji Derneği

www.thd.org.tr



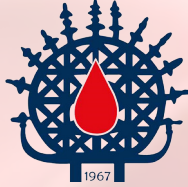
Kongrenin tüm oturumları Türk Tabipler Birliği (TTB) Sürekli Tıp Eğitimi Kredilendirme Kurulu ve European Hematology Association (EHA – CME) tarafından kredilendirilecektir.

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Bilimsel Sekreteryası

Türk Hematoloji Derneği

Adres: Mall of İstanbul Rezidans Süleyman Demirel Bulvarı
7 A Blok No: 26 34306 Başakşehir, İstanbul

Tel: +90 212 603 66 55

Faks: +90 212 603 66 35

Türk Hematoloji Derneği İktisadi İşletmesi

Turan Güneş Bulvarı 613. Sokak No:8

Çankaya – Ankara / Türkiye

Tel: +90 312 490 98 97

Faks: +90 312 490 98 68

E-posta: thdofis@thd.org.tr

Web: www.thd.org.tr



Kongre Sekreteryası

Serenas Uluslararası Turizm Kongre Organizasyon A.Ş.

Hilal Mah. Cezayir Cad. No:13, 06550 Yıldız,

Çankaya – Ankara / Türkiye

Tel: (312) 440 50 11

Faks: (312) 441 45 62

Web: www.serenas.com.tr

İçindekiler

Önsöz	IV
Prof. Dr. Ahmet Muzaffer Demir	
Önsöz	V
Prof. Dr. Eyüp Naci Tiftik - Doç. Dr. Meltem Kurt Yüksel	
Kurullar	VI
Bilimsel Program	
24 Şubat 2017, Cuma	VIII
25 Şubat 2017, Cumartesi.....	X
26 Şubat 2017, Pazar.....	XII
Bildiri Özetleri Listesi.....	XIII
Bildiri Özetleri	1
Yazar Dizini	56

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Önsöz

Türk Hematoloji Derneği'nin Değerli Üyeleri, Değerli Meslektaşlarım,

Kuruluşundan bu yana hedefi ülkemizde hematoloji eğitim düzeyinin yükseltilmesi ve ulusal boyutta standardize edilmesi olan derneğimiz bu amaçla hematolojide ve ilgili bilim dallarında çalışanlara mezuniyet öncesi ve mezuniyet sonrası kurs, seminer, çalıştay gibi bilimsel, aydınlatıcı aktiviteleri başarıyla gerçekleştirmektedir.

2017 yılı, Türk Hematoloji Derneği'nin 50. kuruluş yılıdır. Yönetim Kurulu olarak önümüzdeki bu sene içerisinde çok önemli eğitim aktiviteleri planladık. Bu eğitim çalışmalarından "2. Selim Hematolojide Güncelleme" toplantısını 24-26 Şubat 2017 tarihinde Antalya'da gerçekleştiriyoruz. Güncelleme toplantımızın öncelikli hedefi genç hematologların eğitimine yönelik olarak selim hematoloji ile ilgili son bilgileri gözden geçirmektir. Sonrasında sunulan bu veriler ışığında kılavuzlarımız önce 24 Şubat akşamı sonrada 26 Şubat günü güncellenecektir. Derneğimizin ilk 2011 yılında düzenlediği bu toplantı sonrası elde edilen bilgiler ışığında düzenlenen çalıştay ile Derneğimizin Türkçe kılavuzları yayımlanmıştı. Bu çalıştay sonrasında ise benzer güncellemenin yapılması planlanmaktadır.

Türk Hematoloji Derneği eğitim programında ayrıcalıklı bir yeri olan güncelleme toplantısının önemli bir eğitim hizmeti vereceğini düşünüyoruz. Bu toplantının, kıdemli hocalarımızın bilgi birikimlerini bizlere aktarması, genç meslektaşlarımızın selim hematolojiyi öğrenmesi ve sorunlarını bizler ile paylaşması için çok uygun bilimsel bir ortam olacağına inanıyoruz.

Sizlere "2. Selim Hematolojide Güncelleme" toplantısına hoşgeldiniz diyor, bu eğitim şöleninde sizlerle birlikte olmaktan gurur ve mutluluk duyuyorum.

Prof. Dr. Ahmet Muzaffer Demir
Türk Hematoloji Yönetim Kurulu Başkanı

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Önsöz

Değerli meslektaşlarımız,

İkincisini düzenleyeceğimiz Selim Hematoloji Güncelleme Sempozyumuna hoşgeldiniz.

Sempozyumun ilk iki gününde, birbirinden değerli hocalarımız, günlük hematoloji pratiğinde sıklıkla karşı karşıya kaldığımız konular hakkında, son bilgilerle ve güncel yaklaşımlarla bizleri aydınlatacak. Sempozyum sırasında kılavuz güncellemelerinin yapılması, sempozyuma ayrı bir anlam katmaktadır. Özellikle yeni uzman olmuş meslektaşlarımızın ve uzmanlık öğrencilerinin hocalarıyla birlikte aynı masalarda kılavuzlara katkı yapacak olması, bizlere heyecan vermektedir.

Sempozyumun hazırlanmasında verdikleri emek için öncelikle Türk Hematoloji Derneği Yönetim Kuruluna, tüm oturum başkanı ve konuşmacılarına, bilimsel alt komitelerimize, dernek ofis ve Serenas Organizasyon firması çalışanlarına teşekkür ederiz.

Tekrar tüm katılımcılara hoşgeldiniz diyerek, herkese çok iyi bir sempozyum süreci geçirmelerini dileriz.

Prof. Dr. Eyüp Naci Tiftik - Doç. Dr. Meltem Kurt Yüksel
Selim Hematoloji Güncelleme Sempozyumu Bilimsel Sekreterleri

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Kurullar

YÖNETİM KURULU

BAŞKAN

II. BAŞKAN

GENEL SEKRETER

ARAŞTIRMA SEKRETERİ

SAYMAN

ÜYE

ÜYE

SEMPOZYUM DÜZENLEME KURULU

Başkan:

1. Sekreter:

TÜRK HEMATOLOJİ DERNEĞİ BİLİMSEL ALT KOMİTELERİ

Akut Lösemiler Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

Eritrosit Hastalıkları ve Hemogloblin Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

İmmünohematoloji Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Hemofili Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

Hemostaz-Tromboz Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Hematolojide Enfeksiyonlar ve Destek Tedavileri Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

Hematopatoloji Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Ahmet Muzaffer Demir

Tülin Tiraje Celkan

Güner Hayri Özsan

Muhlis Cem Ar

Eyüp Naci Tiftik

Meltem Kurt Yüksel

İlknur Kozanoğlu

Eyüp Naci Tiftik

Meltem Kurt Yüksel

İnci Alacacioğlu

Şebnem Yılmaz Bengoa

Volkan Karakuş

Şule Ünal

İlgen Şaşmaz

Hakan Özdoğu

Meral Beksaç

Gülderen Yanıkkaya Demirel

Kaan Kavaklı

Can Balkan

Muhlis Cem Ar

Cengiz Beyan

Ali İrfan Emre Tekgündüz

İrfan Yavaşoğlu

Ozan Salim

Mediha Akcan

Ayşegül Üner

Nalan Akyürek

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Kemik İliği Yetersizliği Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

3. Sekreter:

Nadir Hematolojik Hastalıklar Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

3. Sekreter:

Kök Hücre Nakli Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

Kronik Miyelositer Lösemi ve Kronik Miyeloproliferatif Neoplaziler Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

3. Sekreter:

Laboratuvar Standartları Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Lenfoma Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Moleküler Hematoloji ve Sitogenetik Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

Multipl Miyelom Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

3. Sekreter:

Transfüzyon Tıbbı-Kan Bankacılığı ve Hemaferaz Bilimsel A.K.

Başkan:

1. Sekreter:

2. Sekreter:

3. Sekreter:

4. Sekreter:

Mustafa Çetiner

Şeniz Öngören

Beyhan Durak Aras

Banu Oflaz Sözmén

Sema Karakuş

Şule Mine Bakanay Öztürk

Eren Gündüz

Gül Nihal Özdemir

Mutlu Arat

Zeynep Şahika Akı

Dilber Talia İleri

Düzgün Özatl

Ahmet Emre Eşkazan

Dilber Talia İleri

Gürsel Güneş

Türkan Patıroğlu

İlknur Kozanoğlu

Burhan Ferhanoğlu

Olga Meltem Akay

Uğur Özbek

Müge Aydın Sayitoğlu

Güner Hayri Özsan

Orhan Sezer

Anıl Tombak

Ömür Gökmen Sevindik

Yeşim Aydınok

Neslihan Andıç

İbrahim Eker

Melike Sezgin Evim

Asu Fergün Yılmaz

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



Bilimsel Program

24 Şubat 2017, Cuma

A SALONU

08:00-10:00	NUTRİSYONEL ANEMİLER Oturma Başkanları: Ümran Çalışkan (Necmettin Erbakan Üniversitesi, Konya), Mustafa Nuri Yenerel (İstanbul Üniversitesi, İstanbul)
	Eritropoez ve Güncel Demir Metabolizması: Ahmet Emin Kürekçi (Lösante Çocuk ve Yetişkin Hastanesi, Ankara)
	Fonksiyonel Demir Eksikliği Anemisi : Mehmet Sönmez (Karadeniz Teknik Üniversitesi, Trabzon)
	Megaloblastik Anemiye Tanısal Yaklaşım: Ali Zahit Bolaman (Adnan Menderes Üniversitesi, Aydın)
	Kalıtsal Kobalamin Metabolizma Bozuklukları: Sabri Kemahlı (Yeditepe Üniversitesi, İstanbul)
10:00-10:30	KAHVE ARASI
10:30-12:00	HEMOGLOBİNOPATİLERE TANISAL YAKLAŞIM Oturma Başkanları: Fatma Gümrük (Hacettepe Üniversitesi, Ankara), Meliha Nalçacı (İstanbul Üniversitesi, İstanbul)
	Talasemide Ayırıcı Tanı ve Hemoglobin Elektroforezi: Şule Ünal (Hacettepe Üniversitesi, Ankara)
	Hemoglobinopatilerde Ne Zaman Genetik: Yeşim Aydınok (Ege Üniversitesi, İzmir)
	Erişkinde Hemoglobinopati Komplikasyonlarının Yönetimi: Emel Gürkan (Çukurova Üniversitesi, Adana)
12:00-13:00	 UYDU SEMPOZYUMU Oturma Başkanı: Sema Karakuş (Başkent Üniversitesi, Ankara) Gaucher Hastalığının Hematolojik Yüzü: Selami Koçak Toprak (Ankara Üniversitesi, Ankara)
13:00 – 14:00	ÖĞLE YEMEĞİ

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



14:00-15:30	TROMBOZ Oturum Başkanları: Hale Ören (Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir), Teoman Soysal (İstanbul Üniversitesi, İstanbul)
	VTE Klinik Yaklaşım: Ahmet Muzaffer Demir (Trakya Üniversitesi, Edirne)
	Trombofilide Neredeyiz?: Namık Yaşar Özbek (Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara)
	Antikoagülasyonda Güncel Gelişmeler: Reyhan Diz Küçükkaya (İstanbul)
15:30-16:00	KAHVE ARASI
16:00-17:30	HEMOFİLİ VE HEMOSTAZ Oturum Başkanı: Zafer Başlar (İstanbul Üniversitesi, İstanbul), Zafer Şalcıoğlu (Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul)
	Von Willebrand Hastalığında Tanı ve Tedavi: Zühre Kaya (Gazi Üniversitesi, Ankara)
	Edinsel Hemofili: Vahap Okan (Gaziantep Üniversitesi, Gaziantep)
	Antitrombosit Tedavide Güncel Gelişmeler: Cafer Adıgüzel (Özel Medicalpark Göztepe Hastanesi, İstanbul)
17:30-18:30	AÇILIŞ OTURUMU NOBEL ÖDÜLLERİNİN BİLİMSEL YAŞAMA ETKİLERİ: Emin Kansu (Ankara)
21:00 – 00:00	ÇALIŞMA GRUPLARI: KILAVUZ HAZIRLIK TOPLANTISI
- Eritrosit Hastalıkları ve Hemoglobin Çalışma Grubu: Başkan: Şule Ünal, 1. Sekreter: Hakan Özdoğu - Hemofili Çalışma Grubu: Başkan: Kaan Kavaklı, 1. Sekreter: Muhlis Cem Ar, 2. Sekreter: Can Balkan - Transfüzyon Tıbbı - Kan Bankacılığı ve Hemaferrez Çalışma Grubu: Başkan: Yeşim Aydınok, 1. Sekreter: İbrahim Eker, 2. Sekreter: Melike Sezgin Evim, 3. Sekreter: Asu Fergün Yılmaz - Nadir Hematolojik Hastalıklar Çalışma Grubu: Başkan: Sema Karakuş, 1. Sekreter: Gül Nihal Özdemir, 2. Sekreter: Şule Mine Bakanay Öztürk, 3. Sekreter: Eren Gündüz - Hemostaz-Tromboz Çalışma Grubu: Masa Başkanı: Ahmet Muzaffer Demir, 1. Sekreter: Reyhan Diz Küçükkaya	

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



25 Şubat 2017, Cumartesi

A SALONU

08:00-10:00	KONSÜLTASYON HEMATOLOJİSİ I Oturma Başkanları: Rıdvan Ali (Uludağ Üniversitesi, Bursa), Erol Erduran (Karadeniz Teknik Üniversitesi, Trabzon)
	Karaciğer Hastalarında Hemostaz ve Kanama Tedavisi: Ebru Koca (Başkent Üniversitesi, Ankara)
	Yoğun Bakım Hastalarında Kanama Tedavisi: Fuat Erdem (Atatürk Üniversitesi, Erzurum)
	Gebelikte Hematoloji ve Akılcı İlaç Kullanımı: Pervin Topçuoğlu (Ankara Üniversitesi, Ankara)
10:00-10:30	KAHVE ARASI
10:30-12:00	KONSÜLTASYON HEMATOLOJİSİ II Oturma Başkanı: Levent Ündar (Akdeniz Üniversitesi, Antalya), Gülsüm Özet (Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara)
	Lökositöz Ayırıcı Tanı: Simten Dağdaş (Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara)
	Eozinofili Ayırıcı Tanı: Düzgün Özatlı (Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Samsun)
	Trombositöz Ayırıcı Tanı: Ahmet Öztürk (Acıbadem Maslak Hastanesi, İstanbul)
12:00-13.00	ÖĞLE YEMEĞİ
13:00 – 14:00	 MSD UYDU SEMPOZYUMU Yüksek Riskli Hematolojik Maligniteli Hastalarda IFI Yönetimine Multidisipliner Yaklaşım Oturma Başkanı: Mustafa Pehlivan (Gaziantep Üniversitesi, Gaziantep) Konuşmacılar: Sevgi Beşışık (İstanbul Üniversitesi, İstanbul), Gökhan Metan (Hacettepe Üniversitesi, Ankara)

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



14:00-15:30	İMMÜN SİTOPENİLER Oturum Başkanları: Canan Vergin (Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir), Bahriye Payzın (İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir)
	İmmün Nötropeni: Deniz Yılmaz Karapınar (Ege Üniversitesi, İzmir)
	İmmün Trombositopeni: Füsun Gediz (T.C. SB. İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir)
	İmmün Hemolitik Anemiler: Emine Güçhan Alanoğlu (Süleyman Demirel Üniversitesi, Isparta)
15:30-16:00	KAHVE ARASI
16:00 – 17:00	 UYDU SEMPOZYUMU Oturum Başkanı: Mehmet Sönmez (Karadeniz Teknik Üniversitesi, Trabzon) Hemofili A Vakası: Hasan Mücahit Özbaş (Erzincan Mengücek Gazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzincan) Hemofili B Vakası: Yılmaz Ay (Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir)
17:00-18:30	HEMATOLOJİDE DESTEK TEDAVİLER Oturum Başkanları: Hamdi Akan (Ankara Üniversitesi, Ankara), Murat Tombuloğlu (Ege Üniversitesi, İzmir)
	Aplastik Anemi Tanı ve Tedavisinde Güncel Gelişmeler: Yahya Büyükaşık (Hacettepe Üniversitesi, Ankara)
	Febril Nötropenide Güncel Gelişmeler: İrfan Yavaşoğlu (Adnan Menderes Üniversitesi, Aydın)
	Erişkinde İmmün Yetersizlik Tablolarının Yönetimi: Nilgün Sayınalp (Hacettepe Üniversitesi, Ankara)
21:00-00:00	ÖDÜL TÖRENİ

2.

Selim Hematoloji

Güncelleme Sempozyumu

24-26 Şubat 2017, Antalya



26 Şubat 2017, Pazar

A SALONU

08:30-10:00

KILAVUZ GÜNCELLEME ÇALIŞTAYI

10:00-10:30

KAHVE ARASI

10:30-13:00

HAZIRLANMIŞ TASLAK KILAVUZLARININ SUNUMLARI

- Eritrosit Hastalıkları ve Hemoglobin Çalışma Grubu:
Başkan: Şule Ünal
1. Sekreter: Hakan Özdoğu
- Hemofili Çalışma Grubu:
Başkan: Kaan Kavaklı
1. Sekreter: Muhlis Cem Ar, 2. Sekreter: Can Balkan
- Transfüzyon Tıbbı - Kan Bankacılığı ve Hemaferrez Çalışma Grubu:
Başkan: Yeşim Aydınok
1. Sekreter: İbrahim Eker
2. Sekreter: Melike Sezgin Evim
3. Sekreter: Asu Fergün Yılmaz
- Nadir Hematolojik Hastalıklar Çalışma Grubu:
Başkan: Sema Karakuş
1. Sekreter: Gül Nihal Özdemir
2. Sekreter: Şule Mine Bakanay Öztürk
3. Sekreter: Eren Gündüz
- Hemostaz-Tromboz Çalışma Grubu:
Masa Başkanı: Ahmet Muzaffer Demir
1. Sekreter: Reyhan Diz Küçükkaya

2. Selim Hematoloji Güncelleme Sempozyumu

Bildiri Özetleri Listesi

Pub	Ref	Başlık	Yazarlar
EPS-1	6	NÖTROPENİK ATEŞ AYIRICI TANISINDA NADİR BİR HASTALIK: AKUT İDİOPATİK İMMÜN NÖTROPENİ	Fehmi Hindilerden, Göktürk Öğredici, Bahar Özdemir, Betül Erişmiş, Hakan Koçoğlu, Mehmet Hürşitoğlu, Özlem Harmanakaya
EPS-2	7	ERİŞKİNDE PANSİTOPENİ AYIRICI TANISINDA NADİR BİR HASTALIK: MULTİPL MİYELOM	Fehmi Hindilerden, İttr Şirinoğlu Demiriz, Emre Osmanbaşıoğlu, İpek Yönel Hindilerden, İbrahim Öner Doğan
EPS-3	8	BÜYÜME HORMONU EKSİKLİĞİ SAPTANAN TALASEMİ İNTERMEDİA TANILI BİR OLGU	Ersin Töret, Nihal Karadaş, Hüseyin Anıl Korkmaz
EPS-4	13	DOĞU KARADENİZ BÖLGESİ ORTAOKUL ÇOCUKLARINDA NUTRİSYONEL ANEMİ PREVALANSI	Erol Erduran, Ayla Şahin, Gamze Çan
EPS-5	15	İNATÇI TROMBOZ VE İNATÇI TROMBOSİTOPENİ İLE SEYREDEN SERONEGATİF ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU: OLGU SUNUMU	Tuba Bulduk, Döndü Üsküdar Cansu, Neslihan Andıcı, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz, Cengiz Korkmaz
EPS-6	18	ISLAK KUPA TERAPİSİ (HACAMAT) ÖNCESİ HEMATOLOJİ KONSÜLTASYONU GEREKLİ MİDİR?	Güçhan Alanoğlu, Özge Ölmeztürk
EPS-7	21	SEKONDER EVANS SENDROMU İLE BAŞVURAN BİR SİSTEMİK LUPUS ERİTAMATOZUS VAKASI	Gül İlhan, Murat Kaçmaz
EPS-8	23	AKTİVE PARŞİYEL TROMBOPLATİN ZAMANI ÖLÇÜMÜNDE HANGİ REAKTİFİ KULLANALIM?	Duygu Nurdan Avcı, Mesude Falay, Emine Eylem Genç, Merve Pamukçoğlu, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Melike Pekin, Selin Merih Uurlu, Gülten Korkmaz , Abdullah Agit, Mehmet Ali Uçar, Gülsüm Özet
EPS-9	24	DELTA HEPATİTİ NEDENİYLE UYGULANAN PEGİNTERFERON TEDAVİSİ SIRASINDA GÖRÜLEN KAZANILMIŞ HEMOFİLİ BENZERİ BİR TABLO	Aysel Kocagül Çelikbaş, Funda Ceran, Mesude Falay, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet
EPS-10	26	KAŞINTI İLE BAŞVURAN ORAK HÜCRE ANEMİLİ BİR HASTADA GELİŞEN AKUT GÖĞÜS SENDROMU	Murat Kaçmaz, Gül İlhan
EPS-11	27	DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ ZEMİNİNDE TROMBOZ GELİŞEN OLGULARIMIZ VE İLGİLİ ALANYAZININ İNCELENMESİ	Ceren Kılıç, Lale Olcay
EPS-12	30	KENE İSRİMASI SONRASI FAKTÖR V EKSİKLİĞİ (PARAHEMOFİLİ) TANISI KONAN OLGU SUNUMU	Can Acıpayam, Büşra Seğmen, Tuğba Leblebici Çetinkaya
EPS-13	31	SERTOLİZUMAB KULLANIMINA BAĞLI TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA OLGU SUNUMU	Mehmet Baysal, Elif Gülsüm Ümit, Fatih Santaş, Nil Su Kodal, Muzaffer Demir
EPS-14	32	HEREDİTER HEMORAJİK TELENJEKTAZİLİ HASTALARIN GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRİLMESİ TALİDOMİD DENEYİMİ	Mehmet Baysal, Elif Gülsüm Ümit, Muzaffer Demir
EPS-15	33	KİKUCHİ-FUJIMOTO HASTALIĞI TANISI SONRASINDA HEMOLİTİK ANEMİ VE BÖBREK YETMEZLİĞİ GELİŞEN SLE VAKASI	Seda Yılmaz, Özlen Bektaş, Özcan Çeneli, Sinan Demircioğlu, Pembe Oltulu, Mehmet Alparslan Yılmaz
EPS-16	35	NADİR GÖRÜLEN ASEPTOMATİK BİR VAKA :HEMOGLOBİN O ARAB	Mustafa Duran
EPS-17	36	HEMOFİLİK DEV ABDOMİNOPELVİK PSÖDOTÜMÜRDE REPLASMAN TEDAVİSİ	Mustafa Duran, Nur Akad Soyer, Fahri Şahin
EPS-18	38	ERİŞKİN YAŞTA TANI KONULAN 'TİAMİN RESPONSV MEGALOBLASTİK ANEMİ SENDROMU' OLGUSU	Mehmet Dağlı, Ali Kutlucan, Abdulkadir Baştürk, Hazal Durmuş, Sait Çelik, Mehmet Çorumlu
EPS-19	39	SEKONDER ENFEKSİYONLA KOMPLİKE OLAN AKRODERMATİTİS ENTEROPATİKA OLGUSU	Mehmet Çorumlu, Abdulkadir Baştürk, Mehmet Dağlı, Ali Kutlucan, Ali Metin Özek
EPS-20	43	POSTPARTUM KANAMA İLE PREZENTE OLAN EDİNSEL HEMOFİLİ A; NADİR BİR OLGU	Nermin Keni, Leylagül Kaynar, Esra Yıldızhan, Ali Ünal, Serdar Şıvgın, Bülent Eser
EPS-21	45	PREOPERATİF HASTALARIN KARIŞIM (MIXING) TESTLERİNİ NASIL YORUMLAMALIYIM?	Emine Eylem Genç, Mesude Falay, Narmik Kemal Nazaroğlu, Duygu Nurdan Avcı, Merih Selin Uurlu, Gülten Korkmaz, Abdullah Agit, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Merve Pamukçoğlu, Mehmet Ali Uçar, Melike Pekin, Gülsüm Özet
EPS-22	47	İLAÇ İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ	Mehmet Sezgin Pepeler, Şeniz Göral , Burcu Ülküden, Rauf Haznedar
EPS-23	53	TALASEMİ İNTERMEDİA HASTASINDA GELİŞEN TRANSFÜZYON İLİŞKİLİ ALLO İMMÜNİZASYONDA PLAZMAFEREZ VE SPLENEKTOMİNİN YERİ	Yasin S. Göksu, Aybuke Olgun, Süreyya Yiğit Kaya, Doğuş Türkylmaz, Alev Garip, Ahmet Şeyhanlı, İnci Alacacioğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Fatih Demirkan, Bülent Ündar, Güner Hayri Özsan
EPS-24	55	HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE VERİCİSİNDE İMMÜN TROMBOSİTOPENİ: OLGU RAPORU	Mürüvvet Seda Aydın, Gözde Kavgacı, Rafiye Çiftçiler, Sezgin Etlül, Ümit Yavuz Malkan, Hakan Göker, Haluk Demiroğlu, Yahya Büyükaşık
EPS-25	56	DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ TESPİT EDİLEN HASTALARIN ETİYOLOJİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	Fahriye Nur Tükel Turgut, Erdal Kurtoglu
EPS-26	57	KLINEFELTER SENDROMLU HASTADA GELİŞEN TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA:OLGU SUNUMU	Sinan Demircioğlu, Seda Yılmaz, Özlen Bektaş, Özcan Çeneli
EPS-27	58	İMMÜN TROMBOSİTOPENİLİ ÇOCUK OLGUDA NADİR BİR KOMPLİKASYON: OSTEOMYELIT	Melek Erdem, Seda Sönmez, Özlem Tüfekçi, Şebnem Yılmaz, Nürsen Belet, Hale Ören
EPS-28	59	EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİLİ ADOLESAN BİR OLGU	Melek Erdem, Deniz Kızmaoğlu, Özlem Tüfekçi, Zeynep Güleç Köksal , Şebnem Yılmaz, Hale Ören
EPS-29	60	KLİNİĞİMİZDE İZLEDİĞİMİZ PEDIATRİK KUTANÖZ MASTOSİTOZ OLGULARI	Lale Olcay, Nesibe Deren Özcan, Merih Tepeoğlu, Eda Yılmaz-Akçay, Ayşe Tülin Güleç, Arzu Karataş-Toğral, Burcu Tahire Köksal, Özlem Özbek
EPS-30	61	İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURADA ERİTROSİT MİKRO PARÇACIKLARININ VARLIĞI VE TROMBOSİT SAYISINDA SAPTANAN YANLIŞ YÜKSEKLİK	Lale Olcay, Esra Erdemli, Nilüfer Bayraktar, Dilek Unalan
EPS-31	62	TEKRARLAYAN VENÖZ TROMBOZLARLA SEYREDEN BİR MEGASİTİS-MİKROKOLON-İNTESTİNAL HİPOPERİSTALTİZM SENDROMLU (MMHS) OLGU	Zuhal Önder Siviş, Fatma Burcu Belen, Burçak Tatlı Güneş, Eda Ataseven, Maşallah Baran, Miray Karakoyun, Yeliz Çağan Appak, Banş Malbora, Meral Türker, Berna Atabay
EPS-32	64	NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİNDE KANAMA SEMPTOMLARI: TEK MERKEZ VERİLERİ	Burçak Tatlı Güneş, Fatma Burcu Belen, Banş Malbora, Eda Ataseven, Meral Türker, Berna Atabay, Zuhal Önder Siviş
EPS-33	65	YAYGIN LENFADENOPATİ NEDENİ İLE BAŞVURAN HASTADA BRUSSELLA TANISI: OLGU SUNUMU	Veysiye Hülya Üzel, Sercan Yücel Yılmaz, Kahraman Öncel, Zeynep Kayra Tanrıverdi, Özlem Erten, Murat Söker
EPS-34	66	RASTLANTISAL SAPTANAN NADİR BİR OLGU: FAKTÖR 11 EKSİKLİĞİ (HEMOFİLİ C)	Mehmet Hilmi Dogu, Rafet Eren
EPS-35	69	AKUT İNTERMITTAN PORFİRİ: OLGU SUNUMU	Gizem Hatem, Akın Hizmetçi, Ali Alper Solmaz, Anıl Tombak, Eyüp Naci Tiftik
EPS-36	71	TEK DOZ SEFTİRİAKSONA BAĞLI HEMOLİTİK ANEMİ	İşık Odaman Al, Nihal Özdemir, Başak Koç, Ezgi Paşlı Uysalol, Cengiz Bayram, Gizem Ersoy, Tuğba Nur Güçer, Esra Arslantaş, Fatih Mete, Ali Ayçiçek, Gönül Aydoğan
EPS-37	74	VISSERAL LEISHMANIA ENFEKSİYONUNA İKİNCİL HEMOFAGOSİTİK SENDROM	Emine Çiğdem Kellici, Esra Arslantaş, İşık Odaman Al, Başak Koç, Ezgi Paşlı Uysalol, Cengiz Bayram, Ali Ayçiçek, Nihal Özdemir
EPS-38	75	ALFA TALASEMİ İNTERMEDİALİ BİR HASTADA PSÖDOTROMBOSİTOZ	Ezgi Payas, Gizem Hatem, Anıl Tombak, Eyüp Naci Tiftik
EPS-39	76	AİLESEL POLİSİTEMİ OLGUSU	Nihal Özdemir, Başak Koç, Ezgi Paşlı Uysalol, Gizem Ersoy, Cengiz Bayram, Ali Ayçiçek
EPS-40	78	RELAPS REFRAKTER TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURANIN RİTUKSİMAB PLAZMAFEREZ KOMBİNASYONUyla TEDAVİSİ	Aybuke Olgun, Ahmet Şeyhanlı, Doğuş Türkylmaz, Süreyya Yiğit Kaya, Alev Garip, Bülent Ündar, Fatih Demirkan, Mehmet Ali Özcan, Özden Pişkin, İnci Alacacioğlu, Hayri Güner Özsan
EPS-41	79	PÜRİVAT KİNAZ DÜZEYİ NORMAL OLAN TRANSFÜZYON BAĞIMLI PÜRİVAT KİNAZ EKSİKLİĞİ OLGUSU	Nihal Özdemir, İşık Odaman Al, Gizem Ersoy, Müge Gökçe, Şule Ünal
EPS-42	80	T-ALL TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN NADİR BİR DURUM: G-CSF VE EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPOEZ	Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
EPS-43	81	TRANSKOBALAMİN II EKSİKLİĞİ	Adalet Meral Güneş, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Utku Aygüneş
EPS-44	22	ORAK HÜCRE HASTALIĞINDA İNFLAMASYON PATOGENEZİNDE IGF-1 VE IGFBP-3 SERUM DÜZEYİ VE GEN İFADESİNİN ARAŞTIRILMASI	Nursel Basut, Selma Ünal, Feryal Karahan
EPS-45	25	GEBELERDE TROMBOSİTOPENİ PREVALANSI VE ETİYOLOJİK SINIFLANDIRMASI; TEK MERKEZ DENEYİMİ.	İttr Şirinoğlu Demiriz, Betül Erişmiş, Firuze Midi Kursat, Hakan Kursat
EPS-46	28	DEMİR EKSİKLİĞİNDE GÖRÜLEN TROMBOZUN PATOGENEZİNE YAKLAŞIM: KOAGULASYONUN TROMBOELASTOGRAFI İLE DEĞERLENDİRİLMESİ	Ceren Kılıç, Lale Olcay, Beril Özdemir, Ali Fettah
EPS-47	40	İNMEİLİ ÇOCUKLARIN PROGNOZU VE CDKN2B-AS1, HDAC9, NINJ2, NAA25 GEN POLİMORFİZMLERİ İLE İLİŞKİSİ	Adil Bozpolat, Ekrem Ünal, Tuğba Topaloğlu, Serpil Taheri, Ayşe Kaçar-Bayram, Alper Özcan, Musa Karakükcü, Mehmet Akif Özdemir, Hüseyin Per
EPS-48	42	ÇOCUKLUK ÇAĞI AĞIR APLASTİK ANEMİDE PNH KLON POZİTİFLİĞİ VE TEDAVİ SONUÇLARI	Şule Ünal, Fatma Gümrük, Mualla Çetin
EPS-49	44	NADİR BİR OLGU: FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ VE VON WILLEBRAND FAKTÖR EKSİKLİĞİ BİRLİKTELİĞİ	Ayşe Uysal, Zuhal Mehrekula, Fatoş Dilan Köseoğlu, Nur Akad Soyer, Fahri Şahin
EPS-50	48	MERKEZİMİZDEKİ VENÖZ TROMBOEMBOLİ GEÇİREN HASTALARIN TROMBOFİLİK RİSK FAKTÖRLERİ AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ	Selin Merih Uurlu, Gülten Korkmaz Akat, Duygu Nurdan Avcı, Emine Eylem Genç, Abdullah Agit, Merve Pamukçoğlu, Mehmet Ali Uçar, Mesude Falay, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet
EPS-51	52	HEREDİTER SFEROSİTOZ TANISINDA AKIM SİTOMETRİ EMA (EOSİN-5-MALEİMİDE) BAĞLAMA TESTİ	Mesude Falay, Mehmet Şenes, Selin Yıldız, Gül Ece Ulsan, Simten Dağdaş, Funda Ceran, İmdat Dilek, Doğan Yücel, Gülsüm Özet
EPS-52	67	3 AY – 18 YAŞ ARASINDAKİ ÇOCUKLARDA SAPTANAN NÖTROPENİLERDE ETİYOLOJİK SINIFLAMA	Serap Karaman, Esin Karakılıç Özturan, Zeynep Karakaş, Sema Anak, Ayşegül Ünüvar, Gülyüz Öztürk, Ümit Türkoğlu, Deniz Tuğcu, Ayşe Özkan Karagenc, Ömer Devocioğlu
EPS-53	70	ÜÇ OLGU İLE ORAK HÜCRELİ ANEMİ VE HEPATİK SEKESTRASYON	Ayşe Uysal, Nur Akad Soyer, Yeşim Aydnok, Fahri Şahin, Güray Saydam
EPS-54	72	YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETERSİZLİK TANILI ERİŞKİN OLGU: SONUÇTAN NEDENE	Hülya Yılmaz, Deniz Özmen, Nurgül Özgür Yurttaş , Dilek Keskin, Sevil Sadri, Selin Berk, Işıl Erdoğan Özunal, Ayşe Salihoglu, Ahmet Emre Eşkazan, Şeniz Öngören, Zafer Başlar, Teoman Soysal, Yıldız Aydın, Muhlis Cem Ar
EPS-55	73	İNDOLEN LENFOMANIN NADİR BİR PREZENTASYONU: İMMÜN TROMBOSİTOPENİ	Dilek Keskin, Mehmet Cem Fidan, Deniz Özmen, Sevil Sadri, Muhlis Cem Ar

NÖTROPENİK ATEŞ AYIRICI TANISINDA NADİR BİR HASTALIK: AKUT İDİOPATİK İMMÜN NÖTROPENİ

Fehmi Hindilerden¹, Göktürk Öğredici², Bahar Özdemir², Betül Erişmiş², Hakan Koçoğlu², Mehmet Hurşitoğlu², Özlem Harmankaya²

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

Giriş: İmmün nötropeni, hücre membran antijenlerine karşı antikor gelişmesine bağlı nötrofillerin periferde parçalanmasına bağlı gelişen nötropeni ile karakterizedir. Akut İN, ilaçların indüklediği mekanizmalar veya viral enfeksiyonlarla ilişkilendirilmiştir. Kronik İN ise otoimmün hastalıklar, hematolojik maliniteler (örn. büyük granüllü lenfositik lösemi), primer immün yetmezlik sendromları veya solid tümörler zemininde gözlenmektedir.

Olgu Sunumu: 52 yaşında herhangi bir hastalık öyküsü olmayan hasta bir haftadır devam eden ateş nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde özellik saptanmadı. Kan sayımında lokosit: 780/mm³, lenfosit: 440/mm³, nötrofil: 0/mm³, Hb: 13,6 g/dL, trombosit: 166000/mm³; biyokimyasal analizlerde üre: 27 mg/dl, kreatinin: 0,49 mg/dl, LDH: 162 IU/L, total bilirubin: 0,82 mg/dl saptandı. B12 ve folat düzeyleri normal saptandı. Periferik yaymada atipik hücre saptanmadı ve büyük granüllü lenfosit hücreleri görülmedi. Febril nötropeni tanısıyla piperasilin-tazobaktam başlandı. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde miyeloid seri elemanlarında göreceli artış gözlemlendi, atipik hücre ve displazi saptanmadı. Mevcut bulgular İN düşündürdü. Altta yatabilecek sistemik otoimmün hastalıklar açısından istenen serolojik testlerde özellik saptanmadı. İN altta yatabilecek solid ve hematolojik kanserler için yapılan radyolojik taramada özellik saptanmadı. Kan kültüründe herhangi bir üreme olmadı; antibiyotik tedavisi altında ateş yanıtı alınmadı ve ciddi nötropeni sebat etti. Granülosit koloni stimülan faktör (G-CSF) başlandı ancak nötrofil sayısında artış gözlenmedi. İdiyopatik İN ön tanısıyla metilprednizolon (MP) 0,5 mg/kg/gün başlandı. MP ilk doz sonrası yapılan kan sayımında lokosit: 2860/mm³, nötrofil: 1900/mm³ saptandı. Ateş tekrarlamadı. 4. MP dozu sonrası lokosit: 4640/mm³, nötrofil: 2900/mm³, Hb: 12,6 g/dL, trombosit: 266000/mm³ saptandı. MP 0,5 mg/kg/gün üç haftaya tamamlanması planlanarak taburcu edildi.

Tartışma: İN, nötrofil membran antijenlerine karşı gelişen otoantikorlara bağlı periferde nötrofillerin parçalanmasıyla karakterizedir. İN tanısı için anti-nötrofil antikorların gösterilmesi gereklidir ancak bu testlere ulaşım pek mümkün olmamaktadır. Bundan dolayı öncelikle kemik iliği incelemesiyle altta yatan hematolojik hastalıklar dışlanmalı, sekonder otoimmün nötropeniye neden olabilecek sistemik otoimmün hastalıklar ve maliniteler dışlanmalıdır. Nötropeniye rağmen kemik iliği aspirasyonunda granülositik seri hiperplazi varlığı kuvvetle İN düşündürmelidir. İN tedavisinde önce G-CSF denenmelidir; yanıtız olgularda özellikle enfeksiyon riski varsa kortikosteroid tedavisi uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: nötropeni, immünite, metilprednizolon

ERİŞKİNDE PANSİTOPENİ AYIRICI TANISINDA NADİR BİR HASTALIK: MULTİPL MİYELOM

Fehmi Hindilerden¹, İtir Şirinoğlu Demiriz¹, Emre Osmanbaşıoğlu¹, İpek Yönel Hindilerden², İbrahim Öner Doğan³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: Multipl miyelom (MM) seyrinde anemi sık görülen bir bulgudur ancak başlangıçta pansitopeni ile prezentasyon nadir bir durumdur. Pansitopeni ayırıcı tanısında MM yüksek düzeyde klinik şüphe gerektirir.

Olgu Sunumu: 65 yaşında başka hastalık öyküsü olmayan kadın bir haftadır devam eden ateş nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Kan sayımında lokosit: 1650/mm³, nötrofil: 720/mm³, Hb: 8,1 g/dL, trombosit: 85.000/mm³; biyokimyasal analizlerde üre: 37 mg/dl, kreatinin: 0,69 mg/dl, kalsiyum: 8,9 mg/dl, LDH: 194 IU/L, total protein: 6,9 mg/dl, albumin: 3,8 mg/dl ve sedimentasyon: 68 mm/saat saptandı. Periferik yaymada atipik hücre, displazi saptanmadı; belirgin rulo formasyonu gözlenmedi. Kemik iliği yetmezliği ön tanısıyla yapılan kemik iliği aspirasyonu hücreden fakir saptandı. Kemik iliği biyopsisinde diffüz-diffüze yakın yama-interstisyel karakterde plazmablast morfolojide hücre lambda hafif zincir fenotipte plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Kemik iliğinde orta dereceye varan retikülin lif artışı saptandı. Serum serbest lambda hafif zincir düzeyi 5,3 gr/dl ve serum serbest kappa hafif zincir düzeyi 0,17 gr/dl saptandı. Serum kapa/lambda oranı 0,032 saptandı. MM tanısıyla bortezomib-talidomid-deksametazon ile remisyon induksiyon tedavisi başlandı.

Tartışma: MM'da ilk tanıda pansitopeni nadir gözlenen bir bulgudur. Sıklıkla normal hematopoietik hücrelerin plazma hücrelerince ortaya kaldırılmasına bağlıdır. MM seyrindeki pansitopeniye neden olan diğer nedenler Fas-ligand aracılı apoptoz, sitokin aracılı kemik iliği yetmezliği veya böbrek yetersizliği zemininde gelişen eritropoietin eksikliğidir. MM tanısında gecikme ciddi organ hasarı ile seyredeceğinden pansitopeni ayırıcı tanısında MM mutlaka düşünülmelidir. MM Remisyon induksiyon tedavisinde pansitopeni nedeniyle alkileyici ajan tedavisinden kaçınılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: multipl miyelom, pansitopeni

BÜYÜME HORMONU EKSİKLİĞİ SAPTANAN TALASEMİ İNTERMEDIA TANILI BİR OLGU

Ersin Töret, Nihal Karadağ, Hüseyin Anıl Korkmaz

Balıkesir Atatürk Devlet Hastanesi

Giriş: Talasemiler hemoglobin zincirindeki globinlerin yetersiz veya hiç sentezlenmemesi sonucunda ortaya çıkan hastalıklar grubudur. Beta globin sentezindeki defekt sonucu meydana gelen beta talasemide; hayatta kalmak için düzenli kan transfüzyonlarına ihtiyaç duyan ‘talasemi major’ün (TM) yanı sıra klinik başvuru özellikleri ve komplikasyonların gelişimi açısından farklılık gösteren, düzenli kan transfüzyonuna ihtiyaç duymayan bir grupta ‘talasemi intermedia’(Tİ) olarak adlandırılmıştır. Talasemi intermediada komplikasyonlar inefektif eritropoez, kronik hemolitik anemi ve demir yüklenmesiyle ilişkili olarak oluşur. Özellikle hipotalamo-hipofizer aksta biriken demir sonucu büyüme hormonu (BH) eksikliği kısa boyluluğun önemli bir sebebidir. Ayrıca bir grup kısa boylu hastada saptanan yüksek BH düzeylerine rağmen düşük ‘insülin like growth factor-1’ (IGF-1) düzeyleri; BH duyarlılığın azalması olarak yorumlanır (1,2). Talasemi intermedia’da boy kısalığı ve diğer komplikasyonların düzenli izlemler ile önüne geçmek, hastaların yaşam kalitesi artıracak en önemli yoldur.

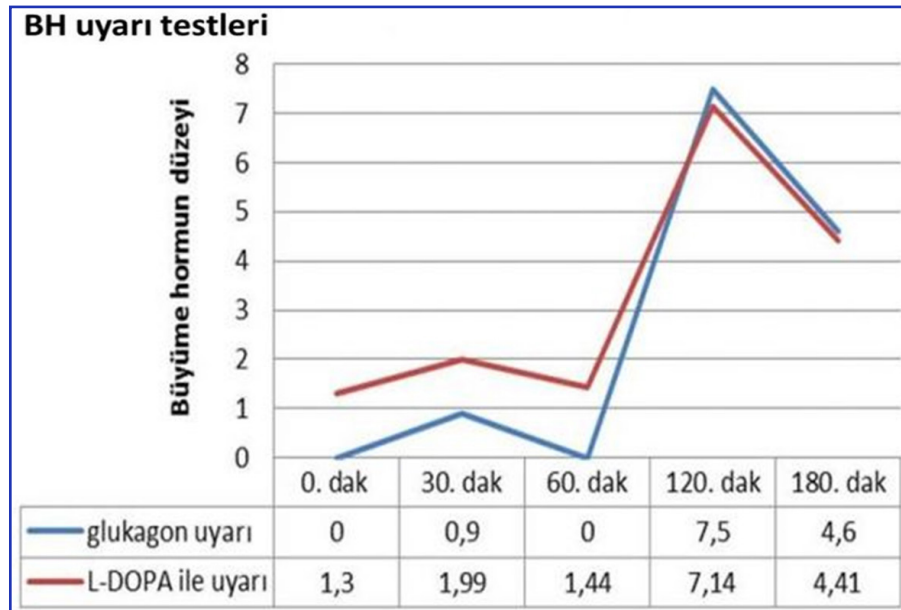
Olgu Sunumu: On iki yaş kız olgu, 3 yaşındayken solukluk nedeniyle hastaneye başvuruyor ve yapılan tetkikler sonucunda öyküsünde 1° akraba evliliği de olan hastada Talasemi İntermedia tanısı konuldu. İzleminde transfüzyon ihtiyacı hiç olmayan olgunun boy kısalığı belirginleşmesi üzerine Çocuk Endokrinoloji ile tetkikler planlandı. Sitogenetik analizi 46,XX olarak gelen olgunun hipofiz MR ve batin USG’de patolojik bulgu saptanmadı. Takvim yaşı 12, kemik yaşı 10, boy yaşı 8 yaş olarak saptandı. Büyüme hormonu (BH) düzeylerinde düşüklük saptanan olguya Glukagon ve L-DOPA ile uyarı testleri yapıldı (Şekil 1). Uyarı testlerine yanıt alınamayan olgu idiyopatik büyüme hormon eksikliği kabul edildi. Olguya rekombinan BH tedavisiyle 7 cm/yıl büyüme hızı sağlandı.

Sonuç: Talasemi çocukların izlemlerinde endokrin komplikasyonlar önemli yer tutar. Boy kısalığı bu komplikasyonlar içinde en sık görülenlerdendir. Tetkik edilen olguların %40’nda BH eksikliği saptanır. BH eksiklik saptanan olgularda hormon replasman tedavisi olguların final boylarına katkısı önemlidir.

Kaynaklar:

1. Karamifar H, Karimi M, Amirhakimi GH, Badiei M. Endocrine function in thalassemia intermedia. Int J Biomed Sci 2006 Sep; 2(3):236–40. PubMed PMID:23674986;PubMed Central PMCID. PMC3614602.
2. Geffner ME, Karlsson H. Use of recombinant human growth hormone in children with thalassemia. Horm Res 2009 Jan; 71 Suppl 1:46–50. doi:10 1159/000178037. PubMed PMID:19153505.

Anahtar Kelimeler: talasemi, boy kısalığı, büyüme hormonu



Şekil 1. Uyarı testlerinde BH düzeyleri; uyarı testlerine yanıt yok.

DOĞU KARADENİZ BÖLGESİ ORTAOKUL ÇOCUKLARINDA NUTRİSYONEL ANEMİ PREVALANSI

Erol Erduran, Ayla Şahin, Gamze Çan

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Anemi hem gelişmiş hem de gelişmekte olan ülkelerde, insan sağlığını etkileyen, sosyal ve ekonomik açıdan önemli sonuçları olan küresel bir halk sağlığı sorunudur. Anemilerin en sık nedeni nutrisyonel eksikliklerdir. Demir eksikliği (DE), vitamin B12 eksikliği ve folik asit eksikliği başlıca nutrisyonel anemi nedenlerindendir. Çalışmamızda Doğu Karadeniz Bölgesi ortaokul çocuklarında nutrisyonel anemi prevalansının saptanması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Doğu Karadeniz Bölgesi'nde bulunan tüm il ve ilçeler, sahil ve iç (yüksek) kesim olmak üzere iki gruba ayrıldı. Sahil ve yüksek kesim grubundaki il ve ilçeler kişi başına düşen milli gelir durumuna göre en düşükten en yükseğe doğru sıralandı, sıralamada medyan ilçe sahil kesiminde Sürmene-Trabzon, yüksek kesimde Tonya-Trabzon oldu. Çalışma 5. ve 8. sınıflarda yapıldı. Öğrencilere öncelikle anket uygulandı. Vakalardan tam kan sayımı, serum demiri, serum demir bağlama kapasitesi, ferritin, vitamin B12, folik asit ve CRP çalışıldı.

Bulgular: Ailesinden izin alınan toplam 824 öğrenciye anket uygulandı. En fazla parametre bakılabilen 608 öğrencinin 337'si (%55) kız, 271'i (%45) erkekti. Bu öğrencilerin 378'i (%62) sahil kesiminde, 230'u (%38) yüksek kesimde yaşıyordu. Tüm grupların ortalama Hb değerleri normal sınırlar içerisindeydi ve yüksek kesimde sahil kesimine göre daha yüksekti ($p<0,05$). Ortalama vitamin B12 seviyeleri, yüksek kesimde sahil kesimine göre düşük saptandı ($p<0,05$). Anemi, DE, DEA, miks anemi, vitamin B12 eksikliği prevalansları 8. sınıflarda 5. sınıflardan (vitamin B12 için $p<0,05$, diğerleri için $p>0,05$), kızlarda erkeklerden daha yüksek ($p<0,05$) bulundu. Anemi, DE, DEA ve miks anemi sahil kesiminde yüksek ($p<0,05$), vitamin B12 eksikliği yüksek kesimde yüksek ($p<0,001$) görüldü. Erkek öğrencilerde ve yüksek kesimde folat eksikliği görülmedi.

Sonuç: Çalışmamızda genel olarak DEA prevalansı sahil kesiminde, vitamin B12 eksikliği prevalansı yüksek kesimde daha yüksek saptandı. . Çalışmamızda vitamin B12 eksikliği prevalansının DEA prevalansından yüksek çıkması da dikkat çeken bir bulguydu. Özellikle birinci basamak hekimlerin bu konuda dikkatli olmaları gerektiği kanısındayız. Nutrisyonel anemide tedaviden ziyade koruyucu yaklaşım önemlidir. Korunmada özellikle anemisi olmayan risk altındaki yaş gruplarına demir desteği verilmesi, gıda ve beslenme eğitimleri, gıdaların (su, un, makarna, tuz vb.) demir ve vitamin B12 ile zenginleştirilmesi gibi profilaksi yaklaşımlarının etkili olabileceğini düşünüyoruz ve bu konunun devlet politikası haline getirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: vitamin B12, demir, anemi

İNATÇI TROMBOZ VE İNATÇI TROMBOSİTOPENİ İLE SEYREDEN SERONEGATİF ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU: OLGU SUNUMU

Tuba Bulduk¹, Döndü Üsküdar Cansu², Neslihan Andıç¹, Hava Üsküdar Teke¹, Eren Gündüz¹, Cengiz Korkmaz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Günümüzde tromboz kliniği ile başvuran hastaların yaklaşık %80'inde etiyolojik neden saptanabilmektedir (1). Predispozan faktör gösterilemeyen hastalarda, özellikle uygun antikoagülasyon tedaviye rağmen tekrarlayan tromboz varlığında malignite veya antifosfolipid sendromu (AFS) başta olmak üzere otoimmün hastalıklar akla gelmelidir.

Olgu Sunumu: Başvurudan 2 ay önce aldığı Sjögren tanısı dışında hastalığı olmayan 48 yaşında kadın hasta hastanemize sol alt ekstremitte derin ven trombozu ve pulmoner tromboemboli (PTE) kliniği ile başvurdu. Başvuru sırasında platelet (PLT): 91.000/ μ L, hemostaz değerleri normal olan hastaya heparin infüzyonu başlandı, tedavinin 3. gününde PLT sayısı 48.000/ μ L'ye düştü. Heparin ile indüklenen trombositopeni (HİT) ekarte edilemeyerek heparin tedavisi kesildi, fondaparinux başlandı. Trombofilie yönelik yapılan tetkiklerinde protein C, S normal, APC direnci (-), FV-leiden ve protrombin mutasyonu (-), paroksizmal nokturnal hemoglobinüri paneli normal bulunurken antinükleer antikor (ANA) (+) saptandı. Takiplerinde PLT değeri 10.000/ μ L olan hastada verilen trombosit süspansiyonuna rağmen PLT değerleri yükselmedi. Hasta fondaparinux tedavisi altındayken re-emboli gelişti ve trombolitik tedavisi verildi. ANA (+) olan hastada çalışılan ENA paneli (-), anti-dsDNA (-), C3-C4 normal, anti-kardiyolipin IgM/IgG (-), lupus antikoagülanı (-), anti-beta2 glikoprotein I antikor (-) saptandı. Maligniteye yönelik tomografileri çekilen hastanın vena cava inferiorunda tromboz saptandı. Anemi ve trombositopeni nedeni ile çalışılan ADAMTS13, Ig G, A, M ve protein elektroforezi ve alınan kemik iliği biyopsi sonucu normal saptandı. Takipte sağ alt ekstremitesinde DVT atağı oldu. Fondaparinux dozu artırılan hastanın faktör Xa seviyesi normal sınırlarda saptandı; varfarin sodyum başlandı ve efektif INR'ye ulaşılması sonucu fondaparinux kesilerek hasta taburcu edildi. Taburculuktan 1 ay sonra bilateral alt ekstremitte yüzeysel ven trombozu gelişti. Bu tarihten 3 ay sonra baş ağrısı ve denge bozukluğu gelişen hastada sinüs ven trombozu saptandı. Hastanın bu sırada PLT: 45.000/ μ L ve INR: 3 idi. AFS'ye yönelik serolojik testler tekrarlandı ancak yine (-) bulundu. Seronegatif AFS olabileceği düşünülerek siklofosamid 2x50 mg ve asetilsalisilik asit (ASA) başlandı ve varfarin dozu INR: 4 civarında tutulacak şekilde ayarlandı. Siklofosamid tedavisinden 1 hafta sonra PLT sayısı 400.000/ μ L'ye ulaştı. Denge sorunları ve görme bozukluğu düzeldi. Hastanın takiplerinde tromboz atağı saptanmadı, PLT seviyeleri 400 bin civarında seyretti ve nörolojik sekel kalmadı.

Tartışma: AFS otoimmün bir hastalık olup Sapporo kriterleriyle tanısı konulmaktadır. AFS kliniği taşımakla beraber antikorların saptanamadığı ve tanının zor konulduğu seronegatif AFS olarak tanımlanan bir alt grup da mevcuttur. Hastamızda da serolojinin desteklememesine rağmen AFS (seronegatif AFS) olabileceği düşünülmüş olup buna yönelik verdiğimiz antikoagülan, antiagregan ve immünsupresif tedavi ile uygun yanıt alınmıştır. Klinisyenler beklenmedik ve uygun antikoagülan tedavi altında tekrarlayan trombozlar varlığında klasik AFS başta olmak üzere seronegatif AFS 'yi de ayırıcı tanıda düşünmelidir ve uygun tedavi ile mortalite ve morbiditenin azaltılabileceğini bilmelidirler.

Anahtar Kelimeler: tromboz, trombositopeni, antifosfolipid sendromu, seronegatif

ISLAK KUPA TERAPİSİ (HACAMAT) ÖNCESİ HEMATOLOJİ KONSÜLTASYONU GEREKLİ MİDİR?

Güçhan Alanoğlu, Özge Ölmeztürk

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Isparta

Giriş: Eski zamanlardan beri, tamamlayıcı ve alternatif tıp, insan sağlığı ve refahında önemli bir rol oynamıştır. Geleneksel tıp alanının dışındaki birçok terapötik yaklaşım dünyanın çeşitli yerlerinde halen devam etmektedir. Bu yaklaşımlardan biri de hacamat (ıslak kupa terapisi) denilen yöntemdir. Burada hacamat tedavisi sonrası durdurulamayan kanama nedeniyle acil servise getirilen ve AML M3, dissemine intravasküler koagülasyon (DIK) tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: 77 yaşında kadın hasta, oral alımda bozulma, bulantı, kusma ve 15 gündür vücudunda morluklar yakınması ile acil servis başvurusunda, hematoloji bilim dalına konsülte edildi. Öyküde aşırı baş ağrısı nedeniyle kafasına, sırtına kesiler (hacamat) yapıldığı; ancak kanamanın durmadığı öğrenildi. Dış merkezde yapılan tetkiklerinde Hb: 5 gr/dl, WBC: 1600, Plt: 8000 olması üzerine merkezimize sevk edilen hastanın yapılan FM'de; bilinç açık, genel durum orta, saçlı deride kanamalı lezyonlar, ellerde, göğüs ön ve arka yüzünde ekimoz, ekstremitelerde kesi izleri izlendi. Hastanın yapılan periferik yaymasında; eritroblastlar ve blastlar izlendi. Hasta akut lösemi ön tanısı ile dahiliye yoğun bakıma yatırıldı. Yapılan kemik iliği aspirasyon yaymasında; %70 blastik hücre infiltrasyonu, hücrelerin bazılarında yoğun Auer cisimciği izlendi, peroksidad ve sudan pozitif idi. Sitogenetik incelemesinde; t (15; 17): pozitif saptandı. Hasta AML M3 kabul edildi. Takipte hastanın oksijenasyonunun bozulması ve plevral effüzyon olması nedeniyle pulmoner emboli ve/veya parapnömonik effüzyon ön tanıları düşünüldü; ancak effüzyon örneklemesi trombositopeni nedeniyle yapılamadı. Kreatinin değerinin yüksek olması nedeniyle pulmoner BT anjiyografi çektilerilemedi. Hastaya eritrosit ve trombosit desteği verildi. D-Dimer yüksekliği olan, takipte INR değeri yükselen, fibrinojen düzeyi düşen hastaya, akut promiyelositer lösemi ve eşlik eden DIK kabul edilerek, taze donmuş plazma uygulandı. Muhtemelen AML M3 ve DIK'e bağlı pulmoner emboli nedeniyle ilerleyici solunum yetmezliği ile hasta yatışının 2. gününde kaybedildi.

Tartışma: Literatürde ıslak kupa terapisinin (hacamat); karpal tünel sendromu, non spesifik boyun ağrıları, herpes zoster, bronşial astım, romatoid artrit tedavisi, kan basıncı kontrolü, serum lipid profili üzerine olumlu etkilerini gösteren çalışmalar mevcuttur. Sağlık ve tıp alanında yeni terapötik yollar açabilmek için; konvansiyonel terapiler ile diğer tamamlayıcı ve alternatif terapiler arasında sinerjik bir ilişki kurmak zorundayız; fakat bu terapi yöntemi şu anda ülkemizde, yetkin olmayan eller tarafından halkımızın da rızası ile yapılmaktadır. Bu yöntemlerin kontrolsüz ve bilinçsiz kullanımı, doğruluğu kanıtlanmış tıbbi tedavilere olan güveni zedelemekte olup hastaların takip ve tedavilerini aksatmalarına sebep olmaktadır. Unutulmamalıdır ki tamamlayıcı ve alternatif tıp yöntemleri kullanımı sonucunda birçok yan etki gözlenebilir. Bizim hastamızda da görüldüğü gibi kan tablosu bilinmeden yapılan hacamat işlemi sonucu gözlenen durdurulamayan kanamalar da bu yan etkilerden biridir. Bu tarz işlemlerin ancak geleneksel tıbbi tamamlayıcı yöntemler olabileceği ve hastaların bu tarz işlemler öncesi bir tıp doktoru ile mutlaka konsülte edilmesi gerekliliği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: hacamat, akut promiyelositer lösemi

SEKONDER EVANS SENDROMU İLE BAŞVURAN BİR SİSTEMİK LUPUS ERİTAMATOZUS OLGUSU

Gül İlhan, Murat Kaçmaz

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji

Giriş: Evans sendromu (ES), otoimmün hemolitik anemi (OHA), immün trombositopeni (ITP) ve/veya immün nötropeninin aynı anda veya ard arda görülmesi ile karakterize bir hastalıktır. Primer ES'nin insidansı %0,8-3,7 olup nadir görülmektedir. Sekonder ES'ye neden olan hastalıklardan en sık görüleni Sistemik Lupus Eritamatozus (SLE) olup, lenfoproliferatif hastalıklar, primer immün yetmezlikler ve çocuklukta görülen Otoimmün Lenfoproliferatif Sendrom (ALPS) diğer nedenler arasındadır. Primer ve sekonder ES tedavisinde ilk basamak tedavi kortikosteroidlerdir. Bunların dışında splenektomi, intravenöz immün globulin, danazol, rituksimab, dapson, siklofosamid, vinka alkaloidleri, azatiopurin ve mikofenolat mofetil gibi tedaviler ikinci ve üçüncü basamaklarda kullanılabilmektedir. Burada Sekonder ES ile kliniğimize başvuran bir vaka sunduk.

Olgu: Halsizlik ve vücutta yaygın kaşıntı nedeniyle kliniğimize başvuran hastada makrositer anemi ve trombositopeni (hb: 5,5 g/dl, MCV: 116, lökosit: 5370/ μ L, trombosit: 41.000/ μ l) saptandı. Hastanın fizik muayenesinde solukluk ve splenomegali mevcuttu. Periferik yaymada sferositler ve indirek bilirubin, LDH ve retikülosit yüksekliği mevcuttu (T/D. Bil: 1,52/0,58, LDH: 585 IU/L, Ret: %4,8). Direkt ve indirekt Coombs testleri güçlü pozitif saptanan hastanın kan grubu belirlenemedi. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde eritroid seride belirgin artış ve sayıca artmış megakaryositler vardı. Viral testleri ve otoimmün testleri için kan örnekleri alındıktan sonra metil prednisolon 1 mg/kg/gün dozunda başlandı. HBs Ag, Anti HBs, Anti HCV negatif bulundu. ANA ve Anti dsDNA pozitifliği olan hastada öncelikle SLE ve buna sekonder ES düşünüldü. Tedavisine hidroksiklorokin 1x200 mg/gün eklendi ve pulse steroid tedavisine geçilerek 5 gün 1000 mg/gün dozunda verildi. Tedavisinin 10. gününde Hb 8 g/dl ve plt: 50.000/ μ l olan hasta metil prednisolon 1 mg/kg/gün dozuna inilerek taburcu edildi.

Tartışma: Primer ES immün kökenli sitopenilerin bir arada görüldüğü ve immün regülasyonun bozuk olduğu kabul edilen nadir bir hastalıktır. Daha sık görülen formu olan sekonder ES ise en sık SLE ile birlikte olmaktadır. SLE'de tek başına OHA ve ITP daha sık izlenirken (sırasıyla %5-10 ve %20-40), ES olan hastaların %3-15'inde SLE'ye ilerleme bildirilmiştir. Hastanede yatan 5724 SLE hastasında yapılan bir çalışmada ES sıklığı %0,47 bulunmuştur. Bu çalışmada ES olmayan SLE hastalarına göre olanlarda lupus nefriti daha nadir, fotosensitivite ise daha sık görülmüştür. Hastaların yarısından fazlasında önce hematolojik komplikasyonlar başlamış, aylar ve yıllar içinde SLE'ye ilerleme olmuştur. Bizim vakamızda da SLE için tanı kriterleri tamamlanmamıştı ancak kuvvetli bir ön tanı olarak SLE düşünülerek tedavi ve takibi planlandı.

Sonuç: Sekonder ES düşünülen hastalarda SLE mutlaka akla gelmeli ve bu hastalarla ilgili klinik özellikleri ve tedavi protokollerini geliştirmek üzere geniş prospektif çalışmalar yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Evans sendromu, SLE

AKTİVE PARŞİYEL TROMBOPLATİN ZAMANI ÖLÇÜMÜNDE HANGİ REAKTİFİ KULLANALIM?

Duygu Nurdan Avcı, Mesude Falay, Emine Eylem Genç, Merve Pamukçuoğlu, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Melike Pekin, Selin Merih Uurlu, Gülten Korkmaz, Abdullah Agit, Mehmet Ali Uçar, Gülsüm Özet

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: Aktive parşiyel tromboplastin zamanı (aPTT) pıhtılaşmanın ortak ve intrinsek yolunu değerlendirilmede kullanılan bir testtir. Günümüzde halen aPTT testinde bazı sınırlamalar bulunmaktadır. Bunlardan biri de tarama testlerinin duyarlılıklarıdır. Genel olarak firmaların üç çeşit aPTT kiti bulunmaktadır. Bunlar faktör sensitif, lupus antikoagülan (LA) sensitif ve faktör ve LA'nın ikisine de orta düzeyde sensitif aPTT kitidir. Laboratuvarın tercihi doğrultusunda bu üç reaktifden biri kullanılmaktadır. Faktör eksikliği daha sık görüldüğü için bizim laboratuvarımızda tarama testi olarak faktör sensitif aPTT reaktifi kullanılmaktadır. Ancak bazen aPTT sonuçlarımız hastanın kliniğiyle uyuşmamaktadır. Bu nedenle bizde hem zaman hem de maliyet kaybını azaltma amaçlı (gereksiz faktör testleri, hastanın hastanede kalış süresinin uzaması, operasyonun ertelenmesi gibi) aPTT uzun çıkan olguların hepsini diğer 2 reaktifle de tekrarladık.

Metod ve Bulgular: ACLTOP cihazı ile; Actin SS reaktifi kullanılarak 100 örnek çalışıldı. 20 olgu sağlıklı kontrol grubuydu. Geri kalan 80 olguda, Actin SS reaktifi ile uzamış aPTT sonucu elde edildi. Çalışmaya alınan 100 örnek; Actin SS, Actin SF ve Actin SP kitleri olmak üzere 3 farklı aPTT reaktifi ile yeniden çalışıldı. Actin SS ile aPTT normal sonuçlanan 20 hastanın testini; Actin SF ve Actin SP kitleri ile de çalışıldı ve sonuçları tüm testlerde normal bulundu. Uzamış aPTT sonuçlanan 80 olgu her üç kit kullanılarak yeniden incelendiğinde; 23 olguda (%23,27) Actin SF ve Actin SP kitleri ile aPTT normal sonuçlandı. Bu 23 hastanın etyolojik değerlendirilmesinde herhangi bir patoloji tesbit edilmediği gibi bir kanama diyatez öyküsünde rastlanılmadı. 3 (%3,75) olguda Actin SS, Actin SF ve Actin SP'nin her üçünde de farklı sonuçlar elde edildi. Bu üç hastanın antiagregan, nsaii, antihiperlipemik gibi çoklu ilaç kullanımı olduğu görüldü. Kalan 54 (%67,5) hastada aPTT her 3 test ile de uzun saptandı. Bu hastaların etyolojik değerlendirilmelerinde lupus antikoagülanı, faktör eksikliği, karaciğer yetmezliği ve antikoagülan kullanımı tesbit edildi.

Tartışma: Yaptığımız bu çalışmada aPTT yüksekliğinin etiyolojik değerlendirilmesinde zaman ve maliyet kaybı olduğundan, biz 3 farklı aPTT reaktifi ile test ile doğrulamalarımızı yaptıktan sonraki sonuçlarla ile yanlış pozitif çıkan sonuçların yol açacağı kafa karışıklığı zaman ve maliyet kaybını en aza indirmeyi hedefledik.

Anahtar Kelimeler: aPTT, sekonder hemostaz, aPTT reaktifi

DELTA HEPATİTİ NEDENİYLE UYGULANAN PEGİNERFERON TEDAVİSİ SIRASINDA GÖRÜLEN KAZANILMIŞ HEMOFİLİ BENZERİ BİR TABLO

Aysel Kocagül Çelikbaş¹, Funda Ceran², Mesude Falay², Simten Dağdaş², Gülsüm Özet²

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

²Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

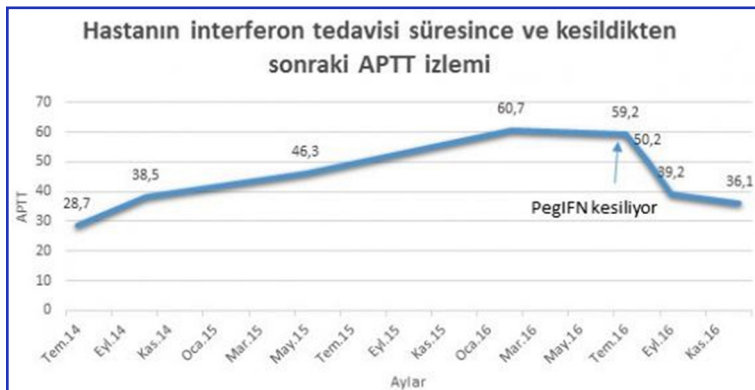
Giriş: Kazanılmış hemofili çok nadir görülen ve bazen hayatı tehdit eden kanamalarla seyreden bir durumdur. Koagülasyon faktörlerine karşı antikor gelişmesiyle oluşur. Enfeksiyonlar, ilaçlar, maligniteler nedeniyle görülebilir. Biz non-hemofilik bir hastada uzun süreli interferon kullanımı ile gelişen APTT yüksekliğini nadir görüldüğü için sunmayı uygun bulduk.

Olgu: 46 yaşında kronik delta hepatiti tanısıyla Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğince izlenen bayan hastaya karaciğer biyopsisi sonucunda Histolojik aktivite indeksinin 9 fibrozis skorunun 3-4 gelmesi ve HBV DNA ve HDV RNA'nın pozitif saptanması nedeniyle peginterferon alfa 2a ve tenofovir tedavisi başlanıyor. Tedavi başlangıcında ALT: 74, AST: 78 olarak saptandı. Tedavinin birinci yılı dolduğunda HBV DNA negatifleşirken HDV RNA pozitifliğinin devam etmesi nedeniyle peginterferon alfa 2a ve tenofovir tedavisinin iki yıla tamamlanması planlandı. Tedavinin 20. ayında karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma olmadan APTT düzeyi 60,7 saniyeye yükseldi. Bu dönemde düşme öyküsü olan hastanın bacadaki yaygın cilt altı hematomları gelişmesi üzerine hasta Hematoloji bölümüne yönlendirildi. Hastadan ilk olarak karışım testi istendi ve düzelme görülmüdü. Tekrarında da APTT da düzelme olmadı. Faktör düzeyleri normal sınırlardaydı. Lupus antikoagulanı (LA) negatif bulundu. Hastada kazanılmış hemofili benzeri bir tablo düşünüldü. Klinik tablonun hastanın almakta olduğu peginterferon alfa 2a tedavisiyle ilişkili olduğu düşünüldü. Peginterferon alfa 2a tedavinin 24. ayında kesildi. Tedavi sonlandırıldıktan sonra APTT düzeyi spontan gerileyerek 5. ayda normale döndü. (Hastanın APTT düzeyleri Şekil 1'de gösterilmiştir). Hastanın takibi sırasında müdahale gerektirecek hayati bir kanaması olmadı.

Tartışma: Kazanılmış hemofili nadirdir, ancak hayatı tehdit edici kanamalara sebep olabilir. Aile ve daha önce kanama öyküsü yoktur. Özellikle faktör VIII e karşı spesifik antikorların oluşmasıyla görülebilir. Genellikle faktör VIII düzeyleri düşük saptanır. İdiyopatik olabildiği gibi, otoimmün hastalıklar, solid tümörler, lenfoproliferatif hastalıklar, ilaçlar, gebelik ile ilişkili olarak ortaya çıkabilir. Ciddi kanamalar büyük sorun oluşturmaktadır. Kanama nedeniyle ölümler genelde tanıdan sonraki ilk haftalarda görülür. Destek tedavileri ve bypass edici ajanlar ciddi kanama sırasında tedavide kullanılır. Esas tedaviyi immünsupresifler oluşturur. Steroidler, azatiopürin, antiCD20, siklofosamid gibi tedaviler uygulamalar arasındadır. İlaçlara bağlı olanlarda özellikle interferon ilişkili bildirilen vakalarda mekanizma net değildir ve klinik kazanılmış hemofiliden farklı olabilir. Literatürde bildirilen olguların çoğunluğu hepatit C tanısı olan ve ribavirin ve peginterferon tedavisi verilen olgulardır. Kanamalar sıklıkla cilt, yumuşak doku, kas ve mukoz membranlarda görülür. Prognozu iyidir. Bizim hastamız ise delta hepatiti nedeniyle interferon tedavisini uzun süre kullanmıştır. Tablo tedavi kesildiğinde tamamen düzelir veya immünsupresif tedavilere yanıt alınır. Bizim hastamız faktör düzeylerinin normal olması nedeniyle kazanılmış hemofiliye uymamakla birlikte diğer klinik ve laboratuvar bulguları uyumludur. Tedavi kesildikten sonra APTT düzeyleri normale dönmüştür.

Sonuç: Non-hemofilik ve ailede hemofili öyküsü olmayan hastalarda izole uzamış APTT varlığında, ayırıcı tanıda kazanılmış hemofili ve benzeri durumlar düşünülmeli, altta yatabilecek sebepler araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: interferon tedavisi, kazanılmış hemofili



Şekil 1. Hastanın APTT düzeyleri.

KAŞINTI İLE BAŞVURAN ORAK HÜCRE ANEMİLİ BİR HASTADA GELİŞEN AKUT GÖĞÜS SENDROMU

Murat Kaçmaz, Gül İlhan

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Hatay

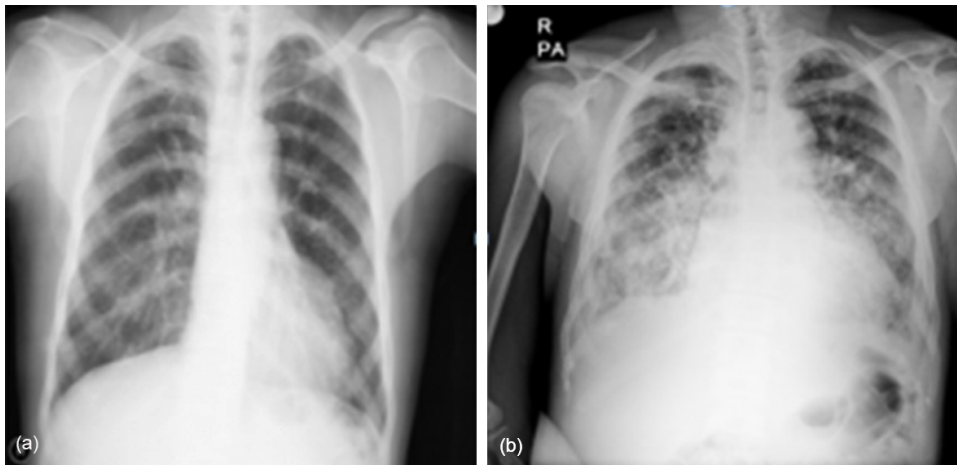
Giriş: Orak hücreli anemi (OHA), kalıtsal bir hemoglobinopati olup çoklu organ bozukluğuna neden olan kronik bir hastalıktır. OHA hastalarında mortalitenin en önde gelen ve hastaneye yatışların ağırlı krizlerden sonra gelen nedeni akut göğüs sendromudur (AGS). AGS'nin klinik bulguları göğüs ağrısı, öksürük, ateş, hipoksi, solunum sıkıntısı ve akciğer grafisinde beliren yeni lezyonlardır. Tanı koymak için bütün bu bulguların aynı anda görülmesi gerekmez. Özellikle akciğer grafisi bulguları klinik belirtileri 24-48 saat geriden takip eder. AGS, erişkinlerde çocuklardan 3 kat daha az sıklıkta görülmesine rağmen daha ağır seyreder. AGS'lerin %50'si hastaneye akut ağrı krizi ile yatırılmış hastalarda gelişir. Burada sadece kaşıntı şikayeti ile kliniğimize başvuran ve sonrasında AGS gelişen bir OHA olgusu sunulmuştur.

Olgu: OHA tanılı 47 yaşında erkek hasta bir haftadır devam eden kaşıntı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ve skleralar ikterik görünümde, akciğer ve diğer sistem muayeneleri doğal, parmaklardan bakılan oksijen saturasyonu (SpO₂) %98 olarak tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 8,4 g/dl, lökosit: 13,100/μL, nötrofil: 10,600/μL, trombosit: 212,000/μL, total bilirubin: 7,5 mg/dl, indirek bilirubin: 6,5 mg/dl, LDH: 564 IU/L, CRP: 13, ALT: 12 U/L ve AST: 46 U/L bulundu. Akciğer grafisi doğal görünümdeydi. Takip amaçlı hastaneye yatırılan ve intravenöz hidrasyon tedavisi başlanan hastanın 2 gün sonra SpO₂ değerlerinin %88'e gerilediği, akciğer grafisinde yaygın interstisyel tarzda infiltrasyonların geliştiği görüldü. Göğüs tomografisinde yaygın buzlu cam alanları, interlobuler septal kalınlaşmalar ve bant atelektazilerinin görülmesi üzerine antibiyoterapi başlanıp, akut göğüs sendromu kabul edilerek "exchange transfüzyon" yapıldı. Yatışının birinci haftasında klinik ve laboratuvar bulguları belirgin olarak geriledi ve SpO₂ %99'a yükseldi. İzleminde sağ üst kadranda hassasiyetinin olması nedeniyle yapılan hepatobiliyer ultrasonografide de safra kesesinde çok sayıda kalkül görüldü. Kolesistektomi planlanan hasta oral antibiyotik önerisi ile taburcu edildi.

Tartışma: AGS, OHA hastalarında hastaneye yatışın ağırlı krizlerden sonra görülen en yaygın ikinci sebebi olup morbidite ve mortaliteye belirgin etkisi olan acil bir durumdur. AGS'nin belirtileri göğüs ağrısı, öksürük, dispne, ateş ve akciğer grafisinde infiltratlarıdır. Hastalık hızlıca yaşamı tehdit eden solunum yetmezliğine yol açabilmektedir. Bir çok faktörün sebep olduğu bu sendromun en sık nedenleri enfeksiyonlar, hipoventilasyon (cerrahi sonrası, eklem enfarktı ve narkotik kullanımı ile) ve kemik enfarktına bağlı akciğer yağ embolisi olarak sayılabilir. Vakamızda saptayabildiğimiz bir etiyolojik faktör yoktu. Kaşıntı ve indirek bilirubin yüksekliği ile başvuran bu hastada yatışından 2 gün sonra klinik, radyolojik ve laboratuvar bulgularla destekli bir şekilde AGS saptandı. AGS'nin ortaya çıkışından önce farkedilen ve LDH yüksekliği ile birlikte olan indirek bilirubin yüksekliğinin yaygın oraklaşma sonucu gelişen hemoliz tablosuna bağlı olabileceğini düşündük.

Sonuç: AGS, her zaman tipik bulgularla prezente olmayabilir. Klinisyenlerin indirek bilirubin düzeylerindeki akut artışın, bazen AGS gibi komplikasyonların habercisi olabileceğini akılda tutmaları ve bu hastaları klinik ve radyolojik olarak yakından izlemeleri faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: orak hücreli anemi, akut göğüs sendromu



Şekil 1. Akciğer grafileri. Hastaneye yatış sırasında (a) ve iki gün sonra (b).

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ ZEMİNİNDE TROMBOZ GELİŞEN OLGULARIMIZ VE İLGİLİ ALANYAZININ İNCELENMESİ

Ceren Kılıcı¹, Lale Olcay²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Pediatri Bölümü

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bölümü

Amaç: Şimdiye kadar demir eksikliği anemisi (DEA) zemininde serebral/serebral olmayan, arteriyel/venöz tromboz gelişmiş olan birçok çocuk ve erişkin olgu bildirilmiştir. Bu çalışmada, hastanemizde izlediğimiz DEA zemininde tromboemboli gelişmiş olan olguların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi ve ilgili alanyazının derlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Hastanemiz Çocuk Hematoloji Bölümü tarafından 2013-2016 yılları arasında izlenen hastaların dosyası DEA yönünden tarandı. Ayrıca, 1972-2016 yılları arasındaki Türkçe ve İngilizce alanyazın bu yönden incelendi.

Bulgular: Bu tarihler arasında bölümümüzde 64 tromboz hastası tanı aldı. Tanı sırasında demir değerlerine bakılan hasta sayısı 17 idi. Bu 17 hastadan 9'unda DEA olduğu (Tablo 1), alanyazında da bu özellikleri taşıyan 33 olgunun bulunduğu saptandı (Tablo 2). Hastane verimiz, erkeklerin daha fazla etkilendiğini, venöz yerleşimli trombozun arteriyel trombozdan fazla (%55'e %45), serebral damar tutulumunun, serebral olmayan damar tutulumundan daha çok (%55'e %45) olduğunu, hastaların dördünde (%44) eşlik eden sistemik bir hastalık bulunduğunu gösterdi. Hastanemizdeki hastaların tamamı, DEA dışında bir veya birden çok trombofili faktörüne sahip idi (Tablo 1). Alanyazın verisi ise, DEA zemininde trombozun çocuklarla erişkinlerde benzer oranlarda olup, kadınlarla erkeklerin etkilenme oranının 1,5/1 olduğunu gösterdi. Bunun yanında, trombozun en çok geliştiği damarın venler olduğu; venler içinde de en çok serebral yerleşimli olanların (venöz sinus) etkilendiği görüldü. Önemli bir bulgu olarak serebral damar yerleşimli tromboz, çocuklarda %100 iken (%53,8 serebral ven, %46,2 serebral arter), erişkinlerde %46 idi (%72,8 serebral ven, %27,2 serebral arter) (Tablo 2). Alanyazındaki olguların hepsinin, tromboz için hazırlayıcı faktör olarak bilinen etkenler yönünden taranmadığı veya bunların hepsinin bir arada değerlendirilmediği (1-25), fakat Stolz ve ark.'larının (26) ciddi aneminin, serebral venöz tromboz için, ancak trombofili ve hiperkolesterolemiyle birlikte olduğunda bağımsız bir risk faktörü olduğunu saptadığı görüldü. Diğer alanyazın bulguları, trombozlu hastalarda DEA sıklığının normal popülasyondan fazla olduğu (27) ve DEA olan hastalarda tromboelastografi ile koagülasyon artışı saptandığı şeklinde idi (28).

Sonuç: Demir eksikliği anemisinin çocuk ve erişkinlerde tromboza eğilim yarattığı, tromboz gelişen hastalarda serebral damarların sıklıkla etkilendiği görülmektedir. Bizim olgu serimizde, hastaların tamamında, eşlik eden en az bir trombofili etkeni bulunmakta iken, alanyazın verisi, DEA'nın tek başına mı, yoksa diğer trombofili etkenleri ile birlikte olduğunda mı trombofili etkeni olduğu konusunda karar vermeye imkan vermemiştir. Bulgularımız, trombozun önlenmesinde DEA'nın erken tanı ve tedavisinin önemine dikkat çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: demir eksikliği anemisi, tromboz

Tablo 1. Kliniğimizde teşhis ve tedavi ettiğimiz tromboz olguları içinde, zemininde DEA olanların topluca değerlendirilmesi

Yaş (median)	Cinsiyet	Trombozun olduğu damar	Serebral ve serebral olmayan damar tutulumu	Serebral arter ve serebral ven	Serebral olmayan damar tutulumu	Eşlik eden trombofili faktörü	Eşlik eden hastalık
9 yaş (108 ay)	6 E, 3K	5 ven; 4 arter	5 serebral; 4 serebral olmayan damar	3 Serebral arter: (%33) 2 Serebral ven (venöz sinus): (%22)	3 arteriyel (%33) 1 venöz (%12)	9 olgu	2 mastoidit 1 polikistik böbrek 1 aort koarktasyonu 2 KC transp

Tablo 2. Alanyazında saptanan ve demir eksikliği anemisi zemininde tromboz gelişen 33 hastadan yeterli veri bulunanların özellikleri

Yaş grubu	Yaş (median)	Cinsiyet	Trombozun olduğu damar	Serebral ve serebral olmayan damar tutulumu	Serebral arter ve serebral ven
Tüm olgular	13 çocuk, 13 erişkin, 7 bilinmiyor	20	16 K/11 E/6 ulaşılamadı	%58,6 ven %41,4 arter	%82,7 serebral %17,3 serebral olmayan
Çocuk	13	8	5 E/7 K	4 arter	%100 serebral %0 serebral olmayan
Erişkin	13	34	5 E/8 K	4 arter (retina) 9 ven	%46 Serebral %54 Serebral olmayan

KENE ISIRMASI SONRASI FAKTÖR V EKSİKLİĞİ (PARAHEMOFİLİ) TANISI KONAN OLGU SUNUMU

Can Acipayam¹, Büşra Seğmen², Tuğba Leblebici Çetinkaya²

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Faktör V eksikliği daha çok deri ve mukoza kanamaları ile seyreden bir nadir faktör eksikliğidir. Prevalansının milyonda bir olduğu düşünülmektedir. Nadir faktör eksikliklerinin toplandığı çalışmalarda FV eksikliğinin sıklığı %11 olarak verilmektedir. FV, protrombinaz kompleksinin esansiyel bir ko-faktörüdür. Bu enzim kompleksi aktive FV, kalsiyum, fosfolipid ve aktive FX'dan oluşur. Klinik kanamalar genelde deri ve mukoza kanamaları şeklindedir ve doğumu takip eden ilk yıllar içinde görülür. Bunun yanında ameliyat sonrası ve ağız içi kanamalarda da sıktır. Kanamalar genellikle homozigot ya da birleşik heterozigot olan ve faktör düzeyi %5'in altında saptanan olgularda ortaya çıkmaktadır. Laboratuvar tanısı FV eksikliği, edinsel ya da kalıtsal olarak karşımıza çıkar. FV eksikliği, klinikte PT ve aPTT değerlerinde uzama ile gider. Faktör V konsantreleri henüz piyasada bulunmamaktadır. Kriyopresitat ve PCC de FV içermediği için tek tedavi yaklaşımı taze dondurulmuş plazmadır. Genelde FV eksikliği selim gidişli olduğu için profilaksi < %1 düzeyinde bile çok yapılmamaktadır. En ağır olgular da prenatal kafa içi kanayan olgulardır. Burada hiç kanama semptomu olmayıp kene ısırması sonrası tesadüfen tanı alan Faktör V eksikliği olan bir olgu sunuldu.

Olgu: 9 yaşında erkek hasta sol koltuk altından kene ısırması nedeniyle hastanemiz aciline başvurduğunda yapılan tetkiklerinde aPTT: 52,4 sn, PT: 46,3 sn ve INR: 4,1 saptandı. Hastaya tek doz K vitamini ve Taze donmuş plazma 12 saat arayla 2 kez tekrarlandı. Takibinde herhangi bir komplikasyon gelişmedi ve kanama gözlenmedi. Özgeçmişinden sünnet sonrası ve daha önce geçirdiği umbilikal herni operasyonunda aktif kanamasının olmadığı öğrenildi. Geçmişte böcek sokması nedeniyle hastaneye yatışının olduğu ve yapılan koagülasyon testlerinde yine aPTT, PT ve INR değerlerinin yüksek olduğu görüldü. Bu nedenle taze donmuş plazma aldığı öğrenildi. Bakılan hemogram, biyokimyasal tetkikleri ve hepatit serolojisinde patoloji saptanmadı. Tüm abdomen USG, abdominal aorta ve portosplenik renkli doppler USG değerlendirmeleri normal idi. Takiplerinde kanama semptomu olmayan hastanın aPTT, PT ve INR değerleri yüksekliği sebat edince karışım testi yapıldı ve sonuç negatif idi. Fibrinojen 182,8 mg/dL (N: 175-400), Faktör II %77 (N: 80-130), Faktör V %0,5 (N: 70-120), Faktör X %87 (N: 75-130) olarak saptandı. Hastanın Faktör V düzeyi düşük bulundu ve hasta takibe alındı.

Sonuç: Başka bir nedenle hastaneye başvuran veya kliniğe yatırılan hastalarda koagülasyon parametrelerinde anormallik saptanır ise konjenital faktör eksikliği açısından değerlendirilmeli ve bu yönde tetkikler istenmelidir.

Anahtar Kelimeler: kene ısırması, faktör V eksikliği, parahemofili

SERTOLİZUMAB KULLANIMINA BAĞLI TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA OLGU SUNUMU

Mehmet Baysal¹, Elif Gülsüm Ümit¹, Fatih Sarıtaş², Nil Su Kodal³, Muzaffer Demir¹

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

²Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ

³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

Giriş: Trombotik trombositopenik purpura (TTP), mikroangiopatik hemolitik anemi, trombositopeni, nörolojik bulgular, ateş yüksekliği ve böbrek yetmezliğinin bir arada görülebildiği nadir bir hastalıktır. Tanı koyabilmek için bu bulgularının hepsinin birlikte olması beklenmemeli, başka bir nedene bağlı olmayan mikroangiopatik hemolitik anemi ve trombositopeni olmazsa olmaz iki bulgusudur. TTP mortalitesi yüksek bir hastalık iken tedavide plazma değişiminin kullanılmasıyla başarılı sonuçlar elde edilmiş ve mortalitede belirgin bir biçimde iyileşme izlenmiştir. Etiyolojisinde çeşitli enfeksiyonlar, gebelik, ilaçlar, kanserler gibi bir çok farklı neden yer almaktadır. Monoklonal antikor tedavileri ile ilişkili TTP oldukça nadir olarak bildirilmiştir. Sertolizumab Ankilozan Spondilit tedavisinde kullanılan bir TNF-alfa monoklonal antikor olup, sertolizumaba bağlı gelişen gelişen bir TTP olgusunu sunmayı amaçladık

Gereç ve Yöntem, Bulgular: Yaklaşık 10 yıldır AS tanısıyla izlenmekte olan salozopirin, NSAİİ'ler ve diğer ilaçlara yanıtı olmayan hastanın 6 aydır sertolizumab kullanan 39 yaşındaki erkek hasta, tarafımıza başvurusundan üç gün öncesinde başlayan ishal, halsizlik yakınmalarıyla acil servisimize başvurdu. Fizik muayenesinde cildi hafif soluk, skleraları subikterikti. Tansiyon Arteriyel 110/60 mmHg idi. Ateşi 38 C° olarak ölçülen hastanın sistem muayenelerinde bir özellik saptanmadı. Kan sayımında Hgb 5,3 gr/dl, Htc %16,1 MCV 90 fL, Lökosit 4460/mm³ Trombosit sayısı 28,000/mm³ olarak saptandı. Protombin zamanında uzama izlenmeyen hastanın biyokimyasal incelemelerinde LDH 5680 U/L (üst sınır 220 U/L) total bilirubin 2,2 mg/dl, direkt bilirubin 0,32 haptoglobulin 28 mg/dl (30-200 mg/dl) bulundu. Direkt ve indirekt Coombs testleri negatif olarak saptanan hastanın çevre kan yaymasında parçalanmış eritrositler saptandı. Hastaya TTP tanısı konularak günlük standart bir volüm plazma (40 ml/kg) değişimi ile plazmaferez ve 1 mg/kg'dan metilprednizolon başlandı. Ardışık olarak bir hafta boyunca plazmaferez uygulanan hastanın LDH değerinin normale geldiği ve trombosit sayısının 150,000/mm³'in üzerine yükseldiği gözlemlendi. Plazmaferez tedavisinin 10. Gününde Trombosit sayısının iki gün üst üste 150,000/mm³ üzerinde olduğu saptanınca plazmaferez işlemi kademeli olarak azaltıldı. Hasta şifa ile poliklinik kontrollerine gelmek üzere servisimizden taburcu edildi.

Sonuç: Anti-TNF-alfa'nın monoklonal antikorları bugün birçok hastalığın tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Anti-TNF tedavilerin tüberküloz reaktivasyonu ve otoantikor oluşumunu kolaylaştırması ile lupus benzeri tablo yarattığı bilinmektedir. Fakat TTP gelişimi beklenen bir bulgu değildir. Anti-TNF tedavilerin TTP 'nin yapıtaşı olan mikroangiopatik hemolitik anemi ve trombositopeniye hangi mekanizmalarla yol açtığı bilinmemektedir. Literatürde başka bir TNF alfa monoklonal antikor olan adalimumab kullanan inflamatuvar barsak hastalığına tanısı bulunan bir hasta TTP gelişimi bildirilmiştir. Aynı zamanda psöriatik artrit nedeniyle ustekinumab (IL-12 ve IL-23 monoklonal antikor) kullanımıyla ilişkilendirilen iki adet TTP olgusu da bildirilmiştir. Monoklonal antikorlar her geçen gün daha sıklıkla kullanılmaktadır. Birçok tedavide çığır açan bu antikorlar beklenmedik yan etkilere, klinik tablolara yol açabilmektedir. Klinisyenler olarak atipik tablolara, umulmayan yan etkilere karşı hazırlıklı olmamız gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: trombotik trombositopenik purpura, ankilozan spondilit

HEREDİTER HEMORAJİK TELENJEKTAZİLİ HASTALARIN GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRİLMESİ TALİDOMİD DENEYİMİ

Mehmet Baysal, Elif Gülsüm Ümit, Muzaffer Demir

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

Giriş: Hereditör hemorajik telenjektazi (HHT) deri, mukoza ve karaciğer, akciğer gibi iç organlarda telenjektaziler ve arteriyovenöz malformasyonlarla (AVM) seyreden, nadir görülen ve otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır. Nazal telenjektazilere bağlı tekrarlayan epistaksisler en sık görülen bulgusudur. Patogenezinden vasküler endotelial büyüme faktörünün aşırı artışına bağlı endotel hücre proliferasyonu ve migrasyonu ile ortaya çıkan yeni damar oluşumu sorumludur. Gastrointestinal sistemde yerleşen diğer telenjektaziler nedeniyle gastrointestinal kanamalar ve tekrarlayan kanamalar nedeniyle demir eksikliği anemisi görülebilir. HHT tanısı genetik mutasyonun gösterilmesi veya klinik olarak Curaçao ölçütleriyle konulmaktadır. Tekrarlayan burun ve gastrointestinal sistem kanamalarına yönelik olarak antifibrinolitikler (traneksamik asit), östrojen, progesteron preparatları, seçici östrojen reseptörü modulatorleri kullanılmıştır. Bugüne kadar tedavide yüz güldürücü başarılar elde edilememiştir. Talidomidin antianjiojenik etkisi nedeniyle HHT tedavisinde etkili olabileceği öne sürülmüştür. Bu konuda Talidomid'in faydalı olduğunu öne süren çeşitli olgu serileri ve bir adet faz iki çalışma mevcuttur. Biz de nadir görülen bu hastalıkta Talidomid ile kendi deneyimimizi ortaya koymayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem, Bulgular: Curaçao ölçütlerine göre HHT tanısı konulan ve lokal cerrahi müdahalelere dirençli beş hastanın verileri geriye dönük olarak taranmıştır. Hastaların üçü kadın olup ikisi erkektir. İki hastamız aynı aileden olup birinci derece akrabalıkları mevcuttur diğer hastalarımız arasında akrabalık bulunmamaktadır. Hastalarımızın ortalama yaşı 60'tır. Hastalardan gerekli onam alındıktan sonra endikasyon dışına başvurularak talidomid tedavisi başlanmıştır. Başlangıçta 50 mg gün olarak başlanan tedavi daha sonrasındaki yanıtı göre artırılıp 100 mg/gün'e yükseltilmiş veya 50 mg gün olarak devam edilmiştir. Talidomid tedavisi öncesinde hastalar tromboz açısından değerlendirilip her bir hastamıza aynı zamanda asetilsalisilik asit 100 mg başlanmıştır. Hastalarımızın verileri geriye yönelik taramasında epistaksis sıklığı, hemoglobin değerleri, ve dirençli demir eksikliği tablosu incelenmiştir. Hastalarımızın epistaksis sıklığı, eritrosit transfüzyonları ihtiyaçlarında azalma ve hemoglobin değerlerinde gözle görülür biçimde yükselme izlenmiştir. Hiçbir olguda trombotik atak gözlenmemiştir. Bir hastamızda seviye bir nötropeni gelişmesi nedeniyle ilaca kısa bir süre ara verilip daha sonrasında bir kademe alt dozdan (50 mg) yeniden başlanmıştır.

Sonuç: Talidomid'in immünmodulator, antianjiojenik etkilerinin günümüzde otoimmün hastalıklar ve özellikle multiple myelomda faydalı olduğu görülmektedir. HHT gibi nadir görülen bir hastalıkta tekrarlayan burun kanama ataklarını azalttığı bildirilmiştir. Biz de hastalarımızda özellikle burun kanamalarının sıklığının azaldığını, anemilerinin düzeldiğini ve ihtiyaç duydukları eritrosit transfüzyonlarının azaldığını izledik. HHT'nin nadir görülen bir hastalık olması, geniş hasta sayısını içeren randomize çalışmalar yapılmasını güçleştirmektedir. Talidomid'in epistaksis sıklığını azalttığı gösterilse de iç organlardaki arteriyovenöz malformasyonlara ve gis kanamalara etkili olup olmadığı bilinmemektedir. Talidomid tedavisinin süresi, dozu ve sıklığı konusunda yeni sorular ortaya koymaktadır. Bu soruların cevaplanabilmesi için randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: hereditör hemorajik telenjektazi, talidomid

Tablo 1. Hastalarımızın talidomid tedavisi süresince hemoglobin değerleri

Hasta	Cinsiyet	Yaş	Başlangıçtaki Hgb değeri gr/dl	3. aydaki Hgb değeri gr/dl	6. aydaki Hgb değeri gr/dl	12. aydaki Hgb değeri gr/dl	15. aydaki Hgb değeri gr/dl
F. B.	Kadın	61	4,2	5,8	7,3	8,2	9,1
F. A.	Kadın	63	8,7	9,2	12,5	13,6	
S. Y.	Erkek	60	7,9	8,3	9,4	10,2	
H. G.	Kadın	73	4,8	5,6	7,8		
E. A.	Erkek	43	7,5	9,0	12,8		

KIKUCHI-FUJIMOTO HASTALIĞI TANISI SONRASINDA HEMOLİTİK ANEMİ VE BÖBREK YETMEZLİĞİ GELİŞEN SLE OLGUSU

Seda Yılmaz¹, Özlen Bektaş¹, Özcan Çeneli¹, Sinan Demircioğlu¹, Pembe Oltulu², Mehmet Alparslan Yılmaz³

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

³Konya Eğitim Araştırma Hastanesi FTR Bilim Dalı

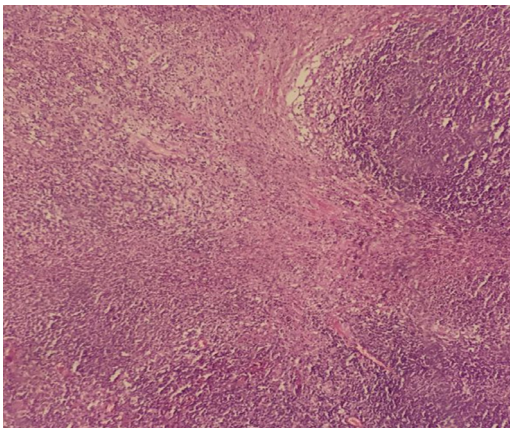
Amaç: Kikuchi-Fujimoto hastalığı (KFH) nadir görülen, genellikle kendi kendini sınırlayabilen, etiyojisi tam olarak aydınlatılmamış, ateş ve lenfadenopati karakterize benign bir durumdur. Kesin tanı lenf düğümü biyopsisinin incelenmesiyle konulur. KFD, nadiren Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) ile ilişkilendirilmiştir. Bu yazıda ateş ve lenfadenopati ile gelen, takiplerinde otoimmün hemolitik anemi, böbrek yetmezliği gelişen 19 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Yöntem: Benzer klinik ve histolojik özelliklere sahip oldukları için KFH'nın, tedavi ve prognozu tamamen farklı olan SLE ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Sonuç: 19 yaşında erkek hastanın 2 haftadır olan ateş şikayeti mevcuttu. Yapılan fizik bakışında 39°C ateş, servikal, aksiler ve inguinal bölgelerde 15–20 mm çapında ağrısız lenf nodları ve hepatosplenomegali saptandı. Laboratuvar çalışmasında lenfopeni (1000/mm³), anemi (hemoglobin 8,8 g/dl), normal kreatinin düzeyi (0,6 mg/dl), artmış laktat dehidrogenaz (414 U/L-normali 125–220), artmış bilirubin düzeyleri (total bilirubin: 2,2, indirekt bilirubin: 1,6 mg/dl) azalmış demir, artmış demir bağlama kapasitesi ve artmış ferritin (371 ng/ml-normali 14–150) düzeyleri bulundu. Tam idrar tetkikinde özellik yoktu. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Viral serolojik testler negatifti. Periferik kan değerlendirmesinde eritrositler hipokromik anizositerdi. Ekokardiyografik incelemede patolojik bulgu yoktu. Aksiller lenf nodundan yapılan eksizyonel biyopsisinde nekrotizan lenfadenit izlendi (Şekil 1). KFH tanısı konuldu. Tanısal işlemler devam ederken hastanın kreatinin (2,9 mg/dl) ve indirekt bilirubin düzeylerinde artış, haptoglobulinde azalma (<8 mg/dl), ve hemoglobinde düşüş (5,4 g/dl), retikülositoz izlendi. Coombs testleri pozitif. 24 saatlik idrar proteini 430 mg/gün saptandı. Antinükleer antikor (ANA) homojen ve granüler paternde pozitif. Anti-ds DNA antikor pozitif ve anti-kardiyolipin IgM pozitif. C3 (0,6 g/L-normali 0,9–1,8) ve C4 (0,06 g/L-normali 0,1–0,4) düzeyleri düşüktü. Tedavi olarak aylık pulse siklofosfamid ve yüksek doz metilprednisolon başlandı. Tedavi ile kreatinin düzeyleri normaleşti ve hemoglobin düzeyleri yükseldi.

Tartışma: KFH, lenfadenopati, ateş, miyalji, artralji ve daha nadir olarak hepatosplenomegali ile presente olabilir. Klinik seyir çoğunlukla olumlu olup dört ay içinde spontan remisyon beklenir. Patogenez hala bilinmemektedir. Klinik prezentasyon, seyir ve histolojik değişiklikler T hücrelerin ve histiyositlerin enfeksiyöz ajanlara bağlı immün cevabı olduğunu düşündürmektedir. Epstein-Barr virüsü, insan herpes virüsü 6, insan herpes virüsü 8, insan immün yetmezlik virüsü, parvovirüs B19, paramiksovirusler, parainfluenza virüsü, yersinia enterocolitica ve toxoplasma suçlanmaktadır. Kadın: erkek oranı yaklaşık 4:1'dir. KFH ve SLE ortak histolojik özellikleri içermektedir. SLE'ye özel antikorlar, hematoksilen cisimcikler ve lupus lenfadenitindeki vaskülit ayırıcı tanı yapmaya yardımcı olur. Olgumuzda hematoksilen cisimciği görülmemesi ve vaskülitin belirgin olmaması ile SLE lenfadenopatisinden uzaklaşmıştır. KFH'ın etkili bir tedavi yöntemi olmayıp semptom ve bulgular genellikle 1–4 ayda kendiliğinden düzelir. Etkilenen hastalar bir kaç yıl relaps veya SLE gelişimi açısından takip edilmelidir. KFH ve SLE ilişkisinin saptanması erken ve yoğun immünsupresif tedavinin başlanması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kikuchi-Fujimoto hastalığı, sistemik lupus eritematozus, lenfadenopati, böbrek yetmezliği, hemolitik anemi



Şekil 1. Aksiller lenf nodundan yapılan eksizyonel biyopsisinde nekrotizan lenfadenit.

NADİR GÖRÜLEN ASEMPTOMATİK BİR VAKA; HEMOGLOBİN O ARAB

Mustafa Duran

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Hb O Arab Beta Globulin zincirinde 121Glu >Lys (Hb O (Arab)) mutasyon nedeniyle genellikle asemptomatik prezente olan nadir görülen hemoglobinopatidir. Özellikle Kuzey Afrika, Yunanistan, Romanya, Bulgaristan ve ülkemizde görülmektedir. Tan için HbO (Arab) high-performance liquid chromatography (HPLC) yöntemi sıklıkla kullanılmaktadır özellikle alkalın Ph'da Hb C ile beraber hareket eder. Homozigot formu asemptomatik kompanse hemoliz kliniği ile seyreder.

Olgu: Türkiye'de rutin yapılan evlilik öncesi yapılan rutin tarama esnasında 29 yaşındaki erkek vakamız asemptomatik olup HPLC tetkikinde HbC ve HbO arasındaki zamanda HbO seviyesi %22,1, HbA seviyesi %70,3 HbA₂ %3,2 saptandı. Laboratuvar ve periferik yayma sonuçları normal görüldü. Ek inceleme gereği görülmeyen hastamıza eşine ait tetkiklerinde patoloji saptanmaması üzerine tavsiye ve önerilerde bulunularak taburcu edildi.

Tartışma: Hb O Arab iyi tolere edilen anormal hemoglobin yapısına sahip olan hemoglobinopatidir. Daha çok asemptomatik kliniğe sahip olan hastalarda eşlik eden hemoglobinopati olmaması durumunda tedavisiz takip edilmektedir. Beraberinde Hb S eşlik etmesi sonucunda klinik görünümü orak hücreli anemi olarak prezente olması sonucunda tedavi edilmesi önerilir. Ülkemizde ve özellikle risk altındaki ükelerde evlilik öncesi çiftlere tarama yapılması tarama sonuçlarına göre çiftlere genetik danışmanlık verilmesi hemoglobinopatisi olabilecek çocukların doğumunun önlenmesinde ciddi bir hizmettir

Anahtar Kelimeler: Hb O Arab, hemoglobinopati

HEMOFİLİK DEV ABDOMİNOPELVİK PSÖDOTÜMÜRDE REPLASMAN TEDAVİSİ

Mustafa Duran, Nur Akad Soyer, Fahri Şahin

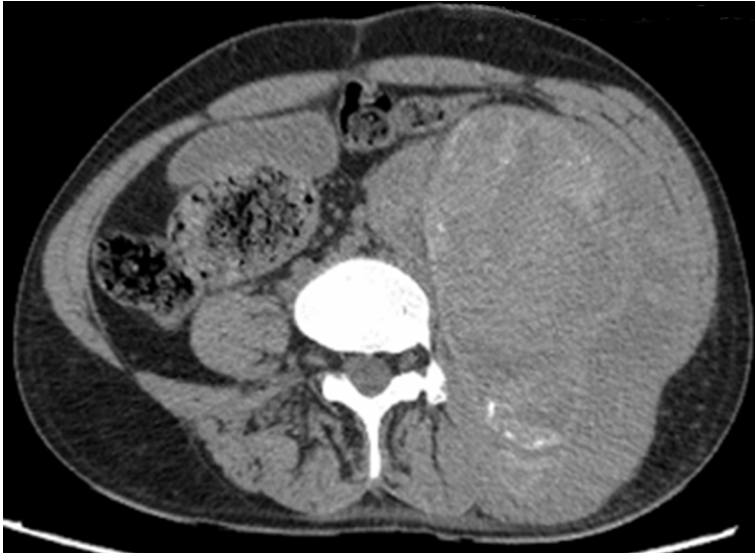
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Ağır hemofiliklerin %1-2' sinde görülen; kemiklerin üzerinde yer alan kanamalarla gelişen yumuşak dokularda büyüme ile karakterize tümöre benzer kiteller pseudotümördür. Zamanla bası semptomları, patolojik kırıklara ve ileusa neden olabilmektedir. Tedavisinde cerrahi, radyoterapi, faktör replasmanı, immobilizasyon ve ponksiyonu kullanılmaktadır.

Olgu: 29 yaşında erkek, Ağrı'nın köyünde yaşamakta 7 yaşında ağır hemofili B tanısı almış düzenli faktör kullanmadığını şikayetleri oldukça faktör aldığı belirtilmekte. Bize son 1 ay içerisinde gelişen hematüri karın ve kalça ağrısı ve yürüyememe şikayetleriyle başvurdu. Hasta kalçadan fleksiyonda, ekstansiyonu kısıtlı yatar haldeydi. Fizik muayenede batında hassas, ağrılı sol alt üst ve orta hattı dolduran sert dev bir kitle palpe edildi. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 5,3 g/dL ve diğer laboratuvar tetkikleri normaldi. Batın tomografisinde sol iliak kemik komşuluğundan başlayan ve sol alt kadranda batın içerisine doğru uzanım gösteren aksiyel kesitlerde boyutları yaklaşık 17x10 cm olarak ölçülen heterojen iç yapıda yer yer kalsifiye alanlar barındıran kitle, sol gluteal bölgede yaklaşık 10 cm çapa ulaşan ayrıca adduktor kas lojuna uyan bölgede boyutları yaklaşık 7 cm olarak ölçülen iç yapısında kalsifikasyonlar barındıran kitle ve iliak kemikte kemik rezorpsiyonu saptanmış olup tekrarlayan kanamalara bağlı hematoma ve pseudotümör görünümü saptandı. Ciddi kanaması olan hastaya eritrosit transfüzyonu ve hedef faktör düzeyi %100 olacak şekilde doz hesaplamasıyla 4000ü/gün den toplam 18 gün faktör IX replasmanı başlandı. 48 saat sonra hastanın ağrısı ve hareket kısıtlılığı azaldı. Hastanın klinik ve radyolojik takiplerinde kitlede gerileme saptandı.

Sonuç: Hemofili hastalarında görülen kas ve yumuşak doku kanamaları hemartroza göre daha sinsi seyrederler ve hemartrozdan sonra ikinci sıklıkta görülür. En sık sebepleri arasında düzensiz profilaksi kullanımı ve inhibitör gelişimidir. Kanama rezorbe olana kadar hasta bazlı replasman tedavisine ciddi kanamalarda yüksek doz devam edilmelidir. Ağır hemofili tanılı hastalarda düzenli profilaksi kullanımına yönelik takip hastaların tekrarlayan kanamalarını en aza indirecektir. Zamanında tedavi edilmezse yaşamı tehdit eden kanamalardan kalıcı hareket kısıtlılığına varan sonuçlar doğurabilir.

Anahtar Kelimeler: hemofili B, pseudotümör, faktör 9



Şekil 1. Batın tomografisi.

ERİŞKİN YAŞTA TANI KONULAN 'TİAMİN RESPONSİV MEGALOBLASTİK ANEMİ SENDROMU' OLGUSU

Mehmet Dağlı¹, Ali Kutlucan¹, Abdulkadir Baştürk¹, Hazel Durmuş¹, Sait Çelik², Mehmet Çorumlu³

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dönem VI Öğrencisi, Konya

Giriş: Tiamin responsive megaloblastik anemi sendromu; kalıtsal bazı defektlerin saptandığı, otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir tablodur. Klasik triadı; megaloblastik anemi, diabetes mellitus (DM) ve erken başlangıçlı sensorinöral sağırliktır. Bu tablolara, konjenital kalp defekti, kısa boy, gelişme geriliği, ataksi, trombositopeni, strok gibi tablolar eklenebilmektedir. Burada, uzun zamandır miyelodisplastik sendrom tanısıyla izlenen ve tedavi ile anemisi düzeltilemeyen hastada saptanan 'thiamine-responsive megaloblastic anemia' sendromu olgusu sunulmuştur.

Olgu: Otuz iki yaşında kadın hasta, yaklaşık bir buçuk yıl önce; derin anemi, hafif hepatosplenomegali nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Burada yapılan tetkikler sonucu; kemik iliği değerlendirmesinde, eritroid ve megakaryosit serisinde saptanan displaziler nedeniyle, miyelodisplastik sendrom tanısı almış. Genetik anormallik saptanmayan hastaya darbopoietin tedavisi başlanmış. Hasta daha sonra takiplerini kliniğimizde yaptırmaya başlamış. Özgeçmişinde; çocukluk döneminde tanı konulan tip 1 DM, hipertansiyon, kalp yetmezliği, sağırılık ve buna bağlı konuşma bozukluğu, hipotiroidi tanıları ve bunlara yönelik tedaviler kullanmaktaydı. Takiplerinde, trombosit değerleri normal olup, nötrofil değerlerinde zaman zaman hafif değişimler olmasına rağmen, 1000/mm³ altına düşmemekteydi. Hastanın anemisine yönelik tedaviler; darbopoietin dozu 150 mcgr/hafta, filgrastim 30 IU/hafta şeklinde bir yıldır devam etmekteyken, hala transfüzyon ihtiyacı olması üzerine, ileri değerlendirme için yatırıldı. Mental durumu iyi olan hastanın, yaşına göre belirgin gelişme geriliği ve boy kısalığı mevcuttu. Kardiyak muayenede, atrial fibrilasyon, ikinci derecede AV blok ve sistolodiastolik üfürüm saptandı. Mevcut hastalıkları ile beraber değerlendirildiğinde bir sendrom olabileceği düşünüldü ve buna yönelik değerlendirilen hastanın bulgularının 'thiamine-responsive megaloblastic anemia' sendromu ile uyumlu olduğu görüldü. Genetik değerlendirme planlandı. Kardiyoloji konsültasyonunda; üçüncü derece triküspit yetmezlik ve belirgin sağ kalp yetmezliği saptandı. Hastaya tiamin de içeren B kompleks vitamin tedavisi parenteral başlandı. Hemoglobın değeri en yüksek tedavi dozları ile 9,1 g/dL olan, çoğu kez de daha düşük değerlerde olduğu için eritrosit transfüzyonu ihtiyacı olan hastada, bir aylık tiamin tedavisi ile hemoglobın değeri 11,8 g/dL oldu.

Sonuç: Miyelodisplastik sendrom tanısı koymak bazen zor olabilmektedir. Hastaların eşlik eden tüm bulgularla ayrıntılı değerlendirilmesi gerekir. Megaloblastik anemi saptanan hastaların etiyolojide farklı kalıtsal ve edinsel nedenlerin akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar:

1. Mikstiene V, Songailiene J, Byckova J, Rutkauskienė G, et al. Thiamine responsive megaloblastic anemia syndrome: a novel homozygous SLC19A2 gene mutation identified. Am J Med Genet A 2015;167(7):1605-9.
2. Manimaran P, Subramanian VS, Karthi S, Gandhimathi K, et al. Novel nonsense mutation (p.Ile411Metfs*12) in the SLC19A2 gene causing Thiamine Responsive Megaloblastic Anemia in an Indian patient. Clin Chim Acta 2016;452:44-9.
3. Hagr AA. Cochlear implant and thiamine-responsive megaloblastic anemia syndrome. Ann Saudi Med 2014;34(1):78-80.
4. Oishi K, Diaz GA. Thiamine-Responsive Megaloblastic Anemia Syndrome. GeneReviews [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016.

Anahtar Kelimeler: thiamine-responsive megaloblastic anemia, işitme kaybı, kalp yetmezliği, diabetes mellitus

SEKONDER ENFEKSİYONLA KOMPLİKE OLAN AKRODERMATİTİS ENTEROPATİKA OLGUSU

Mehmet Çorumlu¹, Abdulkadir Baştürk², Mehmet Dağlı², Ali Kutlucan², Ali Metin Özek³

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dönem VI Öğrencisi, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Konya

Giriş: Akrodermatitis enteropatika, nadir, otozomal resesif bir hastalıktır. SLC39A4 geninin kodladığı çinko transporter proteininde defekt mevcuttur. Klinik olarak; daha çok akral periorifical alanlarda cilt lezyonları, alopesi ve diare ile karakterizedir. Ayrıca gelişme geriliği ve sekonder enfeksiyonlarda sıklıkla görülür. Yetersiz tedavi ölüme yol açabilir. Biz burada 22 yaşında, çinko tedavisi almasına rağmen cilt lezyonları geliştiği için ilaç kullanımını bırakan bir Akrodermatitis enteropatika olgusunu sunduk.

Olgu: Yirmi iki yaşında erkek hasta; yüz, burun, ağız çevresi ve gövde üst kısmında veziküler döküntülü, purpurik lezyonlarla dış merkezden kliniğimize demir ve çinko eksikliği düşünülerek yönlendirildi. Doğuştan beri lezyonlarının olduğunu ve zaman zaman diarede tarifleyen hastanın dış merkezlerde uzun süreli takipleri ve yatışları olmuş. Bu dönemde çinko eksikliği saptanmış ve çinko tedavisi başlanmış. Son zamanlarda lezyonları genital bölgede ve ağız içinde de ortaya çıkmış, ağrılı olan lezyonları nedeniyle oral alımı ciddi düzeyde bozulmuş (Şekil 1). Fizik muayenede, yaşına göre fiziksel gelişme geriliği olduğu görüldü. Hasta hematoloji servisine yatırıldıktan sonra ayrıntılı tetkikleri istendi. Lezyonlarında enfekte görünüm olduğu için Ampisilin+Sulbaktam başlandı. Hastada doğuştan beri olan lezyonları, daha önceden çinko eksikliği saptanması ve gelişme geriliği olması nedeniyle Akrodermatitis enteropatika düşünüldü. Buna yönelik genetik tetkikleri de istendi. Hasta çinko tedavisine devam etmediği için düzeyi 3,63 mcml/L saptandı (N: 11,1-19,5). Hastaya henüz çinko tedavisi başlanmadan, antibiyotik tedavisiyle cilt lezyonlarında tama yakın düzelme sağlandı. Hastanın hemogram, biyokimya, hormon ve anemi paneli tetkiklerinde belirgin patoloji saptanmadı. Hastaya çinko tedavisi 2 mg/kg/gün dozunda tekrar başlandı ve genetik sonucuyla başvurmak üzere taburcu edildi.

Sonuç: Akrodermatitis enteropatika, nadir görülen, pediatrik dönemde tanısı konulan bir hastalıktır. Bu hastalardaki mevcut dermatolojik bulguların sadece çinko eksikliği ile ilgili olmayacağı, sekonder enfeksiyonlar ile komplike olabileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar:

1. Panzer R, Küry S, Schmitt S, Fölster-Holst R. Identification of a Novel Mutation in the SLC39A4 Gene in a Case of Acrodermatitis Enteropathica. Acta Derm Venereol 2016;96(3):424-5.
2. Garza-Rodríguez V, de la Fuente-García A, Liy-Wong C, Küry S, Schmitt S, Jamall IS, Ocampo-Candiani J. Acrodermatitis Enteropathica: A Novel SLC39A4 Gene Mutation in a Patient with Normal Zinc Levels. Pediatr Dermatol 2015;32(3): e124-5.
3. Kanthilatha P, Poornima B, Sathish P, Swati S. Acrodermatitis Enteropathica in an adult: a case report. Our Dermatol Online 2015;6(2):201-3.

Anahtar Kelimeler: akrodermatitis enteropatika, sekonder enfeksiyon, çinko eksikliği



Şekil 1. Yirmi iki yaşında erkek hasta.

POSTPARTUM KANAMA İLE PREZENTE OLAN EDİNSEL HEMOFİLİ A; NADİR BİR OLGU

Nermin Keni, Leylagül Kaynar, Esra Yıldızhan, Ali Ünal, Serdar Şıvgın, Bülent Eser

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Edinsel Hemofili A (EHA), faktör 8 (FVIII) e karşı otoantikör (inhibitör) gelişmesi ile ortaya çıkan nadir fakat ciddi bir kanama bozukluğudur. Sıklığı yaşla birlikte artmaktadır. Kişinin kendisi veya ailesinde genellikle bilinen kanama diyatezi yoktur. Olguların %40-50'sinde neden idiopatik iken, kalan kısmında ise sıklık sırasına göre; otoimmün hastalıklar, maligniteler, gebelik özellikle postpartum dönem, ilaçlar, aşılar ve solunum sistemi hastalıkları etiyolojide rol almaktadır. Postpartum kanama ile prezente olan EHA tüm olguların %7-21'ni oluşturmaktadır.

Tedavide başlıca kanama kontrolü, inhibitör eradikasyonu ve altta yatan hastalığın tedavisi yer alır. Akut kanama kontrolünde FVIII'i bypass edici ajanlar; rekombinan faktör 7 (rFVIIa), aktive protrombin kompleks konsantreleri (APCC)) etkilidir. İnhibitör eradikasyonu için başta steroid olmak üzere immünosupresif ilaçlar kullanılmaktadır.

Olgu: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 39 haftalık ilk gebeliği Haziran 2016'da kadın doğum servisinde yatırılarak vajinal doğumla sonlanan 27 yaşındaki olguya postpartum menoraji ve hipermenore nedeniyle yaklaşık 20 ünite eritrosit süspansiyonu ve 10 ünite taze donmuş plazma desteği yapılmış. Testlerde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ): 83 sn görülen hasta tarafımızca değerlendirildi. İn vitro kanama zamanı ve von willebrand faktör (VWF) düzeyi normal idi. Hemogramda lökosit ($10^3/\mu\text{L}$): 10.000, hemoglobin (gr/dL): 6,9, trombosit ($10^3/\mu\text{L}$): 325.000 görüldü. İzole aPTZ yüksekliğine yönelik çalışılan FVIII aktivitesi < %0,4 ve FVIII inhibitör; ölçülemeyecek kadar yüksek titrede pozitif idi.

Hastaya kanama kontrolü için rFVIIa 2*100ü/kg olarak 3 gün verildi. Kanama rFVIIa desteği ile kontrol altına alındı. Eşzamanlı steroid 1 mg/kg (60 mg) olarak oral başlandı. 1 hafta sonra hemogramda lökosit ($10^3/\mu\text{L}$): 11.300, hemoglobin (gr/dL): 11 gr/dl trombosit ($10^3/\mu\text{L}$): 108.000 ve aPTZ: 38 sn görülmüş olup hasta steroid tedavisi (prednol 32 mg) ile taburcu edildi. 1 ay sonra çalışılan aPTZ: 45 sn, FVIII: %1,4 ve FVIII inhibitör: düşük titrede pozitif; 1,1 Bethesda Ünite (BÜ) görüldü. Steroid (prednizolon) dozu 16 mg a düşüldü. Kliniği stabil olan hastada steroid tedavisi doz azaltılarak 3. ay sonunda kesildi. Eylül 2016'da alt extremitede spontan gelişen ekimotik lezyonla başvuran olguda aPTZ: 64 sn, FVIII: %0,6 FVIII inhibitör: 3 BÜ gözlenen olguya haftada bir 375 mg/m² rituksimab tedavisi planlandı. Laktasyona ara verilerek haftada bir 4 kür rituksimab verildi. Herhangi şikayeti olmayan hasta Aralık 2016'da tetkiklerde aPTZ: 32 sn, FVIII: %58 ve FVIII inhibitör: negatif olarak tam yanıtı görüldü. Hastanın takibi devam etmektedir.

Tartışma: EHA; nadir görülen, ancak ciddi kanama bozukluğu ile seyreden morbidite ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Açıklanamayan aPTZ yüksekliklerinde akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır. Tedavinin temelini immünosupresyon oluşturur. Gebeliğe bağlı EHA de ilk sırada ve diğer immünosupresiflere yanıt alınamayan yüksek inhibitör titrelili olgularda ikinci sıra tedavide rituksimab tedavisi ile başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Edinsel Hemofili A (EHA), postpartum EHA, Rituksimab

Tablo 1. Hastanın önemli laboratuvar sonuçları

Tarih	Lökosit ($10^3/\mu\text{L}$)	Hemoglobin (gr/dl)	Platelet ($10^3/\mu\text{L}$)	aPTZ (sn)	FVIII (%)	FVIII inhibitör (BÜ)
Haziran 2016	10.000	6,9	325.000	83	<0,4	ölçülemeyecek titrede yüksek
Ağustos 2016	11.300	11	108.000	45	2,9	1,1
Eylül 2016	11.000	12,6	260.000	64	0,6	3
Aralık 2016	9600	14	300.000	32	58	negatif

PREOPERATİF HASTALARIN KARIŞIM (MIXING) TESTLERİNİ NASIL YORUMLAMALIYIM?

Emine Eylem Genç¹, Mesude Falay¹, Namık Kemal Nazaroğlu², Duygu Nurdan Avcı¹, Selin Merih Uurlu¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Agit¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Mehmet Ali Uçar¹, Melike Pekin¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Sinlab Ankara

Giriş: Preoperatif hastalarda tarama amaçlı istenen PT ve/veya aPTT temel hemostaz testleri olup bazı hastalarda uzamış bulunabilmektedir. Bu durum preanalitik bir hata olabileceği gibi, kullanılan reaktifin sensitivitesine (PT ve aPTT), faktör eksikliğine ya da lupus antikoagülan varlığına bağlı olabilir. Ayırıcı tanıda ilk aşamada refleks bir test olan karışım (mixing) testi uygulanmaktadır. Karışım testinde düzelme olması faktör eksikliğini düşündürürken, düzelme olmaması faktör inhibitörü, lupus antikoagülanı veya yüksek doz heparin varlığını akla getirmektedir.

Materyal ve Metod: Ankara Numune Hastanesi Hematoloji Laboratuvarında son 1 yılda çalışılan hemostaz testlerini incelediğimizde yıllık PT ve aPTT sayımız 30.000 hastaya ulaşmaktadır. Bir yılda aPTT için 244 (%0,81) mixing testi, PT içinse 321 mixing testi (%1,7) uygulandığı görülmüştür. Laboratuvarımızda tüm hemostaz testleri ACL-TOP cihazında çalışılmıştır. Mixing testi çalıştığımız tüm olgular laboratuvarımızda farklı zamanlarda iki kez tekrarlanmıştır. Ayrıca laboratuvar sonuçları klinikle uyumsuz örnekler farklı bir yöntem olarak STAGO-STAR cihazında da tekrar edilmiştir.

Bulgular: PT testi bizim laboratuvarımızda sınırda uzun olan olguların (n=299) %90'ının PT'ı diğer yöntemle normal saptanmıştır. APTT sınırda uzun çıkan olguların ise (n=122) %50'sinin aPTT değeri yine diğer yöntemle normal bulunmuştur.

Tartışma ve Sonuç: Hasta bazlı ve laboratuvar bazlı değişkenler hemostaz testlerini etkileyebilmektedir. Hemostaz testlerinin asıl zorluğu invitro ortamda, invvivo şartları tam olarak sağlayamamaktır. Bu nedenle de testlerin standardizasyonu zordur. Hemostaz cihazlarında kullanılan mekanik ve optik ölçüm farkının yanı sıra çeşitli firmalara, hatta aynı firmaya ait PT reaktiflerindeki tromboplastinin kaynağı, faktör sensitiviteyi birbirinden oldukça farklıdır. PT testi en hassas hemostaz testlerden biridir. Sınırdaki uzun saptadığımız PT testlerimizin diğer yöntemle normal bulunmasının tromboplastin kaynaklarının sensitivitesi ile ilişkili olduğunu düşünmekteyiz. Yine aPTT testinde birbirinden farklı hasasiyete sahip faktör sensitif, lupus sensitif ve mix tip reaktifler bulunmaktadır. Laboratuvarların aPTT test sonuçları arasındaki değişikliği de farklı firmalara ait reaktiflerin farklı hassasiyeti ile açıklayabiliriz. Hatta aPTT testi aynı firmaya ait bu üç reaktifle çalışıldığında bile farklı sonuçlar elde etmekteyiz. Bu nedenle özellikle preoperatif değerlendirmede PT ve aPTT uzun bulunan hastalarda mixing testi öncesinde hem zaman hem de maliyet açısından bu testlerin başka bir yöntemle de tekrarlanmasının daha uygun olacağını düşünüyoruz. Bu durum bizim kullandığımız yöntemin daha az hassas olmasından ziyade hemostaz testlerinde halen standardizasyonun sağlanamamasından kaynaklanmaktadır. Yine de doğru testi seçmek ve doğru yorumlamak için hastanın kliniği en önemli faktördür. Hemostaz testleriyle ilgili standardizasyonu sağlayacak yeni çalışmalar zaman kaybı ve gereksiz kaynak tüketimini ortadan kaldıracaktır.

Anahtar Kelimeler: PT, aPTT, mixing testi, reaktif

İLAÇ İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ

Mehmet Sezgin Pepeler¹, Şeniz Göral², Burcu Ülküden¹, Rauf Haznedar¹

¹Gazi Üniversitesi Hastanesi Erişkin Hematoloji

²Gazi Üniversitesi Hastanesi Kan Bankası

Giriş: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA) eritrosit antijenlerine karşı gelişen otoantikörlerin eritrosit yıkımı ve anemiye yol açması ile seyreden hastalıktır. Tanıda Direkt anti-globulin testi (DAT) pozitifliği, laboratuvar, klinik bulguların bulunması gerekir. Görülme sıklığı 1–3/100000/yıl olan OİHA'ler içinde ilaç ilişkili immün hemolitik anemi (İİHA) nadir görülen bir tablodur.

Olgu: 20 yaşında kadın hasta 6 aydır giderek artan halsizlik yakınması ile başvurdu. Menstrüasyon ağrıları için Naproksen kullanırken, 1 yıl önce Hiyosin-N-butilbromür, Parastamol kullanmış ve son 6 aydır ilaç kullanmıyordu. Fizik muayenede sadece cilt, mukozalarda solukluk mevcuttu. Hemogloblin (hb) 8,4, retikulositoz (410000, %19,7), periferik yaymada eritrositlerde yer yer aglütinasyon, polikromotofili, sferositoz, makrositoz, indirekt bilirubin (İB) 1,6, LDH 580, glukoz 6-fosfat dehidrogenaz 116 (N), Antinükleer antikor, Anti-dsDNA testi negatif, ferritin vit B12 folat normal saptandı. DAT (Ig G 3+ ve C3b, C3 d +) ve indirekt coombs testi (Anti e +) pozitif, haptoglobin 1,7 saptandı. Ovaryan dermoid kist, tümöre yönelik ultrasound normaldi. İndirekt coombs (+) nedeniyle İİHA düşünülerek asit eluate testi (eritrosit yıkama testi) yapıldı. WARM solüsyonu (IMMUCOR) kullanılarak ilaca bağlı geliştiği düşünülen antikor adsorpsiyon testi ile gösterildi. İlaç immün hemolitik anemi tanısı konularak 1 mg/kg/gün prednisolon, folik asit tedavisi sonrası 1. ayda hb değerinde 3 g/dL artış (11,5), indirekt coombs testi (-) saptandı.

Tartışma: DAT, Ig G-C3 tabiatında ılık antikorlar nedeni ile oluşur (1). İndirekt coombs testi, DAT (+) olan hastanın serumunda serbest otoantikör varlığını göstermek için ve başka nedene bağlı olmayan durumlarda İİHA'yi desteklemesi nedeniyle önem taşır. İlaçtan bağımsız antikorlar, ilaç ortamda olmasa dahi eritrosit membranında değişikliklere yol açarak hemolize neden olur. Bu olay ilaç immün tip hemolitik aneminin bir formudur. Hastamızda HA'ye kullanmış olduğu ilaçlar olabileceği kanısına vardık. İn vitro olarak eluate testi yapıldı. IgG ile kaplanmış eritrositlerdeki otoantikörlerin adsorpsiyonu için hazırlanmış bir sülfidril/enzim solüsyonu olan W.A.R.M. (Warm Autoantibody Removal Medium) hazırlandı. Bu solüsyonla DAT (+) ve serumda serbest otoantikörü olan hasta eritrositleri muamele edildi. WARM flakon, 5 ml distile suyla karıştırılarak solüsyon elde edildi. Hastadan EDTA'lı tüpe taze alınmış kan santrifüj edildi, eritrositleri ayrıştırıldı. Yeni test tübüne 1 volüm eritrosit, 2 volüm WARM solüsyonu eklenip karıştırıldı. 37 °C'de 30 dakika inkübasyon sonrası, WARM ile muamele edilmiş eritrositler 3 kez salinle yıkandı. Salin uzaklaştırıldıktan sonra WARM ile muamele edilmiş eritrositlere eşit volümde hasta serumu eklendi. Karıştırılıp 37 °C'de 60 dak inkübe edildi. 2 dakika santrifüj sonrası transfer pipetle adsorbe serum toplandı. Elde edilen eluat ile 37 °C'de indirekt coombs testi yapıldı. Hastanın serumunda antikorların adsorbe edilmesi ve indirekt coombs testi (-) olması nedeniyle ilaç-immün tip hemolitik anemi olduğunu doğruladık. İİHA'de ilaç tedavisinin kesilmesi önerilirken ilaç-immün tip HA tedavisinde prednisolon (1 mg/kg/gün/1 ay) verilmektedir.

Sonuç: Öyküsünde ilaç kullanımı olan hastalarda aktif olarak ilaç kullanmasa bile HA'nin olması, indirekt coombs ve DAT (IgG yanında C3 d) (+)'liği, asit eluate testi ile ilaca bağlı olduğu düşünülen antikorun gösterilmiş olması nadir görülen ilaç immün hemolitik anemiye düşündürmelidir.

Anahtar Kelimeler: ilaç immün hemolitik anemi, asit eluate testi, direkt antiglobulin testi

TALASEMİ İNTERMEDIA HASTASINDA GELİŞEN TRANSFÜZYON İLİŞKİLİ ALLOİMMÜNİZASYONDA PLAZMAFEREZ VE SPLENEKTOMİNİN YERİ

Yasin S. Göksu, Aybüke Olgun, Süreyya Yiğit Kaya, Doğuş Türkyılmaz, Alev Garip, Ahmet Şeyhanlı, İnci Alacacioğlu, Özden Pişkin, Mehmet Ali Özcan, Fatih Demirkan, Bülent Ündar, Güner Hayri Özsan

Dokuz Eylül Üniversitesi

Talasemi intermedia homozigot talasemidir ve erişkin hayata kadar tamamen asemptomatik olabileceği gibi hastaların büyük çoğunluğu genellikle transfüzyon gereksinimi olmaksızın sadece hafif bir anemi ile seyrederek. Burada talasemi intermedia tanısı ile takipli olguda transfüzyon sonrasında alloimmünizasyon geliştiği; sonrasında tedavi olarak plazmaferez ve splenektomi yapıldığı sunuldu.

25 yaşında erkek hasta talasemi intermedia ile izlemde iken dalakta progresif büyüme (20 cm) ve hemogloblin değerinde düşme olması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Dalak sekestrasyonuna bağlı hemoliz düşünülerek splenektomi kararı alındı. Splenektomi hazırlık sürecinde aylık 2 ünite eritrosit replasmanı desteği ile izlenen hastada replasman ihtiyacının artması, yüksek oranda cross pozitifliği ve hemoliz bulgularında artış olması nedeniyle eritrosit alloimmünizasyonu düşünülerek yatışı yapıldı. Hastanın antikor tanımlaması testinde E ve c rh antijenlerine karşı antikor saptandı. Klinik izleminde eritrosit replasmanları sonrası hemogloblin değerinde progresif düşme olan, LDH ve indirekt bilirubini artan hastaya eritrositlere karşı gelişen antikorların uzaklaştırılması amacıyla ve hastanın operasyona hazırlanabilmesi için 3 seans albumin ile plazma değişimi uygulandı (Tablo 1). Her plazma değişimi sonrası eritrosit replasmanına devam edilen hastada hemoliz kontrol altına alınamayınca; splenektomi planı da olan hastaya genel cerrahi tarafından acil şartlarda seplenektomi yapıldı. Hastaya postoperatif dönemde 1 ünite eritrosit replasmanı yapıldı, etkin yükselme sağlandı. Hasta postoperatif 4. ayında replasman ihtiyacı olmadan, hemogloblin değeri 10 gr/dl düzeyinde izlenmektedir.

Sonuç olarak hastamızda, serbest antikorların uzaklaştırılması amacıyla plazmaferez yapılmış ancak yanıt alınamamıştır. Bununla birlikte splenektomi ile gerek sekestrasyonun önlenmesi gerek antikor bağlı eritrositlerin ekstrasvasküler yıkımının önlenmesi ile klinik yanıt alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: talasemi intermedia, transfüzyon ilişkili alloimmünizasyon, plazmaferez, splenektomi

Tablo 1. Hastanın laboratuvar sonuçları

	05/2016	06/2016	07/2016	08/2016	09/2016	09/2016	09/2016	09/2016	12/2016
Hemoglobin (gr/dL)	9.8	8.8	7.9	5.7	6.4	8	7.2	9.9	10
LDH (U/L)	275	427	273	263	438	488	561	525	324
İndirekt bilirubin (mg/dL)	4.1	4.6	2.6	3.1	4.9	8.8	9.4	2.8	5.5

İlk Transfüzyon

Plazmaferez

Splenektomi

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE VERİCİSİNDE İMMÜN TROMBOSİTOPENİ: OLGU RAPORU

Mürüvvet Seda Aydın¹, Gözde Kavgacı², Rafiye Çiftçiler¹, Sezgin Etgül¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Hakan Göker¹, Haluk Demiroğlu¹, Yahya Büyükaşık¹

¹Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji

²Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları

Amaç: Önceden sağlıklı olan hemetopoetik kök hücre (HKH) vericisinde mobilizasyon sırasında gerçekleşen immün trombositopeni sunmaktayız. HKH mobilizasyonu sırasında gerçekleşen trombosit düşüklüklerinde diğer trombositopeni nedenlerinin de akılda tutulması gerektiğini anlatmayı amaçladık.

Olgu: Otuz-bir yaşında sağlıklı erkek HKH vericisi 5 yıl önce de aynı kardeşine kök hücre bağıışı için yatırılmıştı. İlk mobilizasyonda, trombosit sayımı, G-CSF (granulosit koloni stimüle edici faktör) öncesi 123.000/ μ L, 5. günde aferez öncesi 90.000/ μ L ve aferez sonrası 60.000/ μ L idi. Üç yıl sonraki kontrolünde trombosit sayımı 136.000/ μ L idi. İkinci HKH mobilizasyonu için yatışında, trombosit sayımının 0. günde 130.000/ μ L, aferez günü işlem öncesi 64.000/ μ L ve işlem sonrası 30.000/ μ L olduğu ve 7. günde 19.000/ μ L'ye kadar gerilediği izlendi. Otoimmün ve viral trombositopeni nedenlerinden pozitif test bulunamadı. Aferez öncesi olan kemik ağrısı ve genel kırgınlığa ek olarak burun akıntısı gelişti. Viral enfeksiyonunun tetiklemiş olabileceği immün trombositopeniden şüphelenildi. Tek sefer trombosit süspansiyonu ile birlikte 40 mg/gün prednizolon tedavisi başlandı. Yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde megakaryositlerin arttığı ve normoselüler olduğu gözlemlendi. Vericinin trombositleri 239.000/ μ L'ye kadar yükseldi ve kademeli prednisolon azaltılması planlandı.

Tartışma ve Sonuç: G-CSF'ler, CD34+ progenitor hücrelerin periferik kana mobilizasyonunda sıklıkla kullanılmaktadır. (1,2) Kemik ağrısı yan etki olarak gözlenmektedir. (1-5) Sağlıklı vericide G-CSF kullanımı ile ılımlı trombosit düşüklüğü beklenen bir bulgudur. (1,2) HKH aferezi sonrasında %30-50 oranlarında düşüşler bildirilmiştir [1,4]. İkinci aferez yapılanlar ve/veya geniş hacimli aferez yapılanlarda daha derin trombosit düşüşleri bildirilmiştir. (1,3) Derece 3 trombositopeni nadirdir. (3,4) Trombosit sayısının genellikle bir ay sonra normal sınırlara geldiği izlenmiştir. (4) Miller ve arkadaşları 2008 yılında kök hücre aferezinden 4 hafta sonra gelişen tipik immün trombositopeni olan bir hasta rapor etmişlerdir. (6) HKH mobilizasyonu sırasında gerçekleşen trombosit düşüklüklerinde özellikle derin trombositopenilerde diğer trombositopeni nedenleri de akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar:

1. Anderlini P, et al. Biologic and clinical effects of granulocyte colony-stimulating factor in normal individuals. Blood, 1996 88(8): p.2819-2825.
2. Hölig K. G-CSF in healthy allogeneic stem cell donors. Transfusion Medicine and Hemotherapy, 2013 40(4): p.225-235.
3. Pulsipher MA, et al. Adverse events among 2408 unrelated donors of peripheral blood stem cells: results of a prospective trial from the National Marrow Donor Program. Blood, 2009 113(15): p.3604-11.
4. Murata M, et al. Peripheral blood stem cell mobilization and apheresis: analysis of adverse events in 94 normal donors. Bone Marrow Transplant, 1999 24(10): p.1065-71.
5. Anderlini P, et al. Allogeneic blood progenitor cell collection in normal donors after mobilization with filgrastim: the MD Anderson Cancer Center experience. Transfusion, 1999 39(6): p.555-560.
6. Miller JP, et al. Recovery and safety profiles of marrow and PBSC donors: experience of the National Marrow Donor Program. Biology of Blood and Marrow Transplantation, 2008 14(9): p.29-36.

Anahtar Kelimeler: sağlıklı kök hücre vericisi, aferez, trombositopeni, vaka raporu

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ TESPİT EDİLEN HASTALARIN ETİYOLOJİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fahriye Nur Tükel Turgut, Erdal Kurtoğlu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Demir eksikliği dünyada en sık karşılaşılan besinsel eksikliklerdir. Anemisi olan hastaların yaklaşık yarısında demir eksikliği olduğu kabul edilmektedir. Demir eksikliği anemisi (DEA), dünya genelinde anemilerin en yaygını ve pratik hekimlikte en fazla karşılaşılanı olduğu gibi, dünya nüfusunun %30'unu etkilemektedir. Bu kadar sık görülen hastanın yaşam kalitesini etkileyen ve bunun yanı sıra tedavisinin basit, güvenli ve etkili oluşu yönünden demir eksikliği anemisi önemlidir. Bu çalışmada kliniğimize başvuran demir eksikliği anemili hastaların etiyolojik sebeplerinin araştırılması hedeflenmiştir. Elde edilen verilerin ülkemizdeki DEA sebepleri ve bu hasta grubunun özellikleri hakkında önemli olacağı düşünülmüştür.

Hastalar ve Metod: Çalışmaya Ocak 2011-Eylül 2012 tarihleri arasında Genel Dahiliye ve Hematoloji Polikliniğine ayaktan ardışık olarak başvuran 18-90 yaş arası, hemogloblin değeri erkeklerde <13 gr/dl, kadınlarda <12 gr/dl, gebede <11 gr/dl ve vücut demir düzeyinin demir eksikliği ile uyumlu olan diğer anemi nedenlerinin ekarte edildiği DEA saptanan hastalar alındı. Demir eksikliği ile uyumlu laboratuvar bulguları; düşük serum demir düzeyi (<25 ug/dl), düşük ferritin düzeyi (erkeklerde <23,9 ng/dl, kadında <11 ng/dl) ve azalmış OEH (<80 fl) olarak belirlendi. Hastalar da DEA yapacak başka bir nedenin olmadığı durumlarda alt ve üst GİS açısından değerlendirildi. Premenopozal kadın hastalar öncelikle hipermenore açısından anamnez ve jinekolojik muayene ile değerlendirildi. Menstruasyon süresinin >7 gün olması hipermenore olarak kabul edildi. DEA tespit edilip alt ve üst GİS taramasında etiyolojik sebep bulunmadığında kontrastlı ince barsak grafisi çekildi.

Sonuç: 702 hastada (546 kadın, 156 erkek) kadın hastaların 85'i postmenopozal, 461'i premenopozaldı. Genel ortanca yaş değeri 42±21,4 (erkeklerin 49±18,1, kadınların 40±13,6, premenopozal kadınların 32±11,4, postmenopozal kadınların 61±12,5) olarak bulundu. Ortalama Hb değeri erkeklerde 9,361±1,7, kadınlarda 9,469±1,4 gr/dl olarak bulundu. Kadın ve erkeklerin TDBK, yaş ve ferritin değerleri arasında istatistiksel fark bulundu. GİS taraması sonucu Tablo 2'de yer almaktadır. Menopozal hastaların 54'ünde mide, 9'unda kolon, 5'inde ince barsak, 4'ünde inflamatuvar barsak hastalığı tespit edildi. Menopozal hastaların 54'ünde mide, 9'unda kolon, 5'inde ince barsak, 4'ünde inflamatuvar barsak hastalığı tespit edildi. Menopozal bayanların 1'inde anal fissür, 1'inde bulbusta AVM, 2'sinde crohn hastalığı, 3'ünde çölyak, 13'ünde gastrik ülser, 35'inde gastrit, 6'sında hemoroid, 2'sinde ince barsak ülseri, 2'sinde kolonda AVM, 5'inde mide ca, 2'sinde ülseratif kolit mevcuttu. Menstrual siklusunu devam eden hastaların kadın doğum sorgulaması ve yapılan muayene sonucunda; 33'ünde hipermenore, 245'inde menoraji, 4'ünde metroraji tesbit edildi, 8 hastada gebelik mevcuttu. Menoraji tesbit edilen 245 hastanın 39'unda rahim içi araç 42'sinde myom bulundu. Hipermenoze ve menopozdaki hastalarının yaş ve ferritin değerleri arasında anlamlı fark bulundu. Menopozdaki hastaların yaş ve ferritin değerlerinin hipermenoreli hastalara göre daha yüksek olduğu görüldü. Menopozdaki ve menorajili hastaların yaş ve ferritin değerleri arasındaki fark anlamlı bulundu. Menorajisi olan hastalarının yaş ve ferritin değerlerinin menoraji hastalarına göre daha yüksek olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: demir eksikliği anemisi, etiyoloji

Tablo 1. Cinsiyete göre hastaların biyokimyasal markerlarının ortalama değerleri

	Kadın	Erkek
Yaş (SS)	49 (±18,1)	40 (±13,6)
Hg (SS)	9,361 (±1,7) g/dl	9,469 (±1,4) g/dl
Htc (SS)	31,7 % (±4,8)	32 % (±5,5)
WBC (SS)	6819 (±1926) mm ³	6951 (±1994) mm ³
PLT (SS)	298 (±91,4) mm ³	305 (±94,4) mm ³
MCV (SS)	72,014 (±9) um ³	72,27 (±7,9) 0um ³
Demir (SS)	18,03 (±16) ug/dl	17,8 (±14) ug/dl
Vit B12 (SS)	257 (±150) pg/ml	249 (±168) pg/ml
Ferritin (SS)	7,06 (±3,1) ng/ml	5,2 (±4,7) ng/ml
TDBK (SS)	395 (±44,6) ug/dl	414 (±56,1) ug/dl

Tablo 3. Kadın doğum patolojisi tespit edilen hastaların sayısı ve yüzdeleri

Parametreler	Frekans (N)	Yüzde (%)
Gebe	8	1,1
Hipermenore	33	4,7
Menopoz	85	12,1
Menoraji	245	34,9
Metroraji	4	0,06

Tablo 2. Alt/üst GİS endoskopi sonuçları

Parametreler	Frekans (n: 412)	Yüzde (%49,36)
Anal Fissür	5	0,07
Bulbusta AVM	1	0,01
Crohn hastalığı	14	2
Duodenit	9	1,3
Çölyak hastalığı	14	2
Gastrik ülser	53	7,5
Gastrit	184	21,2
Hemoroid	18	2,6
Hiatal herni+gastrik ülser	6	0,09
H. pylori+duodenal ülseri	1	0,01
H. pylori+duodenit	4	0,06
H. pylori+gastrik ülser	1	0,01
H. pylori+gastrit	25	3,6
İnce barsak ülser	21	3
Kolon AVM	1	0,01
Kolon ca	1	0,01
Kolon damar lezyonu	1	0,01
Opere kolon	1	0,01
Kolon polip	2	0,03
Kolon ülser	3	0,04
Mide Ca	7	1
Opere mide	4	0,06
Polipozis koli	1	0,01
Ülseratif kolit	33	4,7
Mide polip	2	0,03

KLİNEFELTER SENDROMLU HASTADA GELİŞEN TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA: OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu, Seda Yılmaz, Özlen Bektaş, Özcan Çeneli

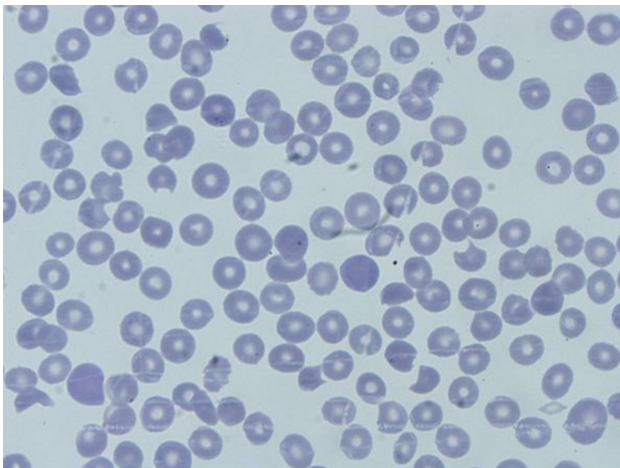
Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Klinefelter sendromu primer hipogonadizme neden olan en yaygın konjenital anomalidir. Bin canlı erkek doğumun yaklaşık 1'inde meydana gelir. En sık görülen genotipi 46,XXY dir. Fakat 48, XXXY ve 46, XY/46, XXY mozaikliği gibi karyotiplere yol açan daha büyük ve daha az sayıda X kromozomu da rapor edilmiştir. Testosteron seviyesinin azalması, FSH-LH artması testislerde atrofiye, infertiliteye ve azalmış virilizasyon bulgularına sebep olur. Yaşamın ileri dönemlerinde testosteron eksikliği ile ilişkisi olmayan morbiditeye sebep olabilir. Bunlara kronik bronşit, bronşektazi ve amfizem gibi akciğer hastalıkları, germ hücreli tümörler, meme kanseri ve muhtemelen non-hodgkin lenfoma dahil olmak üzere kanserler; bacak ülserlerine yol açan variköz damarlar, muhtemelen ekstra X kromozomuna bağlı sistemik lupus eritematosus ve diabetes mellitus dahildir. Bu olgu sunumunda Klinefelter sendromu tanısı ile takipli hastada gelişen edinsel Trombotik trombositopenik purpura (TTP) birlikteliğini sunduk.

Olgu: Klinefelter sendromu tanılı 36 yaşında erkek hastanın 1 haftadır olan baş ağrısının şiddetlenmesi ve bilinç değişikliği olması üzerine acil servise getirilmiş. Acil servis de değerlendirilen hastanın bilinci kapalı, ağırlı uyarana yanıtı yoktu. Kan basıncı: 90/60 mmHg nabız: 116/dk ateş: 36,7 °C. Yapılan tetkiklerinde wbc: $10,9 \times 10^3/L$, hgb: 6,2 g/dl, plt: $7 \times 10^3/uL$, retikülosit: %17,2, kreatinin: 1,39 mg/dl, LDH: 1749 u/L, total bilirubin: 1,99 mg/dl, indirekt bilirubin: 1,33 mg/dl, SGPT: 33 u/L, SGOT: 68 u/L, direkt ve indirekt coombs: negatif, haptoglobulin: <9 mg/dl, B12:291 pg/ml, folik asit: 3,51 ng/ml saptandı. Periferik yaymasında her alanda yaygın şistositler ve trombositopeni izlendi (Şekil 1). TTP düşünülerek ADAMTS13 için örnek alınıp metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlandı ve 1 volüm plazma değişimi yapıldı. İlk plazmaferozden sonra bilinci açıldı, LDH: 377 u/L düştü, PLT: $47 \times 10^3/uL$ e yükseldi. Plazma değişimine devam edildi. Üçüncü plazmaferoz sonrası plt: $164 \times 10^3/uL$ seviyelerine çıktı. Tedaviye Asetilsalisilik asit 100 mg/gün eklendi. ADAMTS13 aktivite: %<0,2, ADAMTS13 antijen: 0,06 µg/mL, ADAMTS13 inhibitör: 60,90 U/mL saptandı. Hasta kazanılmış TTP olarak kabul edildi. Toplam 11 kez plazma değişimi yapıldı, metilprednizolon azaltılarak 3 ayda kesildi. Hasta halen remisyonda takip edilmektedir.

Tartışma: Trombotik trombositopenik purpura (TTP), von Willebrand faktörünü parçalayan ADAMTS13'ün ciddi derecede azalmış aktivitesinin neden olduğu bir trombotik mikroanjiyopatidir. Trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve organ hasarına neden olan küçük damarların trombüs ile tıkanması ile karakterizedir. TTP, uygun tedavinin derhal başlatılmaması durumunda neredeyse daima ölümcül olan bir tıbbi acil durumdur. Uygun tedavi ile %90'nın üzerinde kadar hayatta kalma oranları mümkündür. Görülme insidansı yılda ortalama milyonda üçtür. TTP vakalarının %95'inden fazlası ADAMTS13 enzimine karşı inhibitör gelişmiş olan edinsel vakalar iken %5'inden azı ADAMTS13 yokluğu ile karakterize olan herediter vakalar oluşturur. Edinsel TTP, sistemik lupus eritematosus (SLE) gibi diğer otoimmün bozuklukları olan hastalarda da mevcut olabilir. Bu ilişkinin benzer demografik özelliklerin ve/veya benzer patofizyolojinin bir kombinasyonuna bağlı olabileceği düşünülmektedir. Klinefelter sendromu ile TTP arasında literatürde birlikteliğe rastlamadık. Bizim vakamız literatürde klinefelter sendromunda TTP gelişen ilk olgu olma özelliğine sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Klinefelter sendromu, trombotik trombositopenik purpura



Şekil 1. Yaygın şistositler ve trombositopeni.

İMMÜN TROMBOSİTOPENİLİ ÇOCUK OLGUDA NADİR BİR KOMPLİKASYON: OSTEOMİYELİT

Melek Erdem¹, Seda Sönmez², Özlem Tüfekçi¹, Şebnem Yılmaz¹, Nurşen Belet³, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş: İmmün trombositopeni (ITP) tanısı alan ve tedavi endikasyonu bulunan hastalarda ilk tedavi seçenekleri arasında steroid veya intravenöz immünglobulin (IVIG) bulunmaktadır. Burada IVIG tedavisine yanıtı olmayan ve uzamış, yüksek doz steroid tedavisi sonrasında osteomyelit gelişen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: Dört ay önce akut ITP tanısı alan 9 yaşında erkek hastaya IVIG tedavisine yanıtı olmaması nedeni ile kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve megakaryositler görece az izlendi, atipik hücre infiltrasyonu saptanmadı. Beş gün yüksek doz metilprednisolon (MP) aldıktan sonra oral MP tedavisinin ikinci gününde trombositopenisi devam eden ve mukozal kanaması olan hastaya altı gün daha yüksek doz metilprednisolon (MP) verildi. Sonrasında MP oral olarak idame edildi, dozu azaltılırken trombosit sayısı 10000/mm³'ün altında olan, IVIG yanıtı, yüksek doz steroidde ılımlı yanıtı olan; steroid bağımlı hastada Eltrombopag tedavisi için onam alındı, 50 mg/gün başlandı ve MP azaltılarak 25 günde kesildi. Eltrombopag tedavisinin birinci haftasında trombosit sayısı 100.000/mm³ üzerinde izlendi. Olgu steroid kesiminden 20 gün sonra ateş yüksekliği, her iki dizde ağrı, ishal yakınmasıyla başvurdu. Fizik incelemede Cushingoid görünüm, vücutta yaygın striaları, her iki dizde ısı artışı, ödem ve her iki diz ekleminde hareket kısıtlılığı ve ağrı mevcuttu. Tetkiklerinde Hb: 11,4 g/dL, Lökosit: 3500/mm³ Trombosit: 51.000/mm³ CRP: 139,3 mg/L saptandı. Diz MRG'de sol dizde daha belirgin olmak üzere her iki diz eklemini oluşturan kemiklerin metafizinde osteomyelit ve sağ diz lateral kondilde osteonekroz lehine bulgu izlendi. Eş zamanlı kan ve gaita kültüründe *Salmonella paratyphi* tip B üremesi olması üzerine antibiyoterapisi tekrar düzenlenen olgunun devam eden ateşleri nedeni ile yapılan Batın US ve BT'de karaciğerde yaygın, yer yer birleşme eğiliminde, hiperekojen, vaskularite izlenmeyen lezyonlar, enfeksiyöz süreçler açısından anlamlı olarak değerlendirildi. İzlemde kliniği düzelen, karaciğer lezyonları gerileyen ancak diz eklemi görüntülemelerinde hastalık progresyonu devam eden olgu Ortopedi bölümü ile değerlendirildi. Lezyonların epifize yakın olması ve trombositopeni nedeni ile küretaj yapılamadı. Tanıdan üç ay sonra trombositopenisi devam eden olgu persistan ITP olarak kabul edildi. IVIG ve trombosit desteği verilerek ve Eltrombopag dozu 75 mg/gün olarak artırılarak trombosit sayısı 80.000/mm³ üzerine çıkarılan olgudan doku tanısı için biyopsi alındı, patolojisi kronik nonspesifik osteomyelit ile uyumlu olarak raporlandı. Intravenöz tedavisi altı haftaya tamamlanarak taburcu edilen, oral sefiksime ve eltrombopag tedavileri idame edilen hastanın poliklinik izlemleri devam etmektedir.

Sonuç: Özellikle steroid tedavisine yüksek dozda ve uzun süreli devam edilen olgularda immünsupresyona bağlı gelişen osteomyelite literatürde sadece az sayıda erişkin olguda rastlanmıştır. Bu hastalarda persistan klinik tablo nedeniyle devam eden trombositopeni varlığında tanı ve tedaviye yönelik cerrahi girişim için trombosit süspansiyonu verilmesi gibi ek tedbirler gerekebilir.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopeni, steroid, eltrombopag, osteomyelit

EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİLİ ADOLESAN BİR OLGU

Melek Erdem¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Özlem Tüfekçi¹, Zeynep Güleç Köksal², Şebnem Yılmaz¹, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Saf eritroid dizi aplazisi, anemi, retikülositopeni ile seyreden ve kemik iliğinde miyeloid ve megakaryositer seri hücreleri mevcutken eritroid seri elemanlarının yokluğuyla karakterize, çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır. Burada halsizlik ve solukluk yakınmaları ile başvurup, derin anemi saptanan ve tetkikler sonucunda edinsel saf eritroid dizi aplazisi tanısı alan hasta sunulmaktadır.

Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 16 yaşında erkek hasta, halsizlik, solukluk yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde soluk, halsiz görünümdeydi. Sistolik üfürümü, taşikardisi mevcut olan hastanın organomegalisi saptanmadı. Tetkiklerinde Hb: 2,2 g/dL, OEH: 108 fl, OEHb: 37 pg, OEHK: 34,6 g/dl, retikülosit: %1,2 düzeltilmiş retikülositi %0,16 beyaz küre: 32.000/mm³, mutlak nötrofil: 2100/mm³, trombosit: 310.000/mm³, direkt Coombs negatif saptandı. PY'da makrositer eritrositleri mevcut olup anizositoz ve poikilositoz saptandı, hemoliz bulgusu izlenmedi. Tam idrar tetkikinde hemoglobüri olmayan hastanın LDH ve bilirubin değerleri normal aralıktaydı. Hasta transfüze edildi. B₁₂, demir parametreleri, folik asit normal aralıkta olan hastanın hemoglobin elektroforezinde hafif HbF yüksekliği mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonunda (KİA) kemik iliği normosellüler, eritroid seri tüm erken ve geç elemanları belirgin azalmış olarak izlendi. Myeloid seri tüm elemanları her evrede izlendi. Displazi izlenmedi. Atipik hücre, depo hücresi yada hemofagositoz gözlenmedi. Parvovirus enfeksiyonuna sekonder görülebilecek dev eritroblast yada eritrodisplazi izlenmedi. Myelodisplastik sendrom açısından gönderilen KİA örneklerinde monozomi 5, 7, trizomi 8 negatif sonuçlandı. Hepatit, HIV, TORCH, EBV serolojisi negatif olan hastanın Parvovirus B19 PCR negatif saptandı. Akciğer görüntülemesinde timoma ile uyumlu görüntü izlenmedi. ANA negatif, anti-dsDNA pozitif, C3, C4 normal, IgA düşük saptandı. Kontrol hemoglobin değerlerine göre dört kez transfüze edilen hasta Hb: 7,2 gr/dl ile taburcu edildi ve yakın takip edilmek üzere poliklinik izlemine alındı. Bir ay sonraki kontrolünde Hb: 4,5 gr/dl olan hasta tekrar transfüze edildi. Hastaya edinsel saf eritroid dizi aplazisi (ESED) tanısı konularak, 6 mg/kg/g siklosporin A ve 1 mg/kg/g metilprednizolon başlandı, bir hafta sonraki kontrolünde retikülosit yanıtı ve hemoglobin değerinde iki birimlik artış izlendi.

Tartışma: Hastanın yakınmalarının yeni başlaması, daha önce normal hemoglobin değerlerinin olması nedeni ile hastada kalıtsal nedenler dışlandı. ESED için sekonder nedenler olan Parvovirus B19 enfeksiyonu, lenfoproliferatif hastalıklar, myelodisplastik sendrom, timoma, otoimmünite, kollajen doku hastalıkları, solid tümörler, ilaçlar dışlanmıştır. Hastada mevcut bulgularla primer otoimmün ESED düşünüldü ve buna yönelik immünsupresif tedavi başlandı. Primer edinsel saf eritroid dizi aplazisinin nadir de olsa çocukluk çağında görülebileceği unutulmamalı ve sekonder nedenler dışlandıktan sonra tedavi geciktirilmeden başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: anemi, saf eritroid dizi aplazisi, siklosporin, steroid

KLİNİĞİMİZDE İZLEDİĞİMİZ PEDIATRİK KUTANÖZ MASTOSİTOZ OLGULARI

Lale Olcay¹, Nesibe Deren Özcan², Merih Tepeoğlu³, Eda Yılmaz Akçay³, Ayşe Tülin Güleç², Arzu Karataş Toğral²,
Burcu Tahire Köksal⁴, Özlem Özbek⁴

¹Bakent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bölümü

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Allerji Bölümü

Giriş: Mastositoz, organlarda mast hücrelerinin anormal birikimi sonucu gelişen nadir bir hastalık grubudur. Mastositozun bir alt grubu olan ‘kutanöz mastositoz (KM)’, en sık çocuklarda görülür; sadece deriyi tutar ve yaş ilerledikçe geriler. Kendi içinde ürtikeria pigmentoza (ÜP, makulopapüler KM), deri mastositomu (soliter KM), diffüz KM, erüptif persistan maküler telenjektazi olarak gruplandırılır. Bu hastalar, mast hücrelerinin, bazı uyarıların etkisi ile uyarılarak, içerdikleri maddeleri ortama salmaları ile gelişen yüzde kızarma, kusma, karın ağrısı, ishal, baş ağrısı, taşikardi, bronkospazm, senkop, anafaksi ile karşımıza çıkabilir. Soğuk, sıcak, sürtünme, ağır fizik egzersiz, korku, bazı ilaçlar (asetil salisilik asid, bazı anestezi ilaçları, iyotlu radyolojik kontrast maddeler) mast hücrelerini uyarır. Aşağıda, kliniklerimizde izlenmekte olan dört KM’lu çocuk hasta sunulmaktadır.

Olgular: Ortalama yaşı $20,25 \pm 13,36$ ay olup, üçü kız, biri erkek olan hastaların üçünün bulguları ‘ÜP’(Olgu 1–3), diğeri ‘diffüz KM’(Olgu 4) ile uyumlu idi. Döküntülerin, ortalama $4,0 \pm 1,2$ ayda çıkmaya başladığı, ÜP’lı hastaların döküntülerinin göğsün ön ve arka yüzünden başlayarak kol ve bacaklara yayıldığı, sayılarının Olgu 2’de üçe çıktığı, Olgu 1 ve 3’de ise 60’ı bulduğu, Olgu 3’de üç yaşına kadar artıp, daha sonra artışın durduğu, Olgu 1 ve 2’de artışın hâlâ devam ettiği tespit edildi. Lezyonlar, 0,2–2 cm çaplı olup, açık-koyu kahverengi, genellikle maküler (Olgu 1, 3), daha az sıklıkla makulopapüler (Olgu 1) veya papüler özellikte (Olgu 3) idi. Diffüz KM’lu olgumuzda (Olgu 4) lezyonlar gövde, ekstremit ve yanaklarda eritemli birbiri ile birleşen, sınırları belirgin olmayan büyük plaklar şeklinde idi. Hepsinde Darier bulgusu pozitif idi. Ürtikeria pigmentozalı olgularda, sürtünme durumlarında ve banyo yaptıktan sonra lekelerin bir veya birkaçında kabarıklık, etrafında kızarma olduğu (Olgular 1–3), bazen buna kaşıntının da eşlik ettiği (Olgu 1), 1–2 saat içinde kendiliğinden düzeldiği, bu sırada sadece bir hastada (Olgu 2) yüzde kızarma olduğu öğrenildi. Diffüz KM’lu olguda (Olgu 4), yüzde kızarma yakınmalarının cilt lezyonlarında kabarıklık olmaksızın ve genellikle banyo yaptıktan sonra geliştiği, hastaların ikisinde ayrıca, tekrarlayan allerjik cilt döküntüleri olduğu (Olgu 3, 4) dikkat çekti. Hepsinde hemogram, biyokimya bulguları, akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografi bulguları normaldi. Triptaz düzeyinin normal sınırlarda ve <100 ng/ml olması nedeni ile hiçbirine kemik iliği ponksiyonu yapılmadı. Tanı, hepsinde cilt biyopsisi ile konuldu. Hastalar, mast hücre uyarıcılarından bilgilendirildi; gerekli durumlarda uygulanmak üzere antialerjik ilaçlar ve adrenalin otoenjektörü reçetesi yazıldı. Olguların hiçbirinde anafaksi gelişmedi.

Sonuç: Pediatri polikliniklerine başvuran hastalardaki cilt döküntülerinin olası bir mastositoz yönünden değerlendirilmesi, hayati komplikasyonların önlenmesi yönünden önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: kutanöz mastositoz, anafaksi, çocukluk çağı

İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA ERİTROSİT MİKRO PARÇACIKLARININ VARLIĞI VE TROMBOSİT SAYISINDA SAPTANAN YANLIŞ YÜKSEKLİK

Lale Olcay¹, Esra Erdemli², Nilüfer Bayraktar³, Dilek Ünalın⁴

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bölümü

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji Embriyoloji Anabilim Dalı

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Doku Tiplendirme Laboratuvarı

Giriş: İmmün trombositopenik purpura (İTP) hastalarında, hemogram cihazı ile yapılan ölçümlerde büyük trombositlerin cihaz tarafından tanınamaması nedeni ile, trombosit sayısı 'yanlış düşük' çıkabilmektedir. Buna karşın aşağıdaki olgular, İTP'de trombosit sayılarının, hemogram cihazı ile 'yanlış yüksek' de bulunabileceğini göstermektedir.

Olgu 1: Kronik İTP nedeniyle izlemde olan 11 yaşındaki kız hasta, olağan kontrolü için başvurdu. Cildinde birkaç peteşi ve ekimoz olduğu, trombosit sayısının hemogram cihazı (Abbott Cell Dyn Ruby) ile 84.000/mm³ bulunduğu görüldü; ancak periferik yayma (PY)'da trombositlerin görünümü bu sayı ile uyumsuzdu. (x100 büyütmede her alanda 1-2 trombosit). Bir, iki ve yedi gün sonraki kontrollerde fizik inceleme ve PY'de değişiklik olmadığı, ancak trombosit sayılarının 78.000/mm³, 65.000/mm³, 35.000/mm³ ölçüldüğü görüldü. Hastanın trombosit zengin plazmasının elektron mikroskopik incelemesinde eritrosit parçacıkları ve bunları fagosite etmiş hücreler izlendi.

Olgu 2: Üç yaşında erkek hasta cildindeki kırmızı ve mor döküntüler ve burun kanaması nedenleri ile getirildi. Öz ve soy geçmişinde özellik bulunmayan hastanın yaygın mukokutanöz kanama bulguları vardı. Laboratuvar bulguları 'akut İTP' ile uyumlu idi. Trombosit sayısı hemogram cihazıyla 27.500/mm³ bulundu; PY bulguları, bu sayı ile uyumsuz idi (x100 büyütmede her alanda 0-1 trombosit). Hemogram cihazında trombosit penceresinde küçük bir pik saptandı. Akım sitometride (BD FACS Canto 2) SSC'da CD41a, CD42b ve CD61, sırasıyla %4,9; %4,6; %4,5 idi. Aynı pencerede, trombosit çok daha küçük parçacıkların yoğunlaştığı, bunların CD41a/41b/61 ile boyanmadığı, bu bölgedeki CD45 ve CD14 oranlarının %3,3 ve %2,8 olduğu görüldü. Hücreleri CD71 ile boyama imkânımız olmadı. Elektron mikroskopik incelemede yeterli doku elde edilemedi. Hastanın ertesi günü bakılan trombosit sayısı 4430/mm³ idi. Hemogram cihazında trombosit penceresinde, bir gün önce görülen pik kaybolmuştu. Başlanan mega doz metil prednizolon tedavisinin sonunda trombosit sayısı 300.000/mm³ oldu; PY bulguları uyumlu idi. Akım sitometride daha önce görülen mikro parçacıkların azaldığı görüldü.

Sonuç: Bulgularımız, bu yanlışlığın, trombosit ve monosit parçacıklarından değil (Olgu 2), eritrosit parçacıklarından (Olgu 1) kaynaklandığını düşündürmektedir. Her iki olguda da direkt Coombs testi negatif, kompleman, kollajen doku testleri normal seyretmiştir. Alanyazında da, İTP olgularında, hemoliz bulgusu olmaksızın eritrosit mikroparçacıkları görüldüğü, bunların prokoagulan rol oynadığı, bu hastalarda subklinik bir hemoliz olduğu bildirilmiştir. Ancak, bunların hemogram cihazındaki trombosit sayımına etkisi ile ilgili bir yayına rastlanmamıştır. Bulgularımız, bu hastalarda, hemogram cihazıyla ölçülen trombosit sayısında, eritrosit mikroparçacıklarından kaynaklanan yanlış yüksekliklerin de bulunabileceğini göstermekte; periferik yaymanın mutlaka kontrol edilmesi gerektiğini vurgulamaktadır.

Kaynaklar:

1. Zucker-Franklin D, Karparkin S. Red-cell and platelet fragmentation in idiopathic autoimmune thrombocytopenic purpura. N Engl J Med 1977;297:517-523.
2. Sewify EM, Sayed D, Abdel Aal RF, Ahmad HM, Abdou MA. Increased circulating red cell microparticles (RMP) and platelet microparticles (PMP) in immune thrombocytopenic purpura. Thromb Res 2013;131: e59-63.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopenik purpura, eritrosit mikropartikülleri, trombosit sayısı, yanlış yükseklik

TEKRARLAYAN VENÖZ TROMBOZLARLA SEYREDEN BİR MEGASİSTİS-MİKROKOLON-İNTESTİNAL HİPOPERİSTALTİZM SENDROMLU (MMİHS) OLGU

**Zuhal Önder Siviş¹, Fatma Burcu Belen², Burçak Tatlı Güneş¹, Eda Ataseven¹, Maşallah Baran³, Miray Karakoyun³,
Yeliz Çağan Appak³, Barış Malbora¹, Meral Türker¹, Berna Atabay¹**

¹İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

³İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş: MMİHS mesanenin dilatasyonu, mikrokolon, azalmış intestinal peristaltizm ile karakterize ve patogeneğinde düz kas yapısında yer alan aktin flamanlarının genetik bozukluklarının yolaştığı nadir bir hastalıktır. Bu hasta grubunda yeralan ACTG2, ACTA2 ve MYH11 mutasyonuna sahip olgularda vasküler düz kas aktin yapısındaki bozukluk nedeniyle vasküler anevrizma ve diseksiyona yatkınlık, arter oklüzyonu, kollateral gelişimi ve arteryel tromboz bildirilmiştir. Burada kateter girişim yerlerinde tekrarlayan venöz tromboembolik olaylar ile seyreden MMİHS tanılı bir olgu sunmaktayız.

Olgu: 1 yaşında erkek olgunun yaşamın ilk 48 saatinde dışkılamama, safralı kusma nedeniyle başvurduğu dış merkezde mesanenin dilatasyonu ve intestinal psödoobstrüksiyon saptanması nedeniyle yapılan ince barsak biyopsisi ile MMİHS tanısı aldığı öğrenildi. Olgu intestinal yetmezlik nedeniyle ince barsak nakli açısından merkezimizde izleme alındığında, santral kateter takılan venöz girişim yerlerinde tekrarlayan trombozları olması nedeniyle bölümümüze danışıldı. Sağ ve sol internal juguler venlerinde rekanalize olmuş parsiyel trombüs, sol eksternal iliak ven, ana femoral veninde, sağ femoral veninde kronik subakut trombozlar saptandı. Göğüs ön duvarında yaygın kollateral oluşumu gözlemlendi. Herediter trombofili açısından gönderilen MTFR 677 TT homozigot mutant, homosistein normal sınırlardaydı. MMİHS genetik incelemesinde ACTG2 geninde heterozigot mutasyonu olduğu öğrenildi. Trombolitik tedavi sonrası başlanan 1 mg/kg/ doz X 2 düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine devam planlandı ve primer hastalığına bağlı olarak arteryel tromboz yatkınlığı da göz önünde bulundurularak asetil salisilik asit 3 mg/kg/gün den başlandı.

Tartışma: MMİHS sendromu ile ilgili yayınlar bulunmasına rağmen patogenezi henüz net olarak aydınlatılamamıştır. Bu konuda çeşitli genetik, nörojenik, myojenik ve hormonal teoriler ortaya atılmıştır. Arterlerin ve visceral iç organların (mide, kolon, mesane) duvar yapısında bu organların peristaltik fonksiyonlarını yerine getirmek amacıyla düz kas hücreleri (DKH) bulunmaktadır. Bu DKH'leri embriyonel orjin ve fizyolojik özelliklerine göre ACTA-2 tarafından kodlanan α -aktin ve ACTG2 tarafından kodlanan γ -aktin izoformları olarak DKH yapısında yer alırlar. MMİHS sendromunda bu 2 mutasyonun yolaştığı aktin flaman disfonksiyonu patogenezi açıklamada literatürde yer bulmuştur. MYH11 geni de yine düz kas myozin ağır zincirini kodlayan bir gendir ve MMİHS patogeneğinde yeralır. ACTA-2 mutasyonu olan MMİHS olgularının torasik aort anevrizması ve diseksiyonu, koroner arter hastalığı, inme, moyamoya sendromu gibi arter duvarı düz kasının ilgilendiren komponentlerinin de olabileceği ve arteryel tromboza yatkınlık yaratabileceği belirtilmiştir. Olgumuzda girişim ile tetiklenen çok yaygın venöz tromboembolilerin olması ve bunu açıklayabilecek bir genetik yatkınlığının gösterilememesi, primer hastalığı ile ilgili olarak venlerin tunika media tabakasında yeralan aktin filamanlarıyla ilgili bozukluğunun patogeneizde rol oynayabileceğini düşündürmüştür. Hastanın visceral iç organlarında hipoperistaltizm yolç

Anahtar Kelimeler: megasistis, mikrokolon, hipoperistaltizm, ACTG2, düz kas hücreleri, gama-aktin, venöz tromboz

NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİNDE KANAMA SEMPTOMLARI: TEK MERKEZ VERİLERİ

Burçak Tatlı Güneş¹, Fatma Burcu Belen², Barış Malbora¹, Eda Ataseven¹, Meral Türker¹, Berna Atabay¹,
Zuhal Önder Siviş¹

¹İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Nadir faktör eksiklikleri (NFE) faktör (F) VIII, FIX ve von Willebrand faktör eksikliği dışındaki eksikliklerin tümüne verilen isimdir. Bu eksiklikler; fibrinojen, FII, FV, FV+VIII, FVII, FX, FXI, FXII-I ve K vitaminine bağlı faktörleri`dir. Tüm koagülasyon faktör eksikliklerinin %3-5`idir. Sıklığı eksikliğin tipine göre değişmekle birlikte 1/500.000 (FVII) ile 1/2.000.000 (FII ve FXIII) arasında değişmektedir. Akıba evliliğinin sık olduğu bölgelerde daha sık görülmektedir. Olgular bazen erken yaşta kanama diyatezi ile başvurmakta ancak hastalıkların nadir olması nedeniyle tanı gecikebilmektedir. Bu çalışmada 19 nadir faktör eksikliği olgusunun kanama bulguları, tedavi ve izlem yaklaşımları açısından retrospektif değerlendirilmesini amaçladık.

Yöntem: 1997-2015 yılları arasında Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi`nde izlenmiş olan 19 nadir fatör eksikliği olgusunun dosyaları retrospektif olarak tarandı. Olgular kanama semptomları ve tedavi yaklaşımları açısından değerlendirildi.

Bulgu: Olguların %52,6'sı erkek, %47,4'ü kız olguları (K/E: 10/9). Yaş ortalaması 49,47 ± 10,1 ay olarak saptandı. Olguların %31,8'ini FV eksikliği, %26,3'ünü FVII eksikliği, %10,5'ini FX eksikliği, %10,5'ini hipofibrinojenemi, %10,5'ini afibrinojenemi, %5,2'sini FX11 eksikliği ve %5,2'sini kombine faktör eksikliği (VII, IX, X) oluşturdu. Olguların %31,6'sında ekimoz ve ağız içi kanama, %52,6'sında hematoma, %68,4'ünde epistaksis, %26,3'ünde göbeka kanaması, %5,2'sinde subkonjunktival kanama, %15,7'sinde hemartroz, kas içi kanama görüldü. İntrakranyal kanama görülen 3 olgudan (%15,7) 2'si kaybedildi. Olguların %21'inde akrabalık mevcuttu. Olguların biri hariç (afibrinojenemi tanısı ile fibrinojen konsantrasi profilaksisi kullanıldı) tümü kanama dönemlerinde taze donmuş plazma tedavisi ile izlendi. 12/19 olguda (%63) ek olarak traneksamik asit tedavisi kullanıldı. İntrakranyal kanama nedeniyle ölen olguların birisi FVII eksikliği, diğeri afibrinojenemi tanılıydı.

Sonuç: Çalışmamızda olguların çoğunda semptomların gelişmesiyle beraber epizodik tedavi uygulanması tercih edilirken, spesifik rekombinan faktöre erişim olsa dahi taze donmuş plazma ile kanama tedavisi siktir. Çalışmamız ağır kanamayla başvuran olgularda profilaktik faktör konsantrasi ile tedavinin uygun olabileceğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: nadir faktör eksiklikleri, taze donmuş plazma, epizodik tedavi

YAYGIN LENFADENOPATİ NEDENİ İLE BAŞVURAN HASTADA BRUSSELLA TANISI: OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Sercan Yücel Yanmaz², Kahraman Öncel¹, Zeynep Kayra Tanrıverdi², Özlem Erten², Murat Söker¹

¹Dicle Üniversitesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²Dicle Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Lenfadenopati (LAP), lenf düğümünün boyut ve karakterindeki anormallik olarak tanımlanmıştır. Yaygın lenfadenopati sebepleri arasında enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, malignansiler, histiyositozlar, depo hastalıkları, hiperplaziler sayılabilir. Bruselloz; başlıca semptom ve bulguları ateş, baş ağrısı, terleme, kilo kaybı, hepatosplenomegali ve lenfadenopati olan enfeksiyöz bir hastalıktır. Lenfadenopati nedeniyle tetkik edilen hastalarda Brusellayı göz önünde bulundurmanız gerektiğini bu yazıda vurgulamak istedik.

Olgu: On iki yaşında kız hasta; yaklaşık iki aydır olan, halsizlik, ateş, terleme ve kilo kaybı (bir ayda 4 kg) şikayetleri ile çocuk hematolojisi ve onkolojisi polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde anne-baba arasında 1. dereceden akrabalık mevcuttu. 6 yaşındaki kız kardeşi Kronik ITP tanısı ile takip edilmekteydi. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 37,4 °C (aksiller), nabız 74/dk, tansiyon arteriyel 110/70 mm/Hg bulundu. Her iki servikal, aksiller ve inguinal bölgelerinde çok sayıda, yumuşak kıvamlı, hareketli ve ağrısız lenfadenopatiler saptandı. Karaciğer orta klaviküler hatta kosta altından 3 cm, dalak 4 cm ele geliyordu. Diğer sistem muayeneleri normal değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde; beyaz küre sayısı: 4640/mm³, trombosit sayısı: 362.000/mm³, hemogloblin: 11,9 g/d, mg/dl) saptandı. Periferik yaymasında %48 nötrofil, %44 lenfosit ve %8 monosit, eritrosit morfolojisi normal değerlendirildi, atipik hücre izlenmedi. C-reaktif protein 1,68 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 22 mm/saat idi, alt: 231U/l, ast: 185U/l, total bilirubin: 0,4, alp: 282U/l, ldh: 320U/l, albümin: 3,4 gr/dl saptandı. Antistreptolizin-O antikor, ANA, Anti Ds Dna negatif ve romatoid faktörü negatifti. Tüberkülozla temas öyküsü olmayan hastanın PPD testi negatifti. Hepatit B, Hepatit C, HIV, TORCH paneli, EBV Ig M ve G negatif olarak bulundu. Hastanın kan kültüründe üreme olmadı. Batın ultrasonografisinde karaciğer boyutu 145 mm, dalak 160 mm saptandı. Periportal, gastrohepatik ligamanda, mezenterde, 2-3 cm boyutlarında çok sayıda LAP izlendi. Boyun axiller, inguinal USG'de çok sayıda 1-2 cm boyutlarında yağlı hilusu seçilen çok sayıda lenf nodu izlendi. Pastörize olmayan süt, süt ürünleri tüketimi ve hayvan teması öyküsü yoktu. Rose-Bengal testi pozitif bulundu. Brusella aglütinasyon titresi 1/2560 saptandı. Olguya antibiyotik tedavisi başlandı. (doksisisiklin, rifampisin) Tedavinin ikinci haftasında hastanın klinik bulguları gerileyen hastanın karaciğer, dalak, lenf bezi boyutları belirgin küçüldü. Hasta 6 haftalık tedavi sonrası tekrar değerlendirilmek üzere takibe alındı.

Sonuç: Brusellozun özgün tanısı örneklerden etkenin üretilmesi veya standart tüp aglütinasyon testinde 1/160 ve üzerindeki titrelerin varlığı ile konur. Bruselloz; multisistemik, klinik spektrumu geniş bir hastalıktır. Başka hastalıklarla kolayca karışabilir,

birçok hastalığı taklit edebilir. Lenfadenopati ile gelen hastalarda brusellozun da hatırlanması gereksiz tetkik ve tedavilerden hastayı koruyacağı gibi, brusellozun olası komplikasyonlarını da önlemede yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: lenfadenopati, splenomegali, brusella

RASTLANTISAL SAPTANAN NADİR BİR OLGU: FAKTÖR 11 EKSİKLİĞİ (HEMOFİLİ C)

Mehmet Hilmi Doğu, Rafet Eren

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: Faktör 11 eksikliği (Hemofili C) nadir görülen bir faktör eksikliği olup otozomal resesif geçiş göstermektedir. Genellikle asemptomatik bir seyir gösteren bu grup hastalar ile preoperatif dönemde tetkikler esnasında rastlantısal olarak karşılaşmaktadır. Faktör 11 düzeyinin %15'in altında olması ağır eksiklik olarak, %20-70 arası olması parsiyel eksiklik olarak tanımlanmakla birlikte genellikle plazma faktör düzeyi ile klinik arasında korelasyon yoktur. Spontan kanamalardan çok travma veya cerrahi sonrası kanamalar ile karşımıza gelmektedir.

Olgu: 56 yaşında erkek hasta inguinal herni operasyonu öncesinde yapılan tetkikler esnasında aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTT) uzunluğu saptanması üzerine tarafımıza gönderildi. Ülseratif kolit tanısı olan ve mesalazin kullanan hastanın kanama diyatezi açısından sorgulamasında yaklaşık 10 yıl önce diş çekimi sonrası uzun süren bir kanama olduğunu saptandı. Fizik muayenesinde herhangi bir özellik saptanmayan hastanın rutin tetkiklerinde Hb: 14,9 g/dl, PT: 10,9 sn (10,4-14,6), INR: 0,9, PT (%): 116,5, APTT: 54,6 (20,8-35) olarak saptandı. Bunun üzerine yapılan karışım testinde uzamış olan APTT'nin normale geldiği görüldü. APTT uzunluğuna neden olabilecek kazanılmış nedenler sorgulandı. Etiyolojiye yönelik kalıtsal faktör eksikliği düşünülerek faktör düzeyleri istendi. F8 düzeyi: %139,5 (56-191), F9 düzeyi: %116,9 (70-184), Von Willebrand Faktör (VWF) düzeyi: %100,9 (51-215), Faktör 11 düzeyi: %0,8 (56-153) saptandı. Doğrulama amaçlı tekrar bakılan faktör 11 düzeyi aynı saptandı. Faktör 11 konsantreleri ülkemizde olmaması nedeniyle taze donmuş plazma (TDP) desteği ile kanama ve APTT takibi yapılarak operasyon önerildi.

Tartışma: Faktör 11 eksikliği nadir görülen bir hemofili grubu olup genellikle ileri yaşlarda cerrahi öncesi tetkiklerde veya travma sonrası tanı almaktadır. Plazma faktör düzeyleri ile kanama bulguları arasında korelasyon yoktur. Ülkemizde faktör 11 konsantreleri olmaması nedeniyle taze donmuş plazma, faktör 7a preparatları, traneksamik asit kullanılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kanama bozuklukları, hemofili

AKUT İNTERMİTTAN PORFİRİ: OLGU SUNUMU

Gizem Hatem, Akın Hizmetçi, Ali Alper Solmaz, Anıl Tombak, Eyüp Naci Tiftik

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Giriş: Akut intermitan porfiri, hem sentezinde porfobilinojen deaminaz eksikliğine bağlı defekt olmasından kaynaklanan otozomal dominant, en sık görülen formdur.(1) Genç, aile öyküsü bulunan, karın ağrısı, uv hassasiyeti, nöropsikiyatrik semptomları olan hastalarda düşünülmelidir. Akut ataklar %1 oranda mortal seyretmektedir. Atak yönetimi, tetikleyen etkenler açısından hasta eğitimi hayati önem taşımaktadır.(2)

Olgu: 21 yaş kadın hasta karın ağrısı, bulantı, kusma, pembe renkli idrar yapma şikayetleriyle acil servise başvurduğunda akut intermittant porfiri tanısı mevcuttu. Aile öyküsünde annesinde akut intermitan porfiri tanısı olduğu öğrenildi. Karın ağrısı nedeniyle genel cerrahi, kadın doğum bölümlerine danışıldı. Ayakta batın grafisinde ve batın ultrasonunda akut patoloji görülmeyle ağrı palyasyonu açısından morfin infüzyonu başlandı. Yüksek karbonhidratlı diyet başlandı. Baş ağrısı nedeniyle serebral mr ve diffüzyon mr tetkik edildi. AKUT patoloji görülmedi, gabapentin 2x300 mg başlandı. Hipopotasemi görülerek potasyum replasmanı yapıldı. Amilaz: 205 lipaz: 469 görüldü, hidrasyon sağlandı. Genel durumu daha iyi olan hastanın, tanısının karın ağrısıyla başvurduğu gastroenteroloji bölümde konduğu öğrenildi. Eski sonuçlarda idrar porfobilinojen 24,79 (0-2) idrarda üroporfirin 1ve 3 641 mikrogram/l (n: 0-36), idrar hegzakarboksiporfirin 3,6 (n0-2,7), idrar pentakarboksiporfirin 23,74 (0-7,20) olduğu görüldü.

Tartışma: Akut intermittan porfiri, nöroviseral bulgularla seyreden, karın ağrısı, nöropatik semptomlar gösteren, tanı koyma anında atlanabilmektedir. Hepatik alas-1 ve hepatik sit. p450 enzimini indükleyen ilaçlar, alkol, sigara, progesteron, stres, karbonhidrattan fakir diyet ile hastalık aktive olabilmektedir.(3) Kadınlarda, otuzuncu ve kırkıncı dekatta görülür. Klinikte karın ağrısı, periferik nöropati, otonomik, santral sinir sistemi patolojileri önplandadır. Nonspesifik laboratuvar değişiklikleri, anemi, kçft artışı görülebilir. Akut atakta spot idrarda PBP düzeylerine bakarak akut porfiri tanısı konarak alt tip ayrımı yapılmalı, asemptomatik aile bireyleri taranmalı, eritrosit PBGD aktivite düzeyi ve PBGD/HMBS DNA mutasyonlarına bakılmalıdır. Akut atakta hospitalizasyon izlenmeli. Karın ağrısına neden olacak diğer nedenler gözden geçirildikten sonra yüksek karbonhidratlı diyet veya hemin tedavisine başlanmalıdır. Hastalar hipertansiyon, taşikardi, solunum depresyonu açısından monitorize edilmeli, gereken solunum desteği sağlanmalıdır. Ağrı, bulantı kontrolü yapılmalı, elektrolit imbalansı düzeltilmelidir. Psikoz, ajitasyon, deliryum gibi bulgular varlığında psikiyatrik destek sağlanmalıdır. Atak tetikleyebilecek enfeksiyonlara yönelik hastaya uygun antibiyoterapi planlanmalı, sitp450 indüksiyonu yapan ilaçlar kesilmelidir. Bu hastaların uzun takibinde demir eksikliği, kronik böbrek yetmezliği ve hepatoselüler karsinom gelişimi açısından hastalar bilgilendirilmeli ve farkındalık sağlanmalıdır.(4)

Kaynaklar:

1. Lange Klinik Hematoloji Güncel Tanı ve Tedavi 2016.
2. Yang J, Chen Q, Yang H, et al. Clinical and Laboratory Features of Acute porphyria: a study of 36 subjects in a chinese tertiary referral center.
3. Stein PE, Badminton MN, Rees DC. Update Review of the Acute Porphyrias. Br J Haematol 2016 Dec 16.
4. Fontanellas A, Ávila MA, Berraondo P. Emerging Therapies for Acute Intermittent Porphyria. Expert Rev Mol Med 2016.

Anahtar Kelimeler: porfiri, intermitan, gençlerde

TEK DOZ SEFTRİAKSONA BAĞLI HEMOLİTİK ANEMİ

Işık Odaman AI, Nihal Özdemir, Başak Koç, Ezgi Paslı Uysalol, Cengiz Bayram, Gizem Ersoy, Tuğba Nur Güçer, Esra Arslantaş, Fatih Mete, Ali Ayçiçek, Gönül Aydoğan

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Otoimmün hemolitik anemiler (OHA), eritrosit yüzey antijenlerine karşı gelişen antikorların eritrosit yıkımına neden olduğu bir grup hastalıktır. Sıcak ve soğuk antikor ilişkili olarak iki gruba ayrılır. Otoimmün hemolitik anemiler birincil (idiyopatik) veya ikincil olabilir. İkincil OHA nedenlerinden biri ilaçlardır. İlaça bağlı OHA çocuklarda oldukça nadirdir. Seftriakson ülkemizde enfeksiyon tedavisinde en sık tercih edilen antibiyotiklerdendir. Bu yazıda apandisit operasyonu sonrasında tek doz seftriakson tedavisi uygulanan ve ilaca bağlı OHA geliştiği düşünülen bir hastanın tanı ve tedavi yaklaşımı sunulmuştur.

Olgu: On dört yaşında erkek hasta, apandisit ameliyatı sonrası ani soluklaşma, koyu idrar yapma şikayetleriyle tarafımıza danışıldı. Fizik muayenesinde; genel durumu orta, cilt soluk, akciğer sesleri normal, batin muayenesi rahat, nörolojik muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde; Hb 7,5 gr/dL, lökosit sayısı 8500/mm³, trombosit sayısı 260.000/mm³, CRP negatif idi. Karaciğer testlerinde ve bilirubin düzeyinde hafif yükseklik, idrar tetkikinde hemoglobinüri tespit edildi. Hastaya apandisit operasyonu sonrası tek doz seftriakson 100 mg/kg/doz uygulandığı, sonrasında sırt ağrısı, titreme, ateş ve ardından solukluk geliştiği ailesinden öğrenildi. Periferik yaymasında yer yer hemoliz bulguları ile polikromazi görüldü. Düzeltilmiş retikülosit sayısı yüksek, direk coombs (-) saptandı. Hastaya hidrasyon başlandı ve hemotokrit takibine alındı. Takipte hemotokritinde düşme olmadı ve idrar rengi 24. saatte açıldı. Hastada seftriaksona bağlı hemoliz düşünüldü. Hastanın şikayetleri ilacın kesilmesi ve destek tedavisi ile tamamen düzeldi.

Tartışma: Seftriakson ilişkili OHA anti-seftriakson antikorları ile ortaya çıkan ve damar içi hemolize neden olan nadir bir durumdur. 2014 yılında şu ana kadar yayınlanan benzer olgu sayısı 37 olarak bildirilmiştir, bunların %70'i çocuktur. Direk coombs testi %70 olguda pozitif saptanmıştır. Tedavide genellikle destek tedavisi yeterlidir; ilacın kesilmesi, hidrasyon ve gerekirse transfüzyon uygulanmalıdır. Steroidlerin yeri tartışmalıdır. Hastaların tekrar üçüncü kuşak sefalosporin kullanmaması da mutlaka önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: hemolitik anemi, seftriakson, çocuk

VISSERAL LEISHMANIA ENFEKSİYONUNA İKİNCİL HEMOFAGOSİTİK SENDROM

Emine Çiğdem Kelleci, Esra Arslantaş, Işık Odaman Al, Başak Koç, Ezgi Paslı Uysalol, Cengiz Bayram, Ali Ayçiçek, Nihal Özdemir

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Hemofagositik lenfhistiositoz (HLH) artmış inflamasyon ve kontrolsüz miktarda salınan sitokinlerin neden olduğu hayatı tehdit edici nadir bir sendromdur. Ateş, splenomegali, karaciğer enzimlerinde artış ve sitopeni ana bulgularıdır. Birincil ve ikincil HLH olarak ikiye ayrılır. Kala-azar (Visseral leishmaniasis), retikuloendotelial sistemi tutan yaygın bir enfeksiyondur. Hemofagositik lenfhistiositoz ile Leishmania enfeksiyonu birlikteliği oldukça nadirdir. Biz burada, başlangıçta birincil HLH düşünülen ancak takibinde Leishmania'ya bağlı HLH tanısı alan hastamızı sunmak istedik.

Olgu: İki haftadır süren ateş nedeniyle başvuran hastanın fizik bakışında karaciğer kot altı 1 cm, dalak kot altı 5 cm ele geliyordu. Tetkiklerinde beyaz küre: 2930, nötrofil: 700, hb: 8,48 g/dL, trombosit: 65.000, LDH: 2231 U/L, Ferritin: 1500 ng/mL saptandı. Hastanın takibinde Ferritin: 13 999 ng/ml yükselmesi nedeniyle ön planda HLH düşünülerek kemik iliği aspirasyonu (KİA) yapıldı. Yayma bakışında hiposelülerite, %5'in altında blast oranı ve iki alanda hemafagositoz görüldü. Akraba evliliği olmadığı için ön planda ikincil HLH düşünülerek 1 gr/kg intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi verildi. İntravenöz immünglobulin tedavisi sonrası hepatosplenomegalisi ve ferritin düzeyi geriledi. Hastanın kültürlerinde ve viral serolojisinde patoloji saptanmadı. Takibe alınan hasta 5 ay sonra tekrar HLH bulgularıyla geldi ve tekrar IVIG verildi. Tekrarlanan KİA'da hemofagositoz görüldü. Hastanın ebeveynlerinin akrabalarında çok sayıda erken ölüm öyküsü olduğundan ve hastalık tekrar ettiğinden akraba evliliği olmamasına karşın birincil HLH olabileceği düşünüldü ancak birincil HLH açısından yapılan genetik taramaları normal bulundu. Hastanın ateşinin düşmemesi ve diğer bulgularının devam etmesi (hepatosplenomegali, pansitopeni, hiperferritinemi, hipertrigliseridemi) üzerine HLH 2004 protokolü başlandı. Tedavinin 37. gününde tekrar ateşlenen hastada protokol tekrar baştan başlatıldı. HLH kliniği gerileyen hastanın takibinde yaklaşık 2 ay sonra HLH bulguları tekrarladı. Hastaya kök hücre nakli planlandı. Tekrarlanan KİA incelemesinde Leishmania amastigotları gösterildi. Lipozomal Amfoterisin-B tedavisiyle HLH'nin tüm belirtileri ortadan kalktı.

Tartışma: Hemofagositik lenfhistiositoz; ateş, splenomegali, karaciğer enzimlerinde artış ve sitopeni ile seyreden bir hastalıktır. Enfeksiyonlar, romatizmal hastalıklar ve malinitelere ikincil olarak görülebilir. Birincil HLH'de mutasyon sayısı çok fazla olduğundan ve ülkemizde tüm mutasyonlar çalışılmadığından tanı koymak oldukça zordur. Birincil HLH'nin tek tedavisi kemik iliği naklidir. Leishmania gibi tedavisi mümkün nadir enfeksiyonların da HLH'ye neden olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hemofagositik lenfhistiositoz, Kala-azar, leishmania

ALFA TALASEMİ İNTERMEDİALİ BİR HASTADA PSÖDOTROMBOSİTOZ

Ezgi Payas, Gizem Hatem, Anıl Tombak, Eyüp Naci Tiftik

Mersin Üniversitesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi

Psödotrombositoz sebepleri mikroeritrositlerin ve eritrosit fragmanlarının cihaz tarafından trombosit gibi okunabilmesi, TTP, lösemi ve lenfoma hücrelerinin sitoplazma parçaları (kemoterapiden sonra), kriyoglobulinemi (lökosit sayısı da yükselebilir), bakteriler, mantarlar (*Candida*), hiperşilomikronemi, parenteral beslenme olabilir. Bu olguda alfa talasemi intermedialı bir hasta incelendi. Bu hastada platelet sayısının yüksek olduğu fark edildi ve periferik yaymada platelet sayısının hemogram ile uyumlu olmadığı görüldü. Mikroeritrositlerin kan sayımı cihazında trombosit olarak okunmuş olabileceği düşünüldü. Belirgin trombositopeni ve trombositoz durumlarında elektronik sayım sonuçlarının boyanmış yaymalarla doğrulanması gerektiği sonucuna varıldı.

Giriş: Talasemiler klinik olarak hafif, orta veya ağır derecede hipokrom (MCH düşük), mikrositer (MCV düşük) anemiye yol açan kalıtsal hastalıklardır. Alfa talasemi klinik bulgu vermeyen sessiz taşıyıcılardan, anne karnında ölüme yol açan ağır kansızlık şeklinde çok değişken bulgularla seyreden kalıtsal bir kan hastalığıdır. Talasemilerde mikroeritrositler olduğunda psödotrombositopeni görülebilmektedir. Makalemizde alfa talasemili bir hastada görülen psödotrombositozdan bahsedildi.

Olgu: Kliniğimize 21 yaşında alfa talasemili bir hasta başvurdu. Aktif yakınması yoktu. Hastanın alfa globin mutasyon taraması sonucu "Alfa 3, 7 ve SEA kombine heterozigot mutasyonlarına rastlanmıştır." şeklinde raporlanmıştı. Hastanın hemoglobin elektroforezine ulaşamadı. Hemogramında Hb: 9,4 g/dL, WBC: $9,31 \times 10^3/\mu\text{L}$, PLT: $1381 \times 10^3/\mu\text{L}$ RDW: %26,2 olduğu saptandı. Biyokimyasal değerlerinden direk bilirubin: 0, 52 mg/dL, total bilirubin 2,22 mg/dl Id: 272 U/L saptandı. Hastanın periferik yaymasında poikilositoz, hedef hücreler, sferositler, gözyaşı hücreleri görüldü. Küme yapmamış, tekli trombositlere rastlandı. Trombosit sayısı $250-300 \times 10^3/\mu\text{L}$ ile uyumluydu. Fizik muayenesinde skleralar ikterik değildi. Abdominal ultrasonografisinde dalak 19 cm olarak normalin üst sınırında saptanmıştı. Hastanın platelet sayısının mikroeritrositler ve eritrosit fragmanlarına bağlı olarak yanlış okunduğu düşünüldü.

Tartışma: Trombositoz, birçok hematolojik hastalıkta hekimleri tanıya götürmede önemli bir parametredir ancak bazı durumlarda psödotrombositoz görülebilmektedir ve bu durum yanıltıcı olabilmektedir. Bunun önüne geçebilmek için kan sayımı yapan laboratuvar görevlileri, sonuçları bildirmeden önce, çıktıları ve bir uyarı mesajı varsa histogramları dikkatle incelemelidir. Belirgin trombositopeni ve trombositoz durumlarında elektronik sayım sonuçları periferik yaymalarla doğrulanmalıdır. Anemi durumlarında yaymaların incelenmesi eritrosit morfolojisi hakkında değerli bilgiler verir ve bazen erkenden hekimi kesin tanıya ulaştırır.

Anahtar Kelimeler: alfa talasemi, trombositoz, psödotrombositoz, periferik yayma

AİLESEL POLİSİTEMİ OLGUSU

Nihal Özdemir, Başak Koç, Ezgi Paslı Uysalol, Gizem Ersoy, Cengiz Bayram, Ali Ayçiçek

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Hemogloblin düzeyinin yaşa, cinsiyete ve yaşam alanının yüksekliğine göre 97 persentilin üzerinde olmasına polisitemi denilir. Polisitemi nedenleri birincil veya ikincil olabilir. Birincil polisitemi edinsel (somatik, polisitemi vera) veya konjenital (eritropoetin reseptör mutasyonu sonucu) olarak ikiye ayrılır. Birincil ailesel ve konjenital polisitemi otozomal baskın olarak geçen bir durumdur. Eritroid öncüllerinde bozukluk olduğundan düşük EPO düzeyleri ile seyreder. Bu yazıda konjenital polisitemi olduğu düşünülen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Dört yaşında şikayeti olmayan erkek çocuk ÜSYE sırasında bakılan tetkiklerinde lökosit sayısı yüksekliği saptanması üzerine tarafımıza danışıldı. Daha önce yapılan kan sayımı yoktu. Fizik muayenesinde; genel durumu iyi, akciğer sesleri normal, batın muayenesi rahat, nörolojik muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde; Hb: 15,5 gr/dL, HCT: 45,6, lökosit sayısı 17.000/mm³, trombosit sayısı 250.000/mm³, CRP negatif idi. Periferik yayma ve kan biyokimyasında özellik saptanmadı. Enfeksiyonu olan hastanın tekrarlanan kan sayımında lökosit sayısı normal idi ancak hemoglobin ve hematokrit benzer bulundu. Hastanın yaşa ve cinsiyete göre beklenen ortalama hemoglobin düzeyi 12,5 gr/dl; hemoglobin 97. persentili 14,2 gr/dl idi. Anne ve baba arasında akraba evliliği vardı, evde sigara içilme öyküsü yoktu, aile İstanbul'da yaşıyor ve seyahat etmiyordu. EPO düzeyi 3,9 mIU/ml baskılanmış bulundu. Batın USG, kalp EKO, hemoglobin elektroforezi normaldi. JAK2 mutasyonu negatif bulundu. Hastanın anne ve babasından kan sayımı istendi. Baba hb: 17,5 gr/dl, HTC: 53 bulundu. Hastada konjenital polisitemi olabileceği düşünüldü.

Tartışma: Birincil konjenital polisitemi oldukça nadir olarak görülür ve şimdiye kadar neden olan 12 eritropoetin reseptör mutasyonu gösterilmiştir. Ülkemizde bu mutasyonu çalışan merkez olmadığından hastamıza kesin tanı koyamadık ancak şikayetinin olmaması, aile öyküsünün olması, kan sayımı diğer serilerinin normal olması ve düşük EPO düzeyi ile konjenital polisitemi olabileceğini düşündük.

Anahtar Kelimeler: polisitemi, hemoglobin, ailesel polisitemi

RELAPS REFRAKTER TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURANIN RİTUKSİMAB PLAZMAFEREZ KOMBİNASYONUyla TEDAVİSİ

Aybüke Olgun, Ahmet Şeyhanlı, Doğuş Türkyılmaz, Süreyya Yiğit Kaya, Alev Garip, Bülent Ündar, Fatih Demirkan, Mehmet Ali Özcan, Özden Pişkin, İnci Alacacioğlu, Hayri Güner Özsan

Doku Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

Trombotik trombositopenik purpura (TTP), ADAMTS13 aktivitesinin düşüklüğü sonucu oluşan, trombositopeni, mikroanjiopatik hemolitik anemi ve organ hasarıyla sonuçlanabilen bir klinik tablodur. Uygun tedavi edilmediğinde, ölümcül olabilen bir tablodur.

30 yaşında, yandaş hastalığı olmayan kadın hasta kliniğimize, kol ve bacaklarda morluklar, halsizlik ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Normositer anemi (Hb: 8,6 gr/dL MCV: 91,9 fl) trombositopeni (Plt: 11.000/ μ L) LDH (1081U/L) ve total bilirubin yüksekliği saptanan hastanın periferik kan yaymasında eritrositlerde belirgin polikromazi, sferositoz, her alanda 3-4 şistosit saptandı. Lökosit formülü olağan, trombosit değerleri hemogram ile uyumlu, koagülasyon parametreleri normal olan hasta TTP kabul edilerek, günlük tek volüm plazma değişimi başlandı. Eşzamanlı 1 mg/kg metilprednizolon başlanan hastanın izlemde trombosit ve Hb değerinde yükselme, LDH değerinde düzelme olması nedeniyle plazmaferез aralığı açılarak, steroid azaltılarak kesildi. 3 yıl sonra, akut üst solunum yolu enfeksiyonu zemininde nüks olan hastada ADAMTS13 aktivitesi < %2 saptanan hastaya tekrar plazma değişimi başlandı. Sekizinci seanstan sonra trombosit değeri yükselmeye başlayan hastanın plazmaferез aralığı açıldı, 25. seans sonrası kesildi. Remisyonda 2 yıl izlem sonrası anemi, trombositopeni ve LDH yüksekliği ile tekrar kliniğimize başvuran hastanın ADAMTS13 aktivitesi < %0,2, inhibitör düzeyi 33,57 U/mL olarak saptandı. Plazma değişimi başlanan hastaya, 30. seanstan sonra Sağlık Bakanlığı'ndan endikasyon dışı onam alınarak Rituksimab 375 mg/m²/hafta; 4 hafta IV verildi. Rituksimab sonrası plazma değişim aralığı açılarak sonlandırıldı. Hasta 8 aydır remisyonda tedavisiz olarak izlenmektedir.

Sonuç olarak inhibitöre bağlı kazanılmış TTP hastalarında, steroid sonrası tekrarlayan ve plazma değişimine dirençli ataklarda Rituksimab remisyonu sağlayabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: TTP, plazmaferез, rituksimab

PÜRİVAT KİNAZ DÜZEYİ NORMAL OLAN TRANSFÜZYON BAĞIMLI PÜRİVAT KİNAZ EKSİKLİĞİ OLGUSU

Nihal Özdemir¹, Işık Odaman Al¹, Gizem Ersoy¹, Müge Gökçe¹, Şule Ünal²

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Piruvat kinaz (PK) eksikliği farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilen, otozomal çekinik geçen kalıtsal hemolitik anemilerdendir. PK-LR geni 1. kromozomun uzun kolunda yer alır ve şimdiye kadar PK eksikliğine neden olan 260 mutasyon bildirilmiştir. Biyokimyasal tanı PK enzim düzeyinin düşük saptanmasına dayanır ancak bazı kişilerde PK düzeyi normal olabilir. Burada transfüzyon bağımlı hemolitik anemi tanısıyla takip edilen, tekrarlanan PK düzeyleri normal bulunan ve genetik mutasyonun gösterilmesi ile tanı alan olgu sunulmuştur.

Olgu: İki aylık erkek hasta ilk kez doğum sonrası 1. günde hiperbilirubinemi ve anemi (hb: 4,5 gr/dl) saptanması üzerine başka bir merkezde transfüze edilmiş ve tarafımıza gönderilmiş. Başvuru laboratuvar tetkikleri; hb: 5,4 gr/dl, HTC: 19,9 %, MCV: 88, beyaz küre: 14.300, trombosit: 278.000, LDH 1084 U/L, total bilirubin: 2,4 mg/dl, i. bil.1,91, retikülosit %10. Periferik yaymasında hemoliz bulguları, anizositoz ve hedef hücreler saptanmış. Kemik iliği aspirasyonunda eritroid hücre hiperplazisi mevcutmuş. Direk coombs testi, hemoglobin elektroforezi, osmotik fragilite testi, G6PD ve PK düzeyleri ve anne-baba kan sayımı normal bulunmuş. Hasta 2 aylıktan itibaren ayda bir kere merkezimizde transfüze edilmiş. İzleminde ferritin 1254 ng/dl saptanması üzerinde üç yaşında iken deferasiroks başlanmış. Hastayı gördüğümüzde 6,5 yaşında idi. Fizik bakışında hepatosplenomegalisi ve subikteri vardı. Transfüzyon öncesi tekrarlanan piruvat kinaz düzeyi 294 IU/g Hb (111-406), G6PDH: 19,2 U/g Hb (7-20), 5'nükleotidaz, osmotik fragilite testi, vitamin B 12, folik asit, homosistein düzeyleri normal bulundu. Periferik yaymasında yer yer ekinositler görüldü (resim 1). Hastanın ve ailesinin kan tetkikleri araştırma için İtalya Milano'da referans merkezine gönderildi. Bakılan tetkiklerinde hastanın PK düzeyi normal anne ve babanın hafif düşük bulundu. Akraba evliliği öyküsü yoktu ancak hem anne hem de baba PK-LR geninde c.1623 G>C heterozigot taşıyıcı hasta homozigot olarak mutasyon saptandı ve PK eksikliği tanısı konuldu.

Sonuç: Transfüzyon bağımlı hemolitik anemisi olan hastaların tanısı ve tedavisi zordur. Hastaların kesin tanısının konulması splenektomi veya kemik iliği nakli gibi tedavilerin yönlendirilmesi açısından önemlidir. Ancak transfüzyon bağımlı hastalarda transfüze edilen kan hücreleri veya retikülositoz testlerin yanlış sonuçlanmasına neden olabilir. Bunun dışında bir grup PK eksikliği hastasında disfonksiyonel termolabil enzim varyantı normal kan düzeyi ile sonuçlanmasına neden olabilir. İlginç olarak klinik ve hematolojik olarak tamamen normal heterozigot taşıyıcı anne ve babaların enzim düzeyleri hafif düşük çıkabilir ve tanı konulamayan hastalarda yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: hemolitik anemi, pürivat kinaz eksikliği, transfüzyon bağımlı anemi

T-ALL TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN NADİR BİR DURUM: G-CSF VE EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPOEZ

Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji

Giriş: Granulosit-koloni sitümüle edici faktör (G-CSF) akut lenfoblastik lösemili hastalarda, yüksek risk blokları arasında rutin olarak kullanılan destek tedavisidir. Bunun dışında periferik kök hücre toplanmasında ve granülosit donörlerinin mobilize edilmesinde de kullanılmaktadır. Sağlıklı donörlerde genelde gribal semptomlara, kas ağrılarına neden olmakla birlikte genellikle iyi tolere edilmektedir. Nadiren sağlıklı vericilerde dalak rüptürüne bağlı ölümler bildirilmiştir. Bu sunumda yüksek risk T-ALL olguda G-CSF tedavisine bağlı gelişen ekstramedüller hematopoez tanımlanmıştır.

Olgu Sunumu: 17 aylık erkek hasta solukluk ve karında şişlik yakınması ile geldi. Fizik bakıda solukluğu olan hastanın dalağı kot altı 5 cm ele geliyordu. Tam kan sayımında; beyaz küre: 310.000/mm³, hemoglobin 8,4 gr/dl, trombosit: 85.900/mm³ idi. Hastanın, kemik iliği %100 L1 morfolojisinde blastikti ve Flow incelemesinde T-ALL ile uyumlu idi. Mediastende genişlemesi mevcut idi. Testis ve santral sinir sistemi tutulumu yoktu. Hastanın tedavisi ALLIC-BFM-2009'a göre başlandı. Steroide cevap vermeyen hastanın 8. Gün alması gereken vinkristin ve daunorubisin 5. günde verildi. 15. gün kemik iliği yanıtı M3 (blast %33) ve flow-MRD %13,191 idi. Hastamızın 15. Günde mediasten genişliği ve splenomegalisi kaybolmuştu. 33. Gün remisyonda idi. Steroid yanıtının kötü olması, 15. Gün yanıtının kötü olması ve geliş lökosit sayısının >100,000 olmasından dolayı kök hücre nakli planlandı. Hastanın olası vericisi yoktu ve akraba dışı taramaları başlandı. Hastanın tedavisine Augmented I-B olarak devam edildi. Sonrasında HR1 bloğu verildi; HR bloğu bitiminde G-CSF başlandı. İki gün sonra karında şişlik, ateş, kusma ve ishali olan hastaya antibiyotik tedavisi başlandı. Hastanın ateşi devam etmesi üzerine çekilen USG de hepatosplenomegali ve Akciğer HRCT de 33. Gün toraks CT de görülmeyen, yeni ortaya çıkan 23x13 mm boyutunda ön mediastinal kitle saptandı. Hepatosplenomegalisi giderek arttı (karaciğer kot altı: 7 dalak 12 cm). Hastanın yapılan kemik iliğinde %10-15 primitif hücresi görüldü ancak T markerları göstermiyordu ve iki hafta sonra tedavisiz bakılan kemik iliğinde bu hücrelerde artış görülmeydi. PET'de tomografide bildirilen alana uyan lenf bezinin SUV max değeri 9,7 olarak değerlendirildi. Ancak Aorta yakın konumundan dolayı biyopsi yapılamadı. Hastaya karaciğer biyopsisi yapıldı; ekstramedüller hematopoez ve T-marker ifade etmeyen lenfoid hücreler görüldü. Hastanın G-CSF kullanımı ile eş zamanlı olarak karaciğer ve dalak büyüklüğü geliştiği gözlemlendi ve cildinde yaygın mavi-mor renkli kanamalı papüller tarzda lezyonlar ekstramedüller hematopoezin deri tutulumu olarak düşünüldü. G-CSF kesimi sonrasında hastanın karaciğer ve dalak büyüklüğü ve cilt bulguları geriledi. Hastanın tedavisi HR-2 ve HR-3 bloğunu takiben kemik iliği nakli olarak planlandı.

Tartışma: G-CSF kullanımına bağlı nadiren; özellikle kemik iliğinin primer fibrozisi ile giden hematolojik hastalıklarda ciltte, lenf bezlerinde ve dalakta ekstramedüller hematopoez bildirilmiştir. Ancak hastamızda kemik iliği fibrozisini düşündürecek bulgumuz yoktu. Sağlıklı kök hücre vericilerinde G-CSF uygulanması sonrası gözlenen dalak rüptürünün kök hücrelerinin göçüne ve ekstramedüller hematopoeze bağlı olduğu düşünülmektedir. Çocukluk çağı lösemileri ve solid tümörlerinde ekstramedüller hematopoez çok nadir tanımlanmıştır. Bu durum mikroçevre hasarına ve G-CSF'e bağlı yoğun stimülasyona bağlı olarak gelişmektedir.

TRANSKOBALAMİN II EKSİKLİĞİ

Adalet Meral Güneş, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Utku Aygüneş

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bursa

Giriş: Transkobalamin II eksikliği otozomal resesif geçişli, nadir görülen B12 metabolizma bozukluğudur. Transkobalamin II'ye bağlı olmayan B12 vitamini hücre içine giremez. B12 düzeyi normal olmakla birlikte, megaloblastik değişiklik, sitopeni ve nörolojik bulgular görülmekte ve homosistein ve metilmalonik asit yüksek bulunmaktadır. Klinik olarak yenidoğan döneminde bulgu vermesine karşın, 9 aylık olduğunda Transkobalamin II eksikliği tanısı alan olgumuzu sunacağız.

Olgu Sunumu: Gelişme geriliği, diyare, huzursuzluk yakınmaları olan, mevcut anemi ve nötropenisine trombositopeni eklenmesi nedeniyle konsülte edilen 9 aylık erkek hasta. İlk defa 19 günlük iken ishal ve emmeme yakınması başlayan hastanın, yenileyen ateş ve üst solunum yolu enfeksiyonu ile 6 aydır Çocuk İmmünoloji bölümünden takipli edildiği öğrenildi. Anne-baba birinci dereceden akraba idi. Ailenin birinci çocuğu idi. Ailede düşük ya da kaybedilen çocuk öyküsü yoktu. Fizik bakıda; ileri derecede hipotonisitesi mevcuttu. Kurbağa pozisyonunda yatan hastanın çevreye ilgisi zayıftı. Başını tutamayan hastanın emeklemesi yoktu ve destekle oturabiliyordu. Diğer sistem bakıları doğaldı. Tam kan sayımında; beyaz küre 7990/mm³, nötrofil 690/mm³, Hb 8,47 gr/dl, MCV: 87,4 fl, trombosit 33.300/mm³ idi. Periferik yaymasında %20 nötrofil, %72 lenfosit, %4 monosit, %2 eozinofil, %2 bazofil görüldü ve trombositler tekli idi. Nötrofillerde hipersegmentasyon mevcuttu. Retikülositi %1 idi. Laktat dehidrogenazı 1789 IU/L (125-243) olan hastanın diğer biyokimyasal parametrelerinde anormallik yoktu. İdrarda proteinüri görülmeydi. Kemik iliği incelemesinde; normosellüler, megaloblastik miyelositer ve eritrositer seri öncülleri vardı. Mekakaryositleri yeterli idi. Plazma B12 düzeyi 331 pg/ml (normal 200-860) ile normal gelen hastanın plazma homosistein düzeyi 31 µmol/L (normal 5,5-17) yüksek bulundu. Nöromotor gelişimi geriliği, periferik yaymada ve kemik iliğinde megaloblastik değişiklikler ve hipersegmentasyonu olması, hastanın B12 normal sınırlarda bulunmasına rağmen, homosistein düzeyinin yüksek olmasından dolayı, hastada transkobalamin II eksikliği düşünüldü. Hastaya 1000 mcg/gün im hidroskobalamin başlandı. Tedavinin 3. gününde nötrofili 3590/mm³, Hb 9,18 gr/dl ve trombosit değeri 190.000/mm³e yükseldi. 14. Günde nötrofil sayısı 5460/mm³, Hb 11,3 gr/dl ve trombosit değeri 555.000/mm³ tespit edildi. Periferik yaymasında nötrofillerde hipersegmentasyonun ve megaloblastik değişikliklerin kaybolduğu görüldü. Transkobalamin II eksikliği tanısı için genetik analiz örneği yurtdışına gönderildi ve homozigot c. 1106+1516-1222+1231 del saptandı. Hasta halen haftada 2 gün B12 tedavisi 1000 mcg im olarak almaktadır. Hastanın nöromotor gelişimi belirgin olarak düzelmiş olup desteksiz olarak yürümeye başlamış ve iki ve üç kelimelik cümleler kurmaya başlamıştır.

Tartışma: Transkobalamin II eksikliği klinik şüphe olmadıkça tanısı zor olan bir hastalıktır. Hastanın ishal ve sitopeni bulguları Shwazman-Diamond sendromu ile karışmakta, hatta kemik iliğinde vakoeller görülebildiği bildirilmiştir. Yine hipogamaglobulinemi, sık enfeksiyon ve nötropeni nedeni İmmün yetmezliklerle karışmakta ve yanlış olarak İmmün yetmezlik tanısı alarak, bizim hastamızda olduğu gibi, gerçek tanısı ve tedavisi gecikmektedir. Yenidoğan döneminde itibaren nöromotor gelişim geriliği ve sitopenisi olan olgularda, B12 düzeyi normal bile olsa, megaloblastik anemisi varsa konjenital Transkobalamin II eksikliği düşünülmelidir.

ORAK HÜCRE HASTALIĞINDA İNFLAMASYON PATOGENEZİNDE IGF-1 VE IGFBP-3 SERUM DÜZEYİ VE GEN İFADESİNİN ARAŞTIRILMASI

Nursel Basut, Selma Ünal, Feryal Karahan

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

İnflamatuvar bir hastalık olan orak hücre hastalığında (OHH) inflamasyon patogenezinde serum insulin like growth factor-1 (IGF-1), insulin like growth factor binding protein-3 (IGFBP-3) düzeyi ve gen ifadesinin hastalık patogenezine ile ilişkisini araştırmayı ve OHH'na bağlı gelişen ağırlı krizlerdeki rolünü belirlemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Nisan 2012 ile Nisan 2013 tarihleri arasında bilim dalımız tarafından OHH tanısı ile izlenen, 2-18 yaş arası, toplam 71 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar; Grup 1: Çalışma sırasında ağırlı kriz geçiren hastalar (41 hasta, ortalama yaşı: 11,5 yaş) ve Grup 2: Çalışma sırasında ağırlı kriz geçirmeyen hastalar (30 hasta, ortalama yaşı: 11 yaş) olarak 2 gruba ayrıldı. Hastalardan tam kan sayımı, C-reaktif protein (CRP), interlökin-1 β (IL-1 β), interlökin-6 (IL-6), tümör nekrozis faktör-alfa (TNF- α), IGF-1, IGFBP-3 serum düzeyi ve IGF-1, IGFBP-3 gen ifadesi için kan örnekleri alındı.

Bulgular: Her iki gruptaki hastalar serum IGF-1 değeri yönünden karşılaştırıldığında; Grup 2'deki hastaların hepsinin (%100), Grup 1'de ise 33 hastanın (%80,5) serum IGF-1 değerinin normal olduğu saptandı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi ($p < 0,001$). IGFBP-3 düzeyi yönünden karşılaştırıldığında, Grup 2'de düzeyin Grup 1'e göre anlamlı oranda düşük olduğu bulundu ($p = < 0,001$). Hastalar IGF-1 ve IGFBP-3 gen ifadesi değerleri yönünden incelendiğinde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı (Tablo 1). Grup 1'de lökosit değeri ile IGF-1 arasında, Grup 2'de de IGF-1 gen ifadesi ile CRP arasında negatif bir korelasyon olduğu saptandı. Son bir yılda hiç ağırlı kriz geçirmeyen hastalarda serum IGFBP-3 ve IL-6 düzeyinin ağırlı kriz geçiren hastalara göre anlamlı ölçüde düşük olduğu saptandı ($p < 0,05$).

Sonuç: OHH'daki klinik bulgular uzun süre sadece Hb polimerizasyonuna bağlanırken, yeni çalışmalar, OHH'nin kronik inflamatuvar bir hastalık olduğunu göstermiştir. İnsan vücudunda proinflamatuvar sistokinler ve IGF bir denge halindedir. IGF-1 endotelde üretilen ve vazodilatatör yanıt oluşturan NO üretiminde majör rol aldığı, antioksidan sistemleri artırıp oksidatif stresi azalttığı ve bunların sonucu olarak proinflamatuvar sitokinleri azaltıp inflamasyonda azalmaya neden olduğu bildirilmektedir. Çalışmamızda, daha önce OHH'da hiç çalışılmamış olan, önemli bir büyüme faktörü olup son zamanlarda inflamasyondaki etkileri üzerinde durulan IGF-1'in serum düzeyinin ağırlı krizi olan OHH'lı hastalarda durağan gruba göre anlamlı oranda olmasa da düştüğü, aynı dönemde bakılan IL-6 ve TNF- α gibi inflamatuvar sitokinlerin düzeylerinin ise arttığı saptandı. Bu sonuçlarla birlikte IGF-1'in özellikle OHH'da görülen akut inflamasyon patogenezinde rolü olabileceği düşünüldü.

Kaynaklar:

1. Embury SH. Sick cell anemia and associate hemoglobinopathies. Cecil Textbook of Medicine 21st Edition, Philadelphia: WB Saunders Company 2000:893-905.
2. Lanaro C, Franco-Penteado CF, Albuquerque DM, et al. Altered levels of cytokines and inflammatory mediators in plasma and leukocytes of sickle cell anemia patients and effects of hydroxyurea therapy. J. Leukoc. Biol 2009:235-242.
3. Higashi Y, Sukhanov S, Anwar A, et al. Aging, Atherosclerosis, and IGF-1. J Gerontol A Biol Sci Med Sci 2012;67:626-639.

Anahtar Kelimeler: orak hücre hastalığı, IGF-1, IGFBP-3, inflamasyon, sitokin

Tablo 1. Grupların ortanca, Lökosit, CRP, IL-1 β , TNF- α , IGF-1, IGFBP-3, serum düzeyleri ve IGF-1, IGFBP-3 gen ifadesi değerlerinin karşılaştırılması

	Grup 1 (n: 41) Ortanca [min.-max.]	Grup 2 (n: 30) Ortanca [min.-max.]	P Değeri
Lökosit (μ /dL)	14,150 [4,6-33,8]	12,9 [6,9-18,2]	0,376
CRP (mg/L)	4,90 [0,20-159,16]	3,03 [0,36-10,36]	0,067
IL-6 (pg/ml)	11,31 [4,35-160,17]	8,12 [0,10-48,32]	0,001
IL-1 β (pg/ml)	7,89 [5,71-95,65]	6,84 [5,20-30,76]	0,018
TNF- α (pg/ml)	10,75 [4,52-45,28]	7,20 [5,44-11,03]	0,019
IGF-1 (ng/ml)	215,07 [37,27-751,82]	231,09 [62,66-550,31]	0,334
IGFBP-3 (ng/ml)	2538,02 [1028,82-5625,40]	1762,11 [124,94-3050,49]	0,010
IGF-1 Gen ifadesi	0,18 [0,00-1,19]	0,27 [0,01-3,71]	0,224

GEBELERDE TROMBOSİTOPENİ PREVALANSI VE ETİYOLOJİK SINIFLANDIRMASI; TEK MERKEZ DENEYİMİ

İtir Şirinoğlu Demiriz¹, Betül Erişmiş², Firuze Midi Kursat², Hakan Kursat²

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği

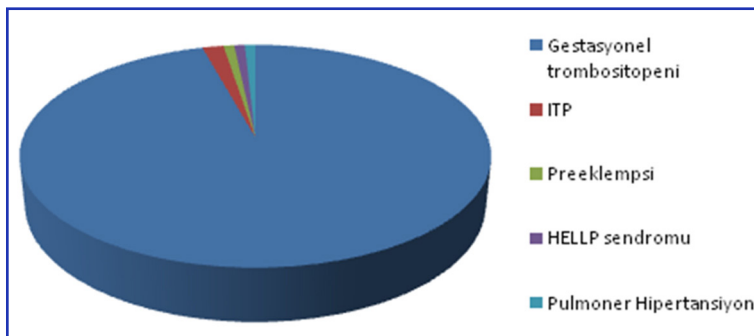
Giriş: Gebelik boyunca trombositopeni (TP) görülme sıklığı %5 civarında olup, yalnızca %1'inde trombosit sayısı 100,000/mm³'ün altına iner. Etiyolojide sıklık sırasına göre; gestasyonel TP (GTP) (%60-75), preeklampsi (PE), HELLP sendromu ilişkili TP (%21), immün trombositopenik purpura (ITP) (%3-10), ilaçlar, sistemik lupus eritematozus, antifosfolipid antikor sendromu, HIV ilişkili TP, mikroanjiopatik hemolitik anemiler, kalıtsal trombosit bozuklukları, kemik iliği hastalıkları ve hipersplenizm yer alır. Biz bu bildiride merkezimize son 6 ayda polikliniğimize başvuran gebelerde TP etiyolojisi ve tedavi yaklaşımımızı paylaşmak istedik.

Yöntem: Farklı gebelik haftalarındaki 118 gebe kadın trombositopeni yönünden tarandı. Trombositopenik olgular, yaş, parite, ek hastalık, ilaç-madde kullanımı, spontan düşük öyküsü ve TSH parametreleri açısından retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Yaş ortalaması 29,4 olan gebe kadınlarda ortalama trombosit sayısı 124.843/mm³ olarak saptandı. Yalnızca 3 (%2,5) gebenin trombosit sayısı 50,000/mm³'ün altında iken, 12 (%10,1) gebenin 50.000-100.000/mm³ ve 103 (%87,3)'ünün ise 100.000-150.000/mm³ aralığında olduğu görüldü. Öyküsünde spontan düşük olan 8 (%6,7) gebe vardı. TSH değeri belirlenebilen 69 trombositopenik gebenin ortalama TSH değeri 1,73 µIU/mL olarak saptandı. Trombositopenik gebelerin 46 (%38,9)'sının ilk gebeliği idi. Tarama esnasında 31'i halen gebelik sürecinde iken, 32 (%27,1)'sinin normal doğum, 38 (%32,2)'inin ise sezaryen ile doğum yapmış olduğu saptandı. 17 olgunun ise doğum şekli bilgisine ulaşılamadı. Ek hastalık yönünden incelendiğinde 2 hastanın öyküsünde esansiyel hipertansiyon, birinin ise tip 2 diabetes mellitus tanısı vardı. İki hastanın asetilsalisilikasit, beş hastanın düşük molekül ağırlıklı heparin ve bir hastanın da eroin kullanım öyküsü mevcut idi. Taranan gebelerden 6 (%5)'sında trombositopeni etiyolojisinin altında belirli bir neden (hipersplenizm, preeklampsi, pulmoner hipertansiyon, HELLP sendromu, immün trombositopenik purpura) tespit edilirken, diğer 112 (%94,9) gebede ise trombositopeni mevcut gebelikle ilişkilendirildi.

Sonuç: Literatürle uyumlu olarak trombositopenilerin çoğunluğu hafif gestasyonel tarzda idi. Yalnızca 2 hasta steroid tedavisi alırken diğer tüm hastaların tedavisiz takip edildiği belirlendi. Doğum şekli bilinen gebelerde maternal hiçbir kanama komplikasyonu gözlenmedi. Fetal trombositopeninin de araştırıldığı, detayları kapsayan çalışmamız devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: trombositopeni, gebelik, gestasyonel trombositopeni



Şekil 1. Trombositopeni etiyolojisi.

Tablo 1. Gebelerde trombositopeni derinliği oranları

Trombosit sayısı	%	İlk gebelik, %	Doğum şekli
<50.000/mm ³	2,5	66	%50 NSD*, %50 C/S**
50-100.000/mm ³	10,1	66	%8 NSD, %75 C/S
100-150.000/mm ³	87,3	34,9	%29 NSD, %28,1 C/S, %14,5 bilinmeyen

* normal spontan doğum.
** sezaryen doğum.

DEMİR EKSİKLİĞİNDE GÖRÜLEN TROMBOZUN PATOGENEZİNE YAKLAŞIM: KOAGÜLASYONUN TROMBOELASTOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Ceren Kılıcı¹, Lale Olcay², Beril Özdemir¹, Ali Fettah³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Pediatri Bölümü, Ankara

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bölümü, Ankara

³Dr. Sami Ulus Çocuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Demir eksikliği anemisi (DEA), çocuklarda en sık görülen anemi çeşididir. Şimdiye kadar, DEA zemininde tromboz gelişen birçok çocuk ve erişkin olgu bildirilmiştir. Ayrıca trombozlu hastalardaki DEA sıklığı, normal popülasyondakinden fazla bulunmuştur. Ancak, DEA ile trombozun ilişkisini kanıtlayan ve mekanizmasını araştıran prospektif ve karşılaştırmalı bir klinik çalışmaya rastlanmamıştır. Bu çalışmada, Virshow triadında ifade edilen ve tromboz oluşumunda temel üç faktörden biri olan kan bileşenlerindeki değişiklikler ile DEA'nin ilişkisinin araştırılması amaçlandı. Bunun için koagülasyonun primer ve sekonder hemostaz ve fibrinolitik sistem bölümlerinin toplu biçimde değerlendirilmesi planlandı.

Gereç ve Yöntem: Pediatri polikliniğine başvurup DEA tanısını alan, yaşları 4 ay – 18 yaş arasında olan 40 hasta ve 40 sağlıklı çocuktan alınan kan örnekleri tromboelastografi cihazı (TEG® 5000 Thromboelastograph® Hemostaz Analyzer) ile 'düz kap testi' kullanılarak incelendi. Her iki grupta tromboelastografi parametreleri olan reaksiyon (R) zamanı, pıhtılaşma (K) zamanı, alfa (α) açısı, maksimum amplitüd (MA), 30. dakikadaki maksimum lizis (LY30) ve koagülasyon indeksi (CI) belirlendi.

Bulgular: Tromboelastografi ile hasta ve kontrol grubunda sırasıyla reaksiyon zamanı (R) $3,9 \pm 1,41$ ve $4,1 \pm 1,4$ dk ($p: 0,569$); pıhtı oluşum zamanı (K) $1,45 \pm 0,64$ ve $1,8 \pm 1,07$ dk ($p: 0,025$); alfa açısı (α) $52,7 \pm 8,34^\circ$ ve $52,7 \pm 9,5^\circ$ ($p: 0,876$); maksimum amplitüd (MA) $70,3 \pm 5,41$ ve $66,8 \pm 8,2$ ($p: 0,045$); koagülasyon indeksi (CI) $0,96 \pm 1,47$ ve $0,26 \pm 2,14$ ($p: 0,12$), 30. dakikadaki maksimum lizis (LY 30) $3,29 \pm 1,47$ ve $2,02 \pm 2,14$ ($p: 0,328$) olarak saptandı. Hemoglobin (Hb), hematokrit ile K değeri arasında anlamlı bir doğrusal ilişki; eritrosit dağılım genişliği (RDW), trombosit sayısı ve ansatüre demir bağlama kapasitesi ile K değeri arasında anlamlı bir ters ilişki; Hb ile MA arasında anlamlı bir ters ilişki; RDW ile MA ve RDW ile CI arasında da anlamlı bir doğrusal ilişki saptandı. Bu bulgular, DEA'nde hiperkoagülasyon eğilimi olduğunu ve bunun DEA'nin şiddeti (Hb ve Hct düşüşü, RDW artışı, trombosit artışı, ansatüre SDBK artışı) ile orantılı biçimde arttığını göstermektedir. Elde edilen veri, bu hiperkoagülasyonun, trombosit fonksiyonlarındaki artışa ve/veya fibrinojen yüksekliğine bağlı olduğuna işaret etmektedir. Tromboelastografi eğrilerimiz, ayrıca DEA grubunda fibrinojen, FXIII, diğer faktör eksiklikleri, trombositopeni, trombosit fonksiyon yetersizliği, hiperfibrinoliz bulunmadığını da göstermiştir (Tablo 1).

Sonuç: Çalışmamızda, DEA'nin tromboz oluşumu için hazırlayıcı bir neden olduğu laboratuvar bulguları ile kanıtlanmıştır. Patogeneizde rol alan diğer mekanizmaların da belirlenebilmesi için ileri çalışmalara gerek vardır.

Anahtar Kelimeler: demir eksikliği anemisi, tromboz, tromboelastogram

Tablo 1. Tromboelastografi* parametrelerinin anlamları ve çalışma bulgularımız

	Tanım	Arttığı durumlar	Azaldığı durumlar	Çalışma bulguları (Hasta ve kontrol)
R (dk) (reaksiyon zamanı)	Kan örneğinin cihaza konulmasından ilk fibrin oluşumuna kadar (2 mm) olan zamandır. Pıhtılaşması ve inhibitör aktivitesini gösterir.	Faktör eksikliği, Antikoagulan kullanımı Ağır fibrinojen düşüklüğü Ağır trombosit düşüklüğü	Hiperkoagülasyon	$3,9 \pm 1,41$ ve $4,1 \pm 1,4$ dk ($p: 0,569$)
K (dk) (Pıhtı kinetiği)	R zamanından 20 mm yüksekliğe kadar olan zamandır. Pıhtı oluşma kinetiği ile ilgilidir. Pıhtının belli bir güce ulaşma hızını ölçer.	Faktör XIII eksikliği Fibrinojen düşüklüğü Trombositopeni Trombosit fonksiyon bozukluğu Heparin gibi antikoagulanların kullanımı	Hiperkoagülasyon (Başlıca fibrinojen artışı, daha az oranda trombosit fonksiyonlarının artması)	$1,45 \pm 0,64$ ve $1,8 \pm 1,07$ dk ($p: 0,025$)
Alfa açısı (derece) (Pıhtı kinetiği)	Pıhtı polimerizasyonunun hızını ölçer. Pıhtının güçlenmesi ile ilgilidir.	Hiperkoagülasyon	Faktör eksikliği Fibrinojen düşüklüğü Trombositopeni	$52,7 \pm 8,34^\circ$ ve $52,7 \pm 9,5^\circ$ ($p: 0,876$)
MA (mm) (Maksimum amplitüd)	Fibrin ve trombosit bağlanmasının maksimum dinamik özelliğini gösterir. Fibrinojenden çok trombosit fonksiyonuyla ilişkilidir. Fibrin pıhtısının gücünü ifade eder	Hiperkoagülasyon (Enzimatik hiperkoagülabilité R zamanı K'dan daha çok kısalmıştır. Trombositlere bağlı hiperkoagülabilitéde, R ve K zamanının ikisi birden aynı derecede ve belirgin azalmıştır	Fibrinoliz Trombositopeni Trombositopati Hipofibrinajemi	$70,3 \pm 5,41$ ve $66,8 \pm 8,2$ ($p: 0,045$)
CI (Koagülasyon indeksi)	R zamanı, K zamanı, maksimum amplitüd ve α açısı ölçümlerinin lineer indeksleri hesaplanarak bulunur	+3'den büyükse hiperkoagülasyon	-3'den düşük ise hipokoagülasyon	$0,96 \pm 1,47$ ve $0,26 \pm 2,14$ ($p: 0,12$)
Maksimum lizis (LY30)	MA'dan sonraki 30. dakika amplitüdündeki düşüşü %olarak ifade eder. Fibrinoliz derecesini gösterir. Pıhtının stabilitesi ile ilişkilidir.	%7,5'un üzerinde ise artmış fibrinoliz	-	$3,29 \pm 1,47$ ve $2,02 \pm 2,14$ ($p: 0,328$)

İNME Lİ ÇOCUKLARIN PROGNOZU VE CDKN2B-AS1, HDAC9, NINJ2, NAA25 GEN POLİMORFİZMLERİ İLE İLİŞKİSİ

Adil Bozpolat¹, Ekrem Ünal¹, Tuğba Topaloğlu², Serpil Taheri², Ayşe Kaçar Bayram³, Alper Özcan¹, Musa Karakükçü¹, Mehmet Akif Özdemir¹, Hüseyin Per³

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Giriş: İskemik inme çocukluk çağında sıklığı gün geçtikçe artmakta olan önemli bir sağlık sorunudur. İnme gelişiminde rol oynayan birçok etmen olmakla birlikte; risk faktörü taşıyan bireylerin genetik bir alt yapıya sahip olduğu gösterilmiştir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı iskemik inme geçiren çocuklarda erişkinlerde ilişkili bulunan genetik mutasyonların risk faktörü olup olmadığını belirlemektir.

Yöntem: Çalışmaya 2012-2016 yılları arasında hastanemize başvuran akut ya da tekrarlayan arteriyel iskemik inme tanılı 58 (29 erkek, 29 kız) hasta ile yaş ve cinsiyet bakımından benzer herhangi bir kronik hastalığı olmayan sağlıklı 68 (31 erkek, 37 kız) çocuk alındı.

Çalışmaya alınan bütün çocuklardan genetik analiz için kan örnekleri alındı. Siklin bağımlı kinaz inhibitör 2B (CDKN2B-AS1) geni (Rs2383206), Histon Deasetilaz 9 (HDAC9) geni (Rs11984041), Nerve Injury-Induced Protein 2 (NINJ2) geni (Rs12425791), N alfa asetil transferaz 25 (NAA25) geni (Rs17696736) bölgelerinde mutasyon olup olmadığı çalışıldı. Hasta ve kontrol grubunda istatistiksel bir fark olup olmadığı araştırıldı.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun yaş ortalamaları 6,2 idi. Her iki grubun yaklaşık yarısı kız yarısı erkek cinsiyete sahipti. İlk başvuru semptomu içerisinde nöbet ilk sırada yer aldı. İnme etiyolojisinde en sık sebepler olarak kardiyak hastalıklar, protein C veya protein S eksikliği, faktör V Leiden mutasyonu bulundu. Hastaların son poliklinik kontrollerinde yaklaşık %70'inde epilepsi, mental motor gerilik gibi nörolojik anormallik bulunurken, hastaların %3,4'ü takipte öldüler. Hasta ve kontrol grubunun çalışılan CDKN2B-AS1 gen polimorfizmi nörolojik anormallikler ile ilişkili bulunurken (p=0,047), HDAC9 gen polimorfizmi mortalite ile ilişkili bulunmuştur (p=0,004).

Sonuç: Erişkinlerde inme ile ilişkili bulunan CDKN2B-AS1, HDAC9, NINJ2, NAA25 gen polimorfizmleri çocukluk çağında inmeleri için bir risk faktörü olarak saptanmamıştır. CDKN2B-AS1 ve HDCA9 gen polimorfizmleri saptanan çocuklarda olumsuz prognoz olduğu literatürde ilk defa gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, iskemik inme, genetik, trombofil

ÇOCUKLUK ÇAĞI AĞIR APLASTİK ANEMİDE PNH KLON POZİTİFLİĞİ VE TEDAVİ SONUÇLARI

Şule Ünal, Fatma Gümrük, Mualla Çetin

Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağında ağır edinsel aplastik anemi nadir olup HLA uygun kardeş varlığında ilk tedavi seçeneği %90'larda başarı ile uygulanabilen hematopoetik kök hücre naklidir (HKHN). Ancak hastaların HLA uygun kardeş vericisi yoksa immünosupresif tedavi (IST) ile hastaların %50 kadarında başarılı olunabilmektedir. Özellikle son yıllarda PNH klonunu tespit etmede daha hassas bir gereç olan FLAER'in kullanıma girmesi ile çocukluk çağı ağır edinsel aplastik anemili olguların %18-59'unda PNH klon pozitifliği saptanmaktadır. PNH klon pozitifliği olan hastalarda verici bulunamaması durumunda IST başarısı, klon negatif hastalarla karşılaştırıldığında %70'lere ulaşmakta olup daha yüksektir. Çocukluk çağında klasik hemolitik PNH nadir olup, PNH sıklıkla Aplastik Anemi PNH Sendromu şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Çocukluk çağı ağır edinsel aplastik anemilerinde PNH klon pozitifliği ve sonuçları ile ilgili bilgilerimiz az sayıda hasta serileri ile sınırlıdır. Çalışmamızda aplastik anemili olgularımızda PNH pozitifliği sıklığını belirlemeyi ve bu hasta grubunda tedavi sonuçlarını özetlemeyi hedefledik.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamız için Lokal Etik Kurul Onayı alınmıştır. Çalışmaya Mart 2013-Haziran 2016 yılları arasında ağır edinsel aplastik anemi tanısı olan ve PNH klonu FLAER metodu ile çalışılan 14 hasta dahil edilmiştir. Bu hastalardan ikisi çalışmaya dahil olma döneminden önce aplastik anemi tanısı alarak IST almış ve tedavi cevabı olan hastalardır. Bu iki hastada FLAER ile PNH klonu IST'den sonra bakılmıştır, diğer hastalarda ise ağır aplastik anemi tanısı anında gönderilmiştir. Hastalara kardeş donör varlığında ilk seçenek olarak HKHN uygulanmıştır (n=3). Kardeş donoru yoksa At kaynaklı ATG, steroid, siklosporin A, G-CSF'den oluşan protokol (n=9), 1 hastada tek başına yüksek doz steroid verilmiştir. Bir hasta uygun donoru olmasına rağmen HKHN yapılamadan akut apandisit, sepsis nedeniyle kaybedilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların ortalama yaşı 12 yıl (8-17) olup 8'i (%57) erkektir. PNH klon pozitifliği 8 hastada (%57) saptanmıştır. Klon pozitif hastalarda IST başarısı 6/7 (%85,7) (bir hasta IST sonrası sepsis nedeniyle erken dönemde eksitus oldu, klon pozitif bir hastaya donoru olması nedeniyle HKHN planlandı ancak öncesinde eksitus oldu), klon negatif hastalarda IST başarısı 2/3 (%67) Klon pozitif 8 hastanın 2'sinde (%25) aplastik anemiye eşlik eden hemoliz bulunmaktadır ("Overlap" grup). Bu hastaların tipik olarak klon miktarları sadece aplastik anemi bulguları olan hastalara göre daha yüksektir (tek başına aplastik anemide sırasıyla ortalama eritrosit, nötrofil ve monosit klonu %0,35 (0-3,5), %1,39 (0,3-4,3) ve %0,7 (0,4-8,9) vs "Overlap" grupta %17 (2-32), %52,5 (14-91), %46,5 (7-86)). Overlap grubunda buluna 2 hasta da IST sonrası klon pozitifliği devam etmiş, bu hastalardan birinde transfüzyon gerektirecek şekilde akut hemoliz atağı görülmüş ve hastaya eculizimab tedavisi başlanmıştır. Eculizimab sonrası hemoliz atağı ya da tromboz görülmemiştir.

Sonuç: Çocukluk çağı aplastik anemisinde FLAER gibi hassas metodlarla bakıldığında PNH klon pozitifliği sık olarak saptanmaktadır. PNH klon pozitif hastalarda IST cevabı yüksek olduğundan, HLA uygun vericisi olmayan hastalarda IST yüzdüldürücü sonuçlar vermektedir. Özellikle klon miktarı yüksek olan hastalarda IST cevabı olsa dahi hemolitik durum devam edebilmektedir ve bu hastalardaki hemoliz atakları eculizimabdan yarar görmektedir.

Anahtar Kelimeler: PNH, aplastik anemi, pediatrik

NADİR BİR OLGU: FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ VE VON WILLEBRAND FAKTÖR EKSİKLİĞİ BİRLİKTELİĞİ

Ayşe Uysal, Zuhale Mehrekula, Fatoş Dilan Köseoğlu, Nur Akad Soyer, Fahri Şahin

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Faktör XI eksikliği (Hemofili C hastalığı) nadir görülen faktör eksikliklerindendir. Otozomal resesif kalıtım gösteren bu hastalık milyonda bir izlenir. FXI düzeyi $< \%15$ olması Ağır eksiklik olarak tanımlanmıştır. Ancak bu hastalıkta faktör düzeyi ile kanama eğilimi arasında korelasyon yoktur. Spontan kanama genelde gözlenmezken kanama eğilimini etkileyen bazı durumlar vardır. Bunlardan biri de vWF eksikliğidir. Bu durum kanama eğilimi fazla olan hastalarda irdelemiştir ve kanamadan sorumlu tutulmuştur. Biz de FXI ve vWF eksikliği birlikteliği olan bir olgu sunmayı düşündük.

Olgu: 19 yaşında kadın hasta, preoperatif tetkiklerinde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) uzun gelmesi üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Kanama açısından asemptomatik olan hastanın ailesinde de kanama öyküsü yoktu. Fizik muayenesi normal olan hastanın kontrol tetkiklerinde aPTZ: 91,4 sn, Protrombin zamanı: 11,6 sn, INR: 1,06 gelmesi üzerine ileri inceleme yapıldı. Mixing testi ile APTZ'de düzelme saptanması üzerine bakılan Faktör VIII: %46,6 ve IX: %79,6 olarak saptandı. FVIII düzeyinin ileri derecede uzamış aPTZ ile uyumlu olmaması üzerine Faktör XI, XII ve hafif Faktör VIII düşüklüğü olması üzerine von Willebrand Faktör Antijeni (vWF Ag) ve Ristostetin Kofaktör Aktivite (RICO) düzeyi istendi. Faktör XI: %2,5, Faktör XII: 67,5 %, vWF Ag: %53 RICO: %43 olarak saptandı. Tip1 von Willebrand hastalığı (vWH) ile uyumlu sonuçları olan hastanın aile öyküsü, kanama kliniği olmaması nedeniyle vWF eksikliği olarak nitelendirildi. Aynı zamanda ağır derecede Faktör XI düşüklüğü tespit edilmişti. Faktör XI ve vWF eksikliği birlikteliği olarak değerlendirilen hasta takibe alındı. Yaklaşık 1 yıldır takipte olan hastada hiç kanama bulgusu izlenmedi.

Tartışma: F XI ile vWF'nin birlikte eksikliğinin çok nadir de olsa mevcuttur. Sınırlı sayıdaki literatürde bu birlikte spontan kanama eğilimi genelde artmış olarak verilmiştir. Ancak bizim olgumuzda literatürün aksine hiç kanama bulgusu izlenmedi. Bu birlikteliği gösteren sınırlı veri olmasından dolayı bu vakayı sunmayı değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: faktör XI, von Willebrand faktör

MERKEZİMİZDEKİ VENÖZ TROMBOEMBOLİ GEÇİREN HASTALARIN TROMBOFİLİK RİSK FAKTÖRLERİ AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

Selin Merih Uurlu, Gülten Korkmaz Akat, Duygu Nurdan Avcı, Emine Eylem Genç, Abdullah Agit, Merve Pamukçuoğlu, Mehmet Ali Uçar, Mesude Falay, Funda Ceran, Simten Dağdaş, Gülsüm Özet

Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Günümüzde kalıtsal trombofili taraması ve profilaksisine dair fikir birliği yoktur. Bu çalışmada merkezimizdeki venöz tromboembolisi olan 45 yaşından genç hasta grubundaki trombofilik risk faktörlerinin prevalansını incelemeyi amaçladık.

Yöntem: Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesindeki 16-45 yaş arası toplam 69 hasta retrospektif olarak incelendi. Kalıtsal trombofili risk faktörleri olarak faktör v leiden, protrombin gen mutasyonu, antitrombin, protein c, s eksikliği, aktive protein c rezistansı, faktör VIII yüksekliği taranırken, edinilmiş risk faktörleri olarak sigara, vücut kitle indeksi, immobilizasyon, tetiklenmiş durum varlığı, pnh klonu, lupus antikoagülanı araştırıldı.

Bulgular: Yaş ortalaması 32,9 olan, 16'sı erkek, 53 kadın hastanın; 7 (%10)'sinde faktör V Leiden homozigot, 20 (%28) 'sinde faktör V Leiden heterozigot, 1 hastada protrombin homozigot, 3 hastada protrombin heterozigot, 6 (%8,9) hastada 2 kalıtsal trombofilik defekt (faktör v leiden heterozigot, protrombin heterozigot), 2 hastada hafif düzeyde antitrombin eksikliği, 2 hastada protein s eksikliği, 10 hastada la pozitifliği, 2 hastada faktör 8 yüksekliği saptandı. 13 hastanın aile öyküsü mevcuttu. 53 kadın hastanın %56 (30)'sında ≥ 1 düşük sayısı mevcut olup, 4 hastada faktör V Leiden heterozigot, 1 hastada faktör V Leiden homozigot, 1 hastada kombine, 1 hastada protrombin heterozigot mutasyonu, 6 hastada antifosfolipid antikor pozitifliği mevcuttu. Vücut kitle indeksi $>30 \text{ kg/m}^2$ olan sadece 1 hasta mevcuttu. %17 sinde sigara kullanımı mevcuttu. %34 (24 hasta)'ünde kalıtsal trombofilik risk faktörü tespit edilemedi. 69 hastada PNH klonu tespit edilmedi.

Sonuç: Retrospektif incelemede %34 hastada trombofilik risk faktörü tespit edilememiş olup tarama yapılacak olan hasta grubu öncelikle ilişkili birimlerle konsulte edilmeli, maliyet etkin olabilmesi ve sürecin hasta, hekim açısından uygun yönetilmesi için seçilmiş hastalarda tarama yapılması uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: trombofili, kalıtsal risk faktörleri

HEREDİTER SFEROSİTOZ TANISINDA AKIM SİTOMETRİ EMA (EOSİN-5-MALEİMİDE) BAĞLAMA TESTİ

Mesude Falay¹, Mehmet Şenes², Selin Yıldız², Gül Ece Ulusan¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, İmdat Dilek², Doğan Yücel², Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji, Ankara

²Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Herediter Sferositoz (HS) en yaygın görülen kalıtsal hemolitik anemidir. HS'nin etiopatolojisinde, eritrosit zarındaki çift katlı lipit tabaka ile iskelet protein yapısı arasında dikey pozisyonda yerleşmiş olan protein bağlarındaki kalıtsal kusur rol oynamaktadır. Hücre zarındaki proteinlerden spektrin, ankirin, band 3 ve protein 4,2'nin yapısal hasarı, zardaki lipit içeriğin kaybına yol açar. Bunun sonucunda eritrositlerde yüzey hacim ilişkisi bozulur. Normal koşullarda esnek olan eritrosit zarı, hücrenin küre şeklini alması ile gerilmeye dayanıksız hale gelir. HS tanısı için; klinik bulgular, tam kan sayımı, çevre kanı yaymasında sferositoz varlığı, ailede hemolitik anemi öyküsünün bulunması ve anormal ozmotik frajilite (OF) testi ile konulmaktadır. MCHC'nin >36 g/dl ve RDW'nin >14 üzerinde olması da HS'ü düşündüren bulgulardır. Ancak bu testlerin sınırlımaları vardır. Hastaların %15'inde inkübasyonlu OF testi normal olabilmektedir. Akım Sitometri ile Ema testi basit, hızlı (2 saat) ve daha sensitif (%93) bir test olarak son yıllarda kullanıma girmekle beraber halen çalışmalar devam etmektedir. Test kişinin eritrositlerindeki spesifik transmembran proteinlere bağlanan EMA'ı yansıtan floresansın miktarını akım sitometri ile belirleme esasına dayanır.

Materyal ve Metod: Biz bu çalışmada Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Akım Sitometri Laboratuvarımızda: 7 HS ön tanısı ile gelen olguyu inkübasyonlu osmotik frajilite ve EMA bağlama testi ile değerlendirdik. EMA bağlama testi için EMA floresan boyası ile 1 saat inkübe ettiğimiz yıkanmış eritrositleri BD FACS Canto cihazında değerlendirdik. Her bir çalışma için sağlıklı kontrol'de çalıştık ve olguların ve kontrollerin Mean Floresan index (MFI) lerini formülüne ettik. Hasta MFI/kontrol MFI=0,9-1,10 aralığını normal değer olarak aldık.

Bulgular: 1 olguda hemolitik anemi şiddetli idi ve hastanın retikülositi yüksekti. Bu olguda OF negatif gelirken EMA bağlama testi 0,65 olarak bulundu (pozitif). Diğer 6 olgumuzda OF testi ve EMA bağlama testi birbiriyle ve hastalıkla uyumlu bulundu.

Sonuç: EMA bağlama testinin inkübasyonlu OF testi ile bile karşılaştırıldığında daha kısa sürede sonuç vermesi ve basit olması nedeniyle daha üstün olduğunu söyleyebiliriz. Yeni doğan döneminde ilk 6 ay OF testi yanıltıcı olması nedeniyle kullanılamamaktadır. EMA bağlama testi yenidoğan dönemi boyunca da güvenli sonuç vermektedir. Çalışmamız halen devam etmektedir. Daha çok olgu ve farklı hemolitik anemilerde de çalıştıktan sonra daha net sonuçlar elde edebileceğiz.

Anahtar Kelimeler: herediter sferositoz, akım sitometri, EMA bağlama testi

3 AY – 18 YAŞ ARASINDAKİ ÇOCUKLARDA SAPTANAN NÖTROPENİLERDE ETİYOLOJİK SINIFLAMA

Serap Karaman¹, Esin Karakılıç Özturan¹, Zeynep Karakaş¹, Sema Anak², Ayşegül Ünüvar¹, Gülyüz Öztürk³, Ümit Türkoğlu⁴, Deniz Tuğcu¹, Ayşe Özkan Karagenç¹, Ömer Devocioğlu⁵

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı

⁵İstanbul Memorial Şişli Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bölümü

Giriş: Nötropeni, mutlak nötrofil sayısının ortalama değerinin iki standart sapmanın altına düşmesi olup; enfeksiyon, ilaç, malinite, immün yetersizlik veya otoimmünite gibi durumlara bağlı olarak nötropeni gelişebilir; özellikle enfeksiyonlar ve ilaçlar immün mekanizmaları tetikleyebilir. Bu kesitsel çalışmanın amacı nötropeni saptanan hastalarda etiyojolojiyi belirlemek, enfeksiyon ve ilaç kullanma öyküsü olanlarda antinötrofil antikor taraması yaparak immün mekanizmaları değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamız tek merkezli kesitsel bir çalışma olup, bu çalışma kapsamında; Kasım 2015-Şubat 2016 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Merkez Biyokimya Laboratuvarına gönderilmiş kan örneğinden 13.000 kan sayımı incelendi. Yaşları 3 ay – 18 yaş aralığında değişen 312 nötropenik hasta çalışmaya dahil edilip etiyojileri araştırıldı. Enfeksiyon veya ilaç ilişkili olduğu düşünülen nötropenik 106 hastanın serum örnekleri ile yine aynı dönemde laboratuvar verilerinden elde edilen, aynı yaş aralığında nötropenisi olmayan 39 gönüllünün serum örnekleri; ayrıca nötropenisi devam eden 12 hastanın ilk ve son serum örnekleri anti nötrofil antikor düzeyleri açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Hasta grubunun 149'u kız (%47,8), 163'ü erkek (%52,2) idi. Kontrol grubunun ise 27'si kız (%69,2), 12'si erkek (%30,8) idi. Hasta grubu yaş ortalaması $5,6 \pm 4,7$ olup, kontrol grubunda yaş ortalaması $5,3 \pm 4,5$ olarak bulundu. Tanıların 157'si (%50,3) enfeksiyon, 59'u (%18,9) ilaç, 34'ü (%10,9) malinite, 30'u (%9,6) metabolik hastalık, 26'si (%8,3) sekestrasyon, 23'ü (%7,4) konjenital/edinsel kemik iliği yetersizliği, 16'sı (%5,1) immün yetersizlik, 15'i (%4,8) konjenital nötropeni, 8'i (%2,6) kronik idiyopatik nötropeni, 4'ü (%1,3) besinsel eksiklik, 2'si (%0,6) ikincil otoimmün nötropeni ile ilişkili olarak bulundu. Hasta ve kontrol grubu arasında anti-nötrofil antikor düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$). Nötropenisi devam eden gruptakilerin ilk ve son alınan serum anti-nötrofil antikor düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmedi ($p>0,05$).

Sonuç: Antinötrofil antikor tayini, yapılması zahmetli, pratik olmayan, pahalı ve birden çok etkene bağlı olarak değişkenlik gösteren bir testtir. Yanlış negatif ve pozitif sonuçlar tanıda karışıklığa yol açabilir. Çalışmamız, antinötrofil antikorların, nötropeni etiyojisi ve klinik gidişi hakkında yetersiz fikir vermesi nedeniyle rutin kullanımının çok gerekli olmadığını düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Nötropeni, antinötrofil antikor

ÜÇ OLGU İLE ORAK HÜCRELİ ANEMİ VE HEPATİK SEKESTRASYON

Ayşe Uysal¹, Nur Akad Soyer¹, Yeşim Aydınok², Fahri Şahin¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Orak hücreli anemi (OHA) sık görülen kalıtsal hemoglobinopatilerden biridir ve diğer hemoglobinopatiler ile birlikte olabilir. Bu formlardan biri de β /S birlikteliğidir. Anormal hemoglobine bağlı gelişen oraklaşma ve vazo-oklüzyon klinik bulguların gelişmesinde önemli rol oynar. Birçok organ bu vazooklüzyondan etkilenebilir ve acil tedavi edilmez ise fatal olabilir. Biz de hepatik sekestrasyon bulguları gelişen ve eritrosit değişimi (ED) ile düzelen 3 orak hücre/ β talasemi (β /S) olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu 1: 31 yaşında erkek hasta, 3 yaşından beri β /S ile takip ediliyor. 3 yaşından 10 yaşına kadar düzenli transfüzyon alan hasta 10 yaşından sonra aralıklı transfüzyon alıyormuş. 18 yıl önce splenektomi yapılan hasta o dönemden beri hidroksiüre kullanıyor. Nadir eritrosit transfüzyon ihtiyacı olan hastanın Eylül 2015'te gözlerde sararma ve ateş şikâyeti ile acil servise başvurmuş. Tetkiklerinde pnömoni ve bilirubin değerleri yüksek saptanan hasta çocuk hastalıkları kliniğine yatırılmış. Pnömoni tedavisi yapılan hastanın bilirubin değerlerinde gerileme olması üzerine taburcu edilmiş. Poliklinik takibinde tekrar bilirubin değerlerinde artış olan hastanın batın USG'de safra yolları patolojisi saptanmamış. Viral ve otoimmün hepatit açısından tetkikleri normal. Takiplerinde bilirubin değerleri progrese olan hastada hepatik sekestrasyon düşünülmüş ve ED açısından tarafımıza yönlendirildi. Aralık 2015'te ED başlandı. ED'den sonra bilirubin değerleri regrese olan hastanın işlem aralığı basamaklı olarak arttırıldı. Hastanın ED başlarken ve son değerleri tabloda verilmiştir.

Olgu 2: 30 yaşında erkek hasta, 2 yaşından beri β /S ile takip ediliyor. 15 yıldır takipsiz olan hasta Ocak 2016'da gözlerde sararma şikâyeti ile gastroenterolojiye başvurmuş. Bilirubin ve transaminaz değerleri yüksek bulunan hastanın batın USG'de intrahepatik venöz stazı düşündürülen bulgular saptanmış. Hastanın bilirubin ve transaminaz yüksekliği açısından yapılan tetkiklerinde (viral seroloji, otoimmün hepatit, hemokromatozis) patoloji saptanmamış. Takibinde bilirubin değerleri daha da artan hastada oraklaşmaya bağlı hepatik sekestrasyon düşünüldü ve ED planlandı. 2 hafta ara ile ED yapılan hastanın bilirubin değerlerinin regrese olması üzerine düzenli devam edildi. laboratuvar değerleri tabloda verilmiştir.

Olgu 3: 29 yaşında erkek hasta, 1,5 ayıktan itibaren β /S ile takip ediliyor. 2005 yılına kadar düzenli olarak aylık eritrosit transfüzyonu almış. Daha sonra düzenli takibe gelmeyen hastanın Mayıs 2016'da gözlerde sarılık şikâyeti ile acile başvurmuş. Kolestaz enzimleri ve bilirubinleri yüksek saptanmış. Hemoglobin 7,4 gr/dl saptanan hastanın non-immün hemolitik anemi ile uyumlu bulguları mevcuttu. Kolestaz açısından yapılan batın USG'de safra yolları normal saptandı. Hastaya 2Ü eritrosit transfüzyonu yapılarak polikliniğimize yönlendirildi. Hepatik sekestrasyon düşünülerek ED başlandı. ED yapılan hastanın bilirubin değerlerinde belirgin regresyon olması sonucu ayda bir olacak şekilde exchange işlemine devam edildi. Takibinde hemoglobin değeri artan ve kriz atağı yaşamayan hastanın laboratuvar değerleri tabloda verilmiştir.

Tartışma: Oraklaşmaya bağlı gelişen hepatopati nadir görülen bir komplikasyondur. Bilirubin yüksekliği, karaciğer enzimlerinin yüksekliği ve tekrarlayan karın ağrısı ile karakterizedir. Fulminan karaciğer yetmezliğine ilerlemesi açısından ciddi bir komplikasyondur ve acil ED gerektirir.

Anahtar Kelimeler: orak hücre/ β talasemi, hepatik sekestrasyon, eritrosit değişimi

Tablo 1. Olguların eritrosit exchange öncesi ve sonrası laboratuvar bulguları

	Eritrosit değişim öncesi			Son eritrosit değişim sonrası		
	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3
AST (U/L)	110	148	48	28	101	18
ALT (U/L)	95	71	73	45	119	20
Total bilirubin (mg/dL)	10,4	25,2	26,4	1,8	7,1	2,4
Direkt bilirubin (mg/dL)	6,3	23,2	16,5	0,9	5,8	0,7
ALP (U/L)	75	218	118	89	440	71
Hemoglobin (g/dL)	9,4	9,2	7,9	11,1	11	10,5
HbS (%)	34,6	62,9	58,6	12,8	34,2	17,2

YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETERSİZLİK TANILI ERİŞKİN OLGU: SONUÇTAN NEDENE

Hülya Yılmaz¹, Deniz Özmen², Nurgül Özgür Yurttaş², Dilek Keskin², Sevil Sadri², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özünal², Ayşe Salihoğlu², Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Teoman Soysal², Yıldız Aydın², Muhlis Cem Ar²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı.

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Yaygın değişken immün yetersizlik (YDİY) yaklaşık 1/25.000–1/75.000 sıklıkta görülen bir idiyopatik antikor eksikliğidir ve erişkin yaşta en sık görülen immün yetersizliktir. Önceden sadece tekrarlayan enfeksiyonlarla seyrettiği düşünülen bu hastalık grubunda, hastaların destek tedaviler ile uzun dönem yaşatılması sonucu enfeksiyon dışında otoimmün, otoinflamatuar ve malinite gibi komplikasyonların da ortaya çıktığı görülmüştür. Olguların %10 kadarında majör enfeksiyonlar görülmez iken otoimmün komplikasyonlar baskın kliniği oluşturur. Kliniğimize başvuran mide adenokarsinomlu hastanın YDİY tanısı almasına kadar geçen süreçte karşılaşılan sorunlara dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: 25 yaşında erkek hasta 2004 yılında erken evre mide adenokarsinomu tanısı ile opere (total gastrektomi + splenektomi + distal pankreatektomi) edilmiş ve takipte akciğerinde nodüller saptanması üzerine metastatik hastalık kabul edilerek, kemoterapi başlanmıştı. Üç kur kemoterapi sonrası akciğerdeki nodüllerde küçülme olmaması üzerine nodul biyopsisinde kronik iltihabi infiltrasyon saptanmış, granülom veya malignite görülmemiştir. Bunun üzerine Göğüs Hastalıkları hekimi tarafından istenilen immünglobulin düzeylerinin düşük saptanması (Ig A <26 mg/dl, IgG: 429 mg/dl, IgM <26,3 mg/dl) üzerine tarafımıza yönlendirildi. Öz geçmişi sorgulandığında 7 yaşında pernisiyöz anemi, 20 yaşında hipotiroidi tanılarını alarak replasman tedavileri ile takip edildiği öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde batin orta hatta insizyon skarı olması dışında özellik yoktu. Başvuru laboratuvarında hemoglobin: 13 g/dL, lökosit: 17.200/mm³, trombosit: 550.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 60 mm/saat, laktat dehidrogenaz: 200 UI/L, albümin: 4,6 gr/L, total protein: 6,4 gr/L, beta2-mikroglobulin: 3677 ng/ml idi. Tru-cut biyopsi patolojik revizyondan geçirilerek tanı doğrulandı. Boyun, toraks ve batin görüntülemesinde akciğerdeki nodüller dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hasta YDİY tanısı ile 3 haftada bir intravenöz immünglobulin (IVIg) tedavisi verilerek kliniğimizde takip edildi. Takip sürecinde periferik palpable lenf nodları saptanması üzerine yapılan tetkiklerinde diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı konulan hasta 6 kur R-CHOP (riuksimab, siklofosamid, adriablastin, vinkristin, prednizolon) tedavisiyle tam yanıt elde edilerek hala takip edilmektedir.

Sonuç: YDİY, humoral yanıt oluşumunun çeşitli aşamalarında meydana gelen mutasyonlar sonucunda ortaya çıkan ve ortak noktasını yetersiz immünoglobulin $\pm$ hücresel bağışıklık yanıtının oluşturduğu bir hastalık grubudur. Farklı hastalarda hastalığa eşlik eden otoimmün, inflamatuvar hastalıklar ve malignitelerin olması, farklı yollarda meydana gelen mutasyonların patogeneze sorumlu olduğunu düşündürmektedir. Ancak genetik etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Hastaların çoğunda baskın kliniği tekrarlayan enfeksiyonlar oluştururken, bazı hastalarda tekrarlayan enfeksiyonlar olmaksızın otoimmün, otoinflamatuar hastalıklar ve maligniteler görülebilmektedir. Bu durumlarda tanı gecikmektedir. Yapılan bir çalışmada tanıda gecikme yılının ortalama 5–8 yıl olduğu tespit edilmiştir. İVIg tedavileri sonrasında hastaların enfeksiyondan korunabildikleri ve daha uzun yaşadıkları, ancak bu hastalarda enfeksiyon dışı komplikasyonların morbidite ve mortalite nedeni olduğu görülmektedir. Ortaya çıkabilecek komplikasyonlar açısından hastalar düzenli takip edilmelidir. Erken tanı hastalık ve ölüm oranlarını azaltabilir.

Anahtar Kelimeler: YDİY, erişkin, primer immün yetersizlik

İNDOLEN LENFOMANIN NADİR BİR PREZENTASYONU: İMMÜN TROMBOSİTOPENİ

Dilek Keskin², Mehmet Cem Fidan¹, Deniz Özmen², Sevil Sadri², Muhlis Cem Ar²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: İmmün trombositopeni (İTP); güncel Tıp pratiğinde sıkça karşılaştığımız genç, kadın hastalarda görülen klinik tabloların başında gelmektedir. Etiyolojik açıdan primer ve sekonder olarak ikiye ayrılan İTP vakalarının büyük bir kısmında hala neden tespit edilememektedir. Olgumuz, sekonder İTP olup CD5 negatif B hücreli lenfoprofilieratif hastalık tanısı almıştır. Olgunun bazı yönlerinin, sekonder nedenlerin araştırılmasına katkıda bulunduğu için klinisyenlere ipuçları da sunmaktadır.

Olgu: Bilinen diabetes mellitusu olan 73 yaşındaki erkek hasta vücudunda kırmızı döküntüler ve morluklar ile Acil kliniğine başvurdu. Ağır trombositopeni nedeniyle hematolojiye danışıldı. Öyküsünden; yakınmalarının 1 ay önce başladığı, başka bir sağlık kuruluşuna gittiği ve parenteral kortikosteroid aldığı fakat plt sayısının yükselmediği öğrenildi. Fizik muayenede cildinde ve sert damakta peteşileri ile ekimozları mevcuttu. Lökosit: 12.200/mm³ (nötrofil: 5800/mm³, lenfosit: 5100/mm³), hemoglobin: 10,9 gr/dl, hematokrit: %30,7, trombosit (plt): 2000/mm³, laktat dehidrogenaz (LDH): 289 IU/l, eritrosit sedimentasyon hızı: 42 mm/saat idi. Periferik yaymasında normokrom normositer eritrositler ve rulo formasyonu olup trombositler sayımla uyumluydu, atipik hücre yoktu. Demir açığı ve hematinik eksiklik saptanmadı. Böbrek ve karaciğer fonksiyonları normaldi. Tam idrar tetkiki doğaldı. Hasta Hematoloji Servisi'ne yatırıldı. Hemostaz kusuru olmayan hastanın mukozal ve deri kanamaları nedeniyle 2 gün ardışık 1 gr/kg dozunda intravenöz immünglobin (Ivlg) uygulandı. Trombosit sayısı 50.000/mm³'e kadar yükseldi ancak birkaç gün içinde tekrar düştü. Yatışı boyunca deksametazon 40 mg/gün peroral dört gün ardışık blok uygulamalara devam edildi. Ancak plt sayısı 40–50.000/mm³ civarına ulaşabildi, deksametazon bloklarının uygulanmadığı günlerde hızla düştü. Boyun, toraks ve batin görüntülemelerinde organomegali ve lenfadenomegali yoktu. Serum IgG düzeyi poliklonal olarak yüksekti. Antinükleer antikor (ANA), anti SS-A antikor pozitif, kompleman düzeyi normaldi, antifosfolipit antikor yoktu. Viral serolojisi negatifti. Eltrombopag 25 mg/gün dozunda başlanan olgunun 50 mg/gün uygulamaya rağmen trombosit değerleri bir hafta sonra ancak 25.000/mm³ değerine ulaşabildi. Kemik iliği biyopsisi ve aspirasyonunda; olgun morfolojide CD5 negatif B hücrelerin interstisyel yerleşim göstererek kemik iliğini infiltre ettiği ve normoblastik maturasyon ile eritroid hipoplaziye yol açtığı görüldü. Ayrıca artmış sayıda büyük çekirdekli ve geniş sitoplazmalı megakaryositler mevcuttu, polipolik plazma hücre artışı eşlik etmekteydi. Olgu indolen B hücreli lenfoma kabul edildi. Dört hafta ardışık 375 mg/m² dozunda rituksimab başlandı. Bu süre içinde ağır trombositopeni devam ettiğinden düşük dozda steroide devam edildi. Hastanın tedavi yanıtı henüz değerlendirilmedi.

Sonuç ve Tartışma: Sekonder İTP, İTP olgularının küçük bir kısmını oluştursa da bu tip olguların tedavisinde spesifik nedene yönelmelidir. Ayrıca hastaların prezentasyonunda sekonder nedenleri düşündürülecek ipuçlarını yakalamak da klinisyene vakit kazandırabilir. Olguda normokrom normositer anemi, mutlak lenfositoz, LDH yüksekliği, ileri yaş, erkek cinsiyet ve poliklonal hipergamaglobulinemi yol gösterici niteliktedir. Olguda kemik iliğini hafif bir şekilde infiltre eden indolen bir lenfoma varlığına rağmen inatçı bir İTP mevcuttur. Her ne kadar selim bir antite de olsa sekonder nedenli İTP klinisyeni zorlayabilir.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopeni, sekonder, indolen lenfoma

Yazar Dizini

A

Acıpayam, Can 12
Ağit, Abdullah 8, 21, 50
Akat, Gülten Korkmaz 50
Akçay, Eda Yılmaz 29
Alacacioğlu, İnci 23, 40
Alanoğlu, Güçhan 6
Al, Işık Odaman 36, 37, 41
Anak, Sema 52
Andıç, Neslihan 5
Appak, Yeliz Çağan 31
Ar, Muhlis Cem 54, 55
Arslantaş, Esra 36, 37
Atabay, Berna 31, 32
Ataseven, Eda 31, 32
Avcı, Duygu Nurdan 8, 21, 50
Ayçiçek, Ali 36, 37, 39
Aydın, Mürüvvet Seda 24
Aydınok, Yeşim 53
Aydın, Yıldız 54
Aydoğan, Gönül 36
Aygüneş, Utku 43

B

Baran, Maşallah 31
Basut, Nursel 44
Başlar, Zafer 54
Baştürk, Abdulkadir 18, 19
Bayraktar, Nilüfer 30
Bayram, Ayşe Kaçar 47
Bayram, Cengiz 36, 37, 39
Baysal, Mehmet 13, 14
Baytan, Birol 42, 43
Bektaş, Özlen 15, 26
Belen, Fatma Burcu 31, 32
Belet, Nurşen 27
Berk, Selin 54
Bozpolat, Adil 47
Bulduk, Tuba 5
Büyükaşık, Yahya 24

C

Cansu, Döndü Üsküdar 5
Ceran, Funda 8, 9, 21, 50, 51

Ç

Çan, Gamze 4
Çelikbaş, Aysel Kocagül 9
Çelik, Sait 18
Çeneli, Özcan 15, 26
Çetinkaya, Tuğba Leblebici 12
Çetin, Mualla 48
Çiftçiler, Rafiye 24
Çorumlu, Mehmet 18, 19

D

Dağdaş, Simten 8, 9, 21, 50, 51
Dağlı, Mehmet 18, 19
Demircioğlu, Sinan 15, 26
Demiriz, İtir Şirinoğlu 2, 45
Demirkan, Fatih 23, 40
Demir, Muzaffer 13, 14
Demiroğlu, Haluk 24
Devicioğlu, Ömer 52
Dilek, İmdat 51

Doğan, İbrahim Öner 2
Doğu, Mehmet Hilmi 34
Duran, Mustafa 16, 17
Durmuş, Hazel 18

E

Erdemli, Esra 30
Erdem, Melek 27, 28
Erduran, Erol 4
Eren, Rafet 34
Erişmiş, Betül 1, 45
Ersoy, Gizem 36, 39, 41
Erten, Özlem 33
Eser, Bülent 20
Eşkazan, Ahmet Emre 54
Etgül, Sezgin 24
Evim, Melike Sezgin 42, 43

F

Falay, Mesude 8, 9, 21, 50, 51
Fettah, Ali 46
Fidan, Mehmet Cem 55

G

Garip, Alev 23, 40
Genç, Emine Eylem 8, 21, 50
Gökçe, Müge 41
Göker, Hakan 24
Göksu, Yasin S. 23
Göral, Şeniz 22
Güçer, Tuğba Nur 36
Güleç, Ayşe Tülin 29
Gümrük, Fatma 48
Gündüz, Eren 5
Güneş, Adalet Meral 42, 43
Güneş, Burçak Tatlı 31, 32

H

Harmankaya, Özlem 1
Hatem, Gizem 35, 38
Haznedar, Rauf 22
Hindilerden, Fehmi 1, 2
Hindilerden, İpek Yönel 2
Hizmetçi, Akın 35
Hurşitoğlu, Mehmet 1

İ

İlhan, Gül 7, 10

K

Kaçmaz, Murat 7, 10
Karadaş, Nihal 3
Karagenç, Ayşe Özkan 52
Karahana, Feryal 44
Karakas, Zeynep 52
Karakoyun, Miray 31
Karakükçü, Musa 47
Karaman, Serap 52
Kavgacı, Gözde 24
Kaya, Süreyya Yiğit 23, 40
Kaynar, Leylagül 20
Kelleci, Emine Çiğdem 37
Keni, Nermin 20
Keskin, Dilek 54, 55

Kılıcı, Ceren 11, 46
Kızmaoğlu, Deniz 28
Koç, Başak 36, 37, 39
Koçoğlu, Hakan 1
Kodal, Nil Su 13
Korkmaz, Cengiz 5
Korkmaz, Gülten 8, 21
Korkmaz, Hüseyin Anıl 3
Köksal, Burcu Tahire 29
Köksal, Zeynep Güleç 28
Köseoğlu, Fatoş Dilan 49
Kursat, Firuze Midi 45
Kursat, Hakan 45
Kurtuluş, Erdal 25
Kutlucan, Ali 18, 19

M

Malbora, Barış 31, 32
Malkan, Ümit Yavuz 24
Mehrekula, Zuhul 49
Mete, Fatih 36

N

Nazaroğlu, Namık Kemal 21

O

Olçay, Lale 11, 29, 30, 46
Olgun, Aybuke 23, 40
Oltulu, Pembe 15
Osmanbaşoğlu, Emre 2

Ö

Öğredici, Göktürk 1
Ölmeztürk, Özge 6
Öncel, Kahraman 33
Öngören, Şeniz 54
Ören, Hale 27, 28
Özbek, Özlem 29
Özcan, Alper 47
Özcan, Mehmet Ali 23, 40
Özcan, Nesibe Deren 29
Özdemir, Bahar 1
Özdemir, Beril 46
Özdemir, Mehmet Akif 47
Özdemir, Nihal 36, 37, 39, 41
Özek, Ali Metin 19
Özet, Gülsüm 8, 9, 21, 50, 51
Özmen, Deniz 54, 55
Özsan, Güner Hayri 23
Özsan, Hayri Güner 40
Özturan, Esin Karakılıç 52
Öztürk, Gülyüz 52
Özünel, Işıl Erdoğan 54

P

Pamukçuoğlu, Merve 8, 21, 50
Payas, Ezgi 38
Pekin, Melike 8, 21
Pepeler, Mehmet Sezgin 22
Per, Hüseyin 47
Pişkin, Özden 23, 40

S

Sadri, Sevil 54, 55

Salihoğlu, Ayşe 54
Sarıtaş, Fatih 13
Saydam, Güray 53
Seğmen, Büşra 12
Siviş, Zuhul Önder 31, 32
Solmaz, Ali Alper 35
Soyer, Nur Akad 17, 49, 53
Soysal, Teoman 54
Söker, Murat 33
Sönmez, Seda 27

Ş

Şahin, Ayla 4
Şahin, Fahri 17, 49, 53
Şenes, Mehmet 51
Şeyhanlı, Ahmet 23, 40
Şıvgın, Serdar 20

T

Taheri, Serpil 47
Tanrıverdi, Zeynep Kayra 33
Teke, Hava Üsküdar 5
Tepeoğlu, Merih 29
Tiftik, Eyüp Naci 35, 38
Toğral, Arzu Karataş 29
Tombak, Anıl 35, 38
Topaloğlu, Tuğba 47
Töret, Ersin 3
Tuğcu, Deniz 52
Turgut, Fahriye Nur Tükel 25
Tüfekçi, Özlem 27, 28
Türker, Meral 31, 32
Türkoğlu, Ümit 52
Türkyılmaz, Doğuş 23, 40

U

Uçar, Mehmet Ali 8, 21, 50
Uluslan, Gül Ece 51
Urlu, Selin Merih 8, 21, 50
Uysal, Ayşe 49, 53
Uysalol, Ezgi Paslı 36, 37, 39

Ü

Ülküden, Burcu 22
Ümit, Elif Gülsüm 13, 14
Ünal, Ali 20
Ünalan, Dilek 30
Ünal, Ekrem 47
Ünal, Selma 44
Ünal, Şule 41, 48
Ündar, Bülent 23, 40
Ünür, Ayşegül 52
Üzel, Veysiye Hülya 33

Y

Yanmaz, Sercan Yücel 33
Yıldızhan, Esra 20
Yıldız, Selin 51
Yılmaz, Hülya 54
Yılmaz, Mehmet Alparslan 15
Yılmaz, Seda 15, 26
Yılmaz, Şebnem 27, 28
Yurttaş, Nurgül Özgür 54
Yücel, Doğan 51