

Poster Bildiriler

Abstract: 139

P-001

MÜLTİPLE MYELOMDA BORTEZOMİBİN SİTOTOKSİSİTE DENEYLERİNDE ORTAYA ÇIKAN GENLERE KARŞILIK GELEN BİREYSEL GENLERİN EKSPRESYON PROFİLLERİ. Mehdi Ghasemi¹, Ümit Yavuz Malkan², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu², Gürsel Güneş², Seyhan Türk³, Semih Alpsoy⁴, Tuncay Aslan², Sezgin Etgül², Seda Aydın², Haluk Demiroğlu², Nilgün Sayınalp², Osman İlhami Özcebe², Salih Aksu², Yahya Büyükaşık², Hakan Göker². ¹Bilkent Üniversitesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Departmanı, Ankara, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ³Hacettepe Üniversitesi Eczacılık Fakültesi, Biyokimya Departmanı, Ankara, ⁴Ortadoğu Teknik Üniversitesi İnfomasyon Enstitüsü, Bioinformasyon Departmanı, Ankara

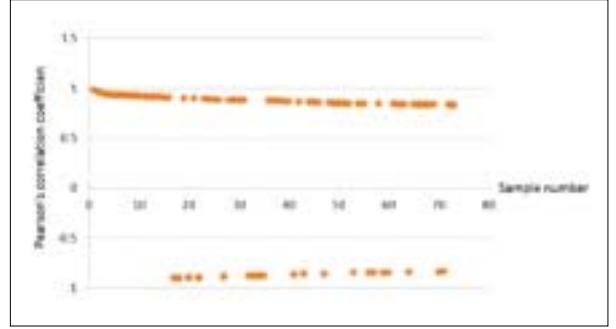
Giriş: Multiple myelom (MM), yeni geliştirilen bir çok myelom tedavi ajanlarına rağmen halen kür edilemeyen bir hastalıktır. MM'un kronik seyirinde, klinik ve patolojik mücadeleler sırasında kritik kararlar verirken laboratuvar çalışmalarının sonuçları büyük önem arz etmektedir. Bu çalışmanın amacı, bortezomib için yapılan sitotoksisite deneylerinde ortaya konan genlerle örtüşen bireysel genlerin ekspresyon profillerini açığa çıkarmaktır.

Materyal ve Metod: Çalışmaya başlamadan önce ilgili bir çok bilgiyi içeren özet veri seti çıkarılarak, potansiyel biyobelirteçleri belirlemek amacıyla literatür taraması yapıldı. "Welcome Trust/Sanger institute database" veritabanından 8 myelom hücre serisini de içeren toplam 789 kanser hücre serili E-MTAB-783 veri seti "ArrayExpress"den alındı ve "GeneSpring v.12.5" kullanılarak düzenlendi. "Genomics of Drug Sensitivity in Cancer" projesinden ilaç toksisite verileri elde edildi. Bortezomib sitotoksisite testlerinden ortaya çıkan genlerle uyuşan bireysel genleri saptamak amacı ile, lineer regresyon tabanlı yaklaşım kullanılarak, gen ekspresyon değerleri ve IC50 verileri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyonlar arandı.

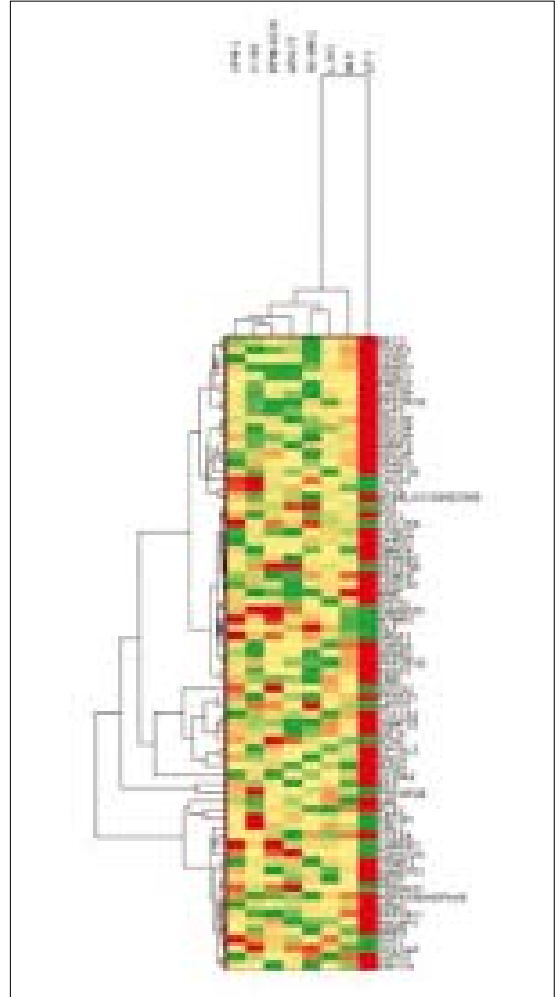
Sonuçlar: 8 hücre dizisinde çıkan genler saptandı ve ileri aşama testlere geçildi. Lineer regresyon modeli 73 gen saptadı ve içerisinde bazı genlerin ekspresyonlarının bortezomib'in IC50 değerleriyle ilişkili olduğu görüldü. Bulunan tüm 73 gen hiyerarşik küme analizi ile incelendiğinde, iki temel hücre kümesinde sırasıyla duyarlı ve dirençli hücreler içerdiği görüldü. Tüm önemli genlerin mekanizma ve moleküler fonksiyon analizleri yapıldı.

Tartışma: Sonuç olarak bu çalışmada elde edilen sonuçlar, hem MM'un genetik özelliklerini anlamada, hem de bortezomib gibi hedefe yönelik myelom tedavilerinin etkinliklerinin artırılmasında önemlidir.

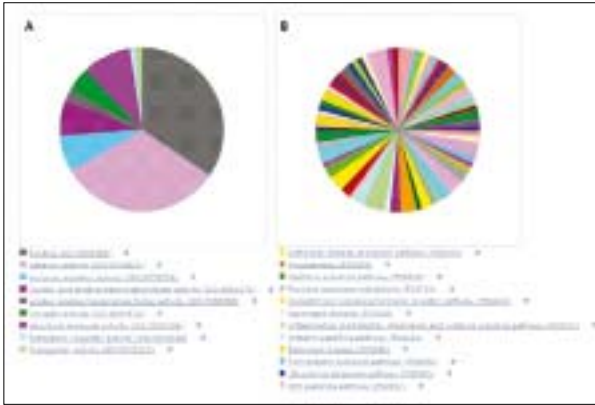
Anahtar Kelimeler: bortezomib, gen ekspresyonu, multiple myelom



Şekil 1. Gen ekspresyonu ile Bortezomib'in IC50 değerleri arasındaki ilişki. 73 gen için 8 myelom hücre dizisinin IC50 değerleri ile gen ekspresyonu arasındaki ilişki gösterilmiştir. Bu ilişki aynı zamanda Şekil 2'de gösterilen küme analizinde de ortaya konmuştur.



Şekil 2. Bortezomib kemosensitivite belirteç genlerine göre myelom hücre dizilerinin hiyerarşik kümelendiği ısı haritasında, bortezomib kemosensitivitesi ile önemli ölçüde ilişki saptanan 73 geni temel alan 8 myelom hücre dizisinin kümeleşmesini göstermektedir. İki temel kümeleşme göze çarpmaktadır. İlk küme görece dirençli hücreler içerirken



Şekil 3. Ekspresyonları bortezomib sitotoksitesisiyle uyumlu genlerin biyolojik yol analizleri (A)'da gösterilmiştir. Bortezomib kemosenesitivitesi ile ilişkili 73 genin moleküler fonksiyon analizi (B) de gösterilmiştir.

Abstract: 157

P-002

TÜRK POPULASYONUNDA ÇOKLU GEN PANELİ KULLANILARAK AKCİĞER VE KOLON KANSERİNDEKİ OLASI ORTAK MUTASYONLARIN YENİ NESİL DİZİLEME CİHAZI İLE SAPTANMASI. Seda Güleç Yılmaz¹, Altay Burak Dalan², Uzay Görmüş³, Pınar Yıldız Silahtaroglu⁴, Baki Ekçi⁵, Emre Murat Altınkılıç¹, Özlem Timirci Kahraman⁶, Turgay İsbir⁷. ¹Yeditepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Moleküler Tıp Anabilim Dalı, İstanbul, ²Yeditepe Üniversitesi Hastanesi, İstanbul, ³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İstanbul, ⁴Yedikule Göğüs Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, ⁵Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, ⁶İstanbul Üniversitesi DETA, Moleküler Tıp Anabilim Dalı, İstanbul, ⁷Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Tümörlerde bulunan bu değişimleri belirlemek kanserin genetik temellerinin aydınlatılmasını, doğru teşhis ve tedavi uygulanmasını sağlayacaktır. Ayrıca bu genetik değişimlerin detaylı ve kapsamlı olarak tanımlanması, tedaviden elde edilecek faydayı en üst seviyeye taşıyıp yan etki risklerini en aza indirmeyi hedefleyen kişiye özgü tedavi seçeneğini oluşturabilmek için son derece önemlidir.

Yeni nesil dizileme; genom, transkriptom, DNA-protein etkileşimlerinin geniş kapsamlı analizini ucuz, rutin ve yaygın hale dönüştürdüğünden biyolojik araştırmaları önemli ölçüde hızlandırma potansiyeline sahiptir. İnsan genom projesinin tanımlanması post genomik alanın başlangıcı olmuştur İnsan genomundaki hücresel hemostaz, gelişim ve hastalık ilerleyişi ile ilişkili düzenleyici ağlar ve bu ağlarda rol oynayan fonksiyonel elementler tanımlanmaya başlamıştır.

Bu proje ile amacımız yeni nesil dizileme cihazı olan İon Torrent PGM ile AmpliSeq Colon and Lung Cancer Panel kullanılarak daha önce etkinlikleri tanımlanmış 22 genin 504 hotspot bölgelerindeki mutasyonlarını tanımlamaktır. Bu çalışma iki kanser türünde yeni nesil dizileme cihazı kullanılarak 22 gen için hazırlanmış panel ile yapılmış ilk çalışma olacaktır.

Gereç ve Yöntem: Hasta Seçimi: Akciğer kanserli hastalar Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde yaşları 18-80 arası değişen Küçük Hücreli-Dışı Akciğer Kanseri (KHKDAK)

tanısı konulan 8 hasta, Yeditepe Üniversitesi Hastanesi Genel Cerrahi Bölümünden ise yaşları 18-80 arasında olan Kolon Kanseri (KK) tanısı almış 8 hasta çalışmaya dahil edildi.

Daha önce kriterleri belirlenen 8 KK ve 8 KHKDAK olmak üzere toplam 16 vakada anabilim dalımız laboratuvarında bulunan İonTorrent sistemi kullanılmıştır.

Bulgular: KHKDAK grubunda FGFR3 ve EGFR bölgelerinde tüm hastalarda değişiklikler (rs7688609, rs1558544) görülmüştür. Değişikliklere rastlanan diğer gen bölgeleri de değişikliğin türü ve lokasyonu ile birlikte tablo 1'de gösterilmiştir. FGFR3, EGFR veTP53genlerinin birden fazla bölgelerinde değişikliklere rastlanmıştır. Ayrıca PTEN ve TP53 gen bölgelerinde daha önce kaydedilmemiş, ID numarası henüz olmayan değişiklikler de izlenmiştir.KK grubunda FGFR3 gen bölgelerinde tüm hastalarda değişiklik (rs7688609) görülmüştür. Değişikliklere rastlanan diğer genbölgeleri de değişikliğin türü ve lokasyonu ile birlikte tablo 2'de gösterilmiştir. FGFR3, EGFR veTP53 genlerinin birden fazla bölgelerinde değişikliklere rastlanmıştır. Ayrıca FGFR3 ve TP53 gen bölgelerinde daha önce kayda geçmemiş, ID numarası henüz olmayan değişiklikler de izlenmiştir.

Sonuç: İon Torrent PGM ve AmpliSeq Colon and Lung Cancer Panel kullanılarak 22 gen ve bu genlerin504 hotspot bölgesi incelenmiş ve sistem çıktılarının biyoinformatik sonuçları değerlendirilmiştir. Yapılan ön çalışma sonuçlarına göre grafiklerde görüldüğü üzere dokuzar gen bölgesinde değişikliklere rastlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Kanser, Yeni Nesil Dizileme

Tablo 1. KHKDAK Grubunda İon Torrent analizi sonrasında değişiklik bulunan gen bölgeleri ve ayrıntıları

Gen bölgesi	Kromozom	Lokasyonu	Doğal tip, (Wild type)	Varyant tipi, (variant type)	Snps ID	Çalışma grubundaki sıklık
CHP2_FGFR3_3	chr4	1807894	G	A	rs7688609	8/8
CHP2_FGFR3_3	chr4	1807922	G	A	rs3135898	1/8
CHP2_FGFR3_2	chr4	1806131	T	C	rs17881656	1/8
ON_EGFR_2A	chr7	55228053	A	T	rs1558544	8/8
CCP_EGFR_6	chr7	55249063	G	A	rs1050171	7/8
CHP2_PTEN_4	chr10	89711863	T	-	-	7/8
CHP2_TP53_2	chr17	7579471	G	C	-	3/8
CHP2_TP53_2	chr17	7579472	G	-	rs1042522	6/8
CHP2_SMAD4_5	chr18	48586344	C	T	rs948588	1/8
ON_DDR2_5	chr1	162741794	C	T	rs3738807	1/8
CHP2_ERBB4_1	chr2	212812097	T	C	rs839541	4/8

Tablo 2. KK Grubunda İon Torrent analizi sonrasında değişiklik bulunan gen bölgeleri ve ayrıntıları

Gen Bölgesi	Kromozom	Lokasyonu	Doğal tip, (Wild type)	Varyant Tipi (variant type)	SnP ID	Çalışma grubundaki sıklık
CHP2_FGFR3_3	chr4	1807894	G	A	rs7688609	8/8
CHP2_FGFR3_3	chr4	1807915	G	T	-	2/8
CHP2_FGFR3_5	chr4	1808958	C	G	-	1/8
ON_EGFR_2A	chr7	55228053	A	T	rs1558544	6/8
CCP_EGFR_6	chr7	55249063	G	A	rs1050171	5/8
CHP2_TP53_2	chr17	7579471	G	C	-	3/8
CHP2_TP53_2	chr17	7579472	G	-	rs1042522	6/8
ON_DDR2_5	chr1	162741794	C	T	rs3738807	3/8
CHP2_FBXW7_2	chr4	153250860	G	A	rs14430693	1/8
CHP2_ERBB4_1	chr2	212812097	T	C	rs839541	3/8
CHP2_SMAD4_5	chr18	48586344	C	T	rs948588	2/8

Erişkin Akut Lösemiler

Abstract: 406

P-003

NÜKS- DİRENÇLİ AKUT LÖSEMİLİ OLGULARDA KURTARMA TEDAVİSİ OLARAK KLOFARABİN+SİTARABİN KEMOTERAPİ REJİMİ: ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Tuğcan Alp¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Tuba Ersal¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Firdevs Ulutaş², Buket Biçer², Rıdvan Ali¹. ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Klofarabin endikasyon dışı olarak erişkin refrakter akut myeloid (AML) ve lenfoblastik lösemi(ALL) vakalarında sitarabin kombinasyonu ile uygulanabilen ikinci kuşak adenozin analogudur.

Yazımızda, klofarabin ve sitarabin kemoterapisi uygulanan beş olgunun sonuçlarından bahsedeceğiz.

Metod: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı Kliniği'nde Nisan 2015- Mayıs 2015 tarihleri arasında klofarabin+sitarabin uygulanan beş olgu retrospektif olarak incelendi. Olgulardan üçü erkek, ikisi kadın, yaş aralığı 20-52 olup, median yaş 21 idi. Bir olgu primer dirençli displazi ilişkili AML, üç olgu remisyon sonrası nüks edip kurtarma tedavilerine dirençli ALL, bir olgu ise erkek kardeşinden yapılan allojenik kök hücre nakli sonrası nüks edip tedaviye dirençli ALL idi.

Tüm olgulara klofarabin 22,5 mg/m²/gün ile birlikte sitarabin 1 gr /m²/gün, beş gün süreyle uygulandı.

Bulgular: Olgularımız (Tablo 1) nüks ve dirençli olgular olup üçüne invaziv pulmoner aspergilloz(İPA), birine CMV enfeksiyonu tedavisi altında klofarabin+sitarabin protokolü başlandı. Kemoterapi esnasında bir hastada pnömoni kliniği, bir hastada İPA, bir hastada da klebsiella pneumoniae sepsisi gelişti ve uygun tedavileri verildi. İlaç yan etkisi olduğu düşünülen cilt lezyonları üç olguda gelişti. İki olguda veziküler başlayan döküntüler birinde ekfoliyasyon ile iyileşirken, diğerinde eritrodermi eşlik ederek vezikülobülöz hale geldi ve steroid tedavisi ile geriledi. Bir olgumuzda ise eritrodermi ile başlayan lezyonlar büllöz hale gelerek ve solarak ekfoliyasyon ile geriledi. Cilt lezyonları dışında aynı olguda renal

fonksiyon bozukluğu ve pretibial gode bırakmayan ödem tespit edildi.

Tedavinin uzamış aplazi döneminde 3 olgunun kemik iliği veya periferik kan yayması ile değerlendirilmesinde remisyonla olmadığı görüldü. 2 olgunun aplazisi belirgin devam etmekteydi. Üç olgu hayatını kaybederken iki olgu remisyonla olmamasına rağmen akraba dışı vericileri bulunduğundan allojenik kök hücre nakli merkezine sevkleri yapıldı.

Sonuç:

Tedaviye dirençli ya da nüks etmiş akut lösemi olgularında tek başına klofarabin ile yanıt oranları ortalamada %40'larda iken sitarabin ile verilmesine rağmen vakalarımızın hiçbirinde remisyonla ulaşılamadı. Nüks-dirençli akut lösemili olgularda transplanta bir köprü olarak düşünülen klofarabin+ sitarabin rejimi ile yüksek mortalitenin devam ettiği görüldü. Hastaların %60'ında (3 olgu) en sık gözlenen yan etkinin cilt ile ilgili olduğu tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Klofarabin, Akut Lösemi

Tablo 1. Klofarabin uygulanan olgular

Yaş, Olgu	Cinsiyet	Tanı	Klofarabin öncesi verilen tedaviler	Klofarabin öncesi enfeksiyon durumu	Enfeksiyon ile komplikasyon	Yan etki	Sonuç
1	52, E	Nüks dirençli B-ALL	2 hyperCVAD, 1 FLAG-ida, AlloKIT, 1 FLAG-ida	İnvaziv pulmoner aspergilloz	Yok	Cilt reaksiyonu, pretibial ödem, renal dönemde ölüm fonksiyon bozukluğu	Klofarabin 21. gününde aplazik dönemde ölüm
2	21, E	Primer dirençli displazi ilişkili AML	3-7, EMA, 2 FLAG-ida	İnvaziv pulmoner aspergilloz	Klebsiella pneumoniae sepsisi	Yok	Klofarabin 20. gününde aplazik dönemde ölüm
3	21, K	Nüks dirençli pre B-ALL	4 hyperCVAD, EMA	CMV enfeksiyonu	Yok	Yok	Klofarabin 22. gününde tedaviye yansız
4	21, E	Nüks dirençli B-ALL	4 hyperCVAD, FLAG-ida, EMA	Yok	İnvaziv pulmoner aspergilloz	Cilt , reaksiyonu	Klofarabin 27. gününde aplazik dönemde ölüm
5	20, K	Nüks dirençli B-ALL	4 hyperCVAD, FLAG-ida	İnvaziv pulmoner aspergilloz	Pnömoni	Cilt , reaksiyonu	Klofarabin 24. gününde tedaviye yansız

Abstract: 436

P-004

ERİŞKİN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ HASTALARINDA HÜCRE ALT TIPİNİN HYPERCVAD İLE İNDÜKSİYONA YANITLARA ETKİSİNİN ARAŞTIRILMASI. Murat Çınarsoy¹, Ayşegül Tetik², Mehmet Özen³, Ali İrfan Emre Tekgündüz⁴, Fevzi Altuntaş⁴. ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa, ²Balikesir Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Balıkesir, ³Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kütahya, ⁴Ankara Abdurrahman Yurtaslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Erişkin akut lenfoblastik lösemi hastalarında hyper CVAD kemoterapi protokolünün indüksiyon tedavisinde etkinliği ve hücre alt tipinin tedaviye yanıt etkisi araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: 2009 ile 2013 yılı arasında hastanemiz hematoloji polikliniğine akut lenfoblastik lösemi tanısı ile başvuran hastalardan, 35 yaş üzerinde olup, hyper CVAD kemoterapi rejimi uygulanmış olanların indüksiyon tedavisine almış olan hastaların retrospektif olarak taraması yapıldı.

Sonuç: 2009 ile 2013 yılları arasında toplam 70 hasta akut lenfoblastik lösemi tanısı ile kabul edilmiş olup, hastalardan 23 tanesi (%32) 35 yaş üzeri erişkin hasta olarak tespit edildi. Bu hastalardan hyper CVAD alanlar 14 hasta olup, 9 hasta (%65) prekürsör B hücreli ALL, 5 hasta (%35) prekürsör T hücreli ALL olup, yaş ortalaması iki grup için de 43 olarak tespit edildi. Hücre alt gruplarına göre pre-B ALL hastalarında 3 hasta standart risk ve 6 hasta yüksek risk grubunda yer alırken, pre-T hücreli ALL hastalarında 2 hasta standart risk ve 2 hasta yüksek risk grubunda yer almaktaydı. Tüm hastalar indüksiyon tedavisine yanıt açısından değerlendirildiğinde, 10 hastada tam yanıt (%70) elde edilirken, 4 hastanın yanıtı olmadığı (%30) tespit edildi. Hastaların yanıt durumları ile hücre alt tipi arasındaki ilişkiye bakıldığında pre-T hücreli ALL vakalarının yarısının primer refrakter olduğu görüldüğü pre-B hücreli ALL vakalarında ise oran %20'ye düşmektedir. Risk gruplarına göre değerlendirildiğinde ise pre-B hücreli ALL vakalarında primer refrakter olan vakaların tamamı yüksek riskli grupta olanlar iken, pre-T hücreli vakalarda tamamının standart risk sahibi olan hastalar olduğu görülmektedir. İndüksiyon tedavisine bağlı mortalite sadece bir vakada meydana gelmiş olup, pre-T hücreli ALL vakasıdır.

Tartışma: ALL hastalarında tedaviye karar verilirken yaş hem tedavi seçiminde hem de tedaviye yanıtı belirlemede etkili olan faktörlerden birisidir. Çalışma grupları arasında farklılık göstermekle beraber kliniğimizin genel uygulaması 35 yaş altında olan hastalara genç hasta protokolü olarak Dana Faber rejimi uygulanırken, 35 yaş üzerindeki hastalara hyper CVAD rejimi uygulanması şeklindedir. Erişkin hastalarda hyper CVAD rejiminin %70 oranında indüksiyon başarısına sahip olduğu görülmektedir. Bu oran hücre alt tipine göre risk grubundan bağımsız olarak pre B hücreli ALL hastalarında belirgin olarak daha iyidir. Pre-T hücreli ALL vakalarında elde edilen sonuçlara bakılacak olursa, hasta sayısının azlığı göz önüne alınsa da, yanıt oranının %50 olması ve yanıt kaybının risk grubundan bağımsız olması bu hücre alt tipinde farklı kemoterapi rejimi uygulanmasının uygun olacağını düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: lösemi, kemoterapi, hypercvad

Abstract: 304

P-005

AZASİTİDİN TEDAVİSİ İLE TAM REMİSYON SAĞLANAN YAŞLI AKUT MYELOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA İDAME TEDAVİSİ HASTALIKSIZ SAĞ KALIMI UZATIR: ÜÇ OLGU SUNUMU. Ali Eser¹, Osman Kara¹, Tayfur Toptaş¹, Aslıhan Sezgin¹, Toluy Özgümüş¹, Fatma Geçgel¹, Işık Kaygusuz Atagündüz¹, Ayşe Tülin Tuğlular¹. ¹Marmara Üniversitesi, Hematoloji, İstanbul

Giriş: Yaşlı hastalarda akut myeloid lösemisinin (AML) prognozu kötüdür. İki ve 5 yıllık ortalama sağ kalım (OS) oranları sırasıyla %10 ve %2 dir. AML hastaları için tedavi seçenekleri sınırlıdır. Yoğun kemoterapi sıklıkla kötü performans durumu, komorbid hastalıklar, advers tümör sitogetikleri, kötü tedavi tolerabilitesi nedeniyle tedavi ilişkili mortalite oranları %25'e çıkar. Düşük doz

sitarabin, farnezil transferaz inhibitörü tipifarnib ve gemtuzumab ozogamisinin sağkalıma etkisinin sınırlı olduğu gösterilmiştir. Cloforabin gibi yeni ilaçların sağkalıma etkisi ispatlanamamıştır.

Son yapılan faz III çalışmada azasitidin uluslararası prognoz skorlama sistemine göre orta-2 ve yüksek riskli myelodisplastik sendromlu hastalarda azasitidin geleneksel tedavi yöntemleriyle karşılaştırıldığında genel sağkalımı (OS) önemli ölçüde uzattığı gösterilmiştir. Bu çalışmadaki 113 hasta FAB sınıflamasına göre RAEB-t (blast: %20-30), WHO sınıflamasına göre AML (blast>%20) olan hastalardı.

Olgular:

Birinci olgu: 71 yaşında erkek hasta. Tanı anında blast oranı %61 olarak saptandı. Dört kür sonunda hastada tam remisyon elde edildi. Tedavisiz izlenen olguda 1 yıl sonunda nüks oldu. Tekrar tedavi planlandı ancak hasta pnömoni nedeniyle kaybedildi.

İkinci olgu: 74 yaşında kadın hastaya AML-M5 tanısı konuldu. Tanı anında kemik iliği blast oranı %65 olarak saptandı. Dört kür azasitidin tedavisi sonrası yapılan kemik iliği biyopsisinde blast oranı %1 olarak saptandı. Tam remisyon elde edilen hastada remisyonu idemesi amacıyla Sağlık Bakanlığı'ndan onay alınarak azasitidin tedavisine devam edildi. En son 15. kür tedavisi uygulanan hasta halen tam remisyonda izlenmektedir.

Üçüncü olgu: 67 yaşında erkek hastaya MDS'den transforme AML tanısı konuldu. Tanı anında kemik iliği blast oranı %42 olarak saptandı. Hastaya azasitidin tedavisi başlandı. Dört kür sonunda yapılan kemik iliği biyopsisinde blast oranı %12, altı kür sonunda ise %1,5 olarak belirlendi. Tam remisyon elde edilen hastada yanıtın devam etmesi için Sağlık Bakanlığı'ndan onay alınarak tedavisi devam edildi. Hastada 15. kür sonunda halen tam remisyonda izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Pierre F. Ve ark. 2010 yılında yaptığı 113 hastalık çalışmada, WHO'ya göre AML olarak tanımlanan düşük blast sayılı hastalarda azasitidin ile tedavi edilen hastalar, geleneksel tedavi rejimlerine göre daha çok fayda görmüştür. Bu çalışmada azasitidin grubunun yarısı 2 yıldır hayatta iken geleneksel tedavi grubunda bu oran %16 olmuştur. Bu bulgular CALBG'nin 27 hastalık çalışmasındaki sonuçlarla koreledir.

Bizim sunduğumuz olgularda 1. olgu 4 aylık tedavinin ardından 12 ay sonra nüks etmiş ve hasta kaybedilmiştir. Oysa tam remisyon elde edildikten sonra tedavisi devam eden 2. ve 3. olgularımız 15. ayda halen tam remisyonda izlenmektedir. Bu nedenle azasitidin tedavisi ile tam remisyon elde edilen hastalarda progresyona kadar tedavinin devam ettirilmesi gerekir.

Anahtar Kelimeler: Yaşlı AML, Azasitidin

Abstract: 584

P-006

HEMOFİLİ A VE AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ BİRLİKTELİĞİ: NADİR BİR OLGU SUNUMU. Emre Osmanbaşıoğlu¹, Ümit Barbaros Üre¹, Fehmi Hindilerden¹, Tuğrul Burak Genç², Mehmet Palaz², İbrahim Öner Doğan³, Buğra Öztosun². ¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, İstanbul, ²Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul, ³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Hemofili A, en sık görülen kalıtsal pıhtılaşma bozukluğu olup, pıhtılaşmayı sağlayan faktör VIII'in (FVIII) eksikliği durumunda ortaya çıkmaktadır. X'e bağlı kalıtım yoluyla geçen bu hastalık, genel popülasyon göz önüne alındığında 5 ila 10.000'de 1 erkek bireyi etkilemekte ve 3'te biri spontan genetik mutasyonlar sonucu gerçekleşmektedir. Bu hastalıktan etkilenen bireyler, genellikle eklemere ve kas içine olan kanamalarla hastaneye başvurabilmekte beraber, kan kaybına bağlı ölümler de görülebilmektedir. Hemofili ve akut lösemi birlikteliği çok nadir rastlanılan bir durumdur. Akut lösemi tedavisi sırasında meydana gelen trombositopeni, hemofili vakalarında kanama riskinde belirgin artışa neden olabilmektedir. Biz burada hemofili ve akut lenfoblastik lösemi birlikteliği olan bir vakanın klinik seyirini sunmayı amaçladık.

Olgu: 19 yaşında erkek hasta halsizlik, gece terlemesi, boyun ve inguinal bölgede kitle şikâyeti ile dış merkeze başvurmuş. Yapılan tetkiklerde lökosit: 2,7X10³ / ml, hemogloblin: 10,1X10³ /ml, trombosit: 297X10³ /ml, nötrofil:0,2X10³ /ml, lenfosit:2,3X10³ /ml olarak saptanan hastanın periferik yaymasında atipik hücreler görülmüş. Kemik iliği biyopsisi sonucu; prekürsör T hücreli lenfoblastik lösemi /lenfoma tanısı konulan hasta tedavinin devamı amacıyla kliniğimizde devir alındı. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde aPTT:78 sn PT:14,4 sn INR:1,2 olarak saptandı. Aile hikâyesinde hemofili anemnezi olan hastada inhibitör faktör ve faktör eksikliği açısından karışım testi ve faktör tayini testi yapıldı. İnhibitör faktör saptanmayan, von Willebrand faktör normal sınırlarda saptanan hastada ağır FVIII aktivitesi eksikliği olduğu görüldü. Hastaya ağır tip hemofili A tanısı konuldu. HYPER/CVAD kemoterapi protokolünün A+B kolu uygulandı. Hastada tedavi başlangıcından 3 ay sonra submental ve servikal bölgelerde yeni gelişen lenfadenopatiler saptanması üzerine profilaktik faktör replasmanı yapılarak eksizyonel biyopsi yapıldı, patoloji sonucu; T, myeloid ve NK hücre antijen ekspresyonu gösteren alt tip tayini yapılamayan blastik neoplastik infiltrasyon ile uyumlu geldi. Primer refrakter olgu kabul edilen hasta HYPER/CVAD kemoterapi protokolünün B kolunu aldıktan sonra pnömosepsis kliniği ile yoğun bakım ünitesine devir edildi. Hasta yoğun bakım takibinde sepsis nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Hemofili ve akut lösemi birlikteliği nadir bir durumdur. Literatürde on üç vaka bildirimi yapılmıştır. Kemoterapiye bağlı trombositopeni hemofilik hastalarda kanama riskini artırmaktadır. Hastalara profilaktik faktör kullanımı ve trombosit replasman düzeyinin daha yüksek sınırlara çekilmesi önerileri bulunsa da; belirlenmiş bir konsensüs yoktur. Hemofilik hastalarda akut lösemi riskinde artış olmamaktadır. Literatürde hemofili ile malignite birlikteliği daha çok; hemofili ve edinsel immün yetmezlik durumlarında ve kazanılmış hemofili durumlarında bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hemofili, akut lösemi

Abstract: 417

P-007

İMATİNİB TEDAVİSİ ALTINDA PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ GELİŞEN KRONİK FAZ KRONİK MYELOİD LÖSEMİ: OLGU SUNUMU. Senem Maral¹, Şule Mine Bakanay¹, Sema Akıncı¹, Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, İmdat Dilek¹. ¹Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Tirozin kinaz inhibitörleri(TKİ) ile tedavi Kronik Miyelositer Lösemi(KML)'nin altın standart yaklaşımıdır. KML tanısı ile eş zamanlı veya tedavi sürecinde multiple miyelom geliştiği bildirilen çok az sayıda olgu bulunmaktadır. Ancak, KML tedavisi sürecinde plazma hücreli lösemi gelişimi daha önce literatürde hiç bildirilmemiştir. Plazma hücreli lösemi nadir izlenen, agresif seyreden bir hematolojik malignitedir. Çevre kanında plazma hücre oranının 2x10⁹/L üzerinde veya beyaz küre sayısının %20'den fazlasını oluşturmasıyla karakterizedir. Kötü prognostik özellikte olup de novo veya multiple myeloma sekonder gelişebilir.

Olgu: Altmış yedi yaşında erkek hasta 2011 yılında lökositoz nedeniyle hematoloji polikliniğine gönderilmişti. Periferik yayması kronik faz KML ile uyumlu bulunan hastanın RT-PCR ile bcr-abl füzyon transkripti saptanması üzerine tanısı koyulmuş ve imatinib mesylate 1x400 mg başlanmıştı. Ödem ve gastrointestinal sistem intoleransı nedeniyle ilacı düzenli kullanamayan hastada major moleküler yanıt sağlanamamış, uyum sorunu nedeniyle ikinci basamak TKİ'lere geçilememiş, ancak ilacını düzenli kullanmaya başladıktan sonra Şubat ve Haziran 2015 tarihlerinde gönderilen testleri major moleküler yanıtı (IS: %0,02) olarak bulunmuştu. Mayıs 2015'te halsizlik şikâyetiyle başvuran hastanın tam kan sayımında Hb: 9 g/dl Hct:%27 MCV:101fL Lökosit:5,6x10³/L Nötrofil:2,0x10³/L Trombosit:155x10⁹/L. Anemiye yönelik testlerinde ESR yüksekliği dışında bir patoloji saptanmadı. Serum protein elektroforezi ve immün fiksasyonda monoklonal protein izlenmedi. Ağustos 2015'te anemisi derinleşen (Hb7,7 gr/dl) hastanın periferik yaymasında plazma hücreleri izlenmesi üzerine kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyon yaymasında kemik iliğinin, bir kısmı atipik olan plazma hücreleriyle infiltre olduğu gözlemlendi. Gönderilen akım sitometrik incelemede %27 oranında CD38+, CD138+, CD117+, CD56+ ve cKappa+ klonal plazma hücreleri saptandı. Performans statusu ve kardiyak komorbiditesi nedeniyle yüksek doz tedaviye uygun bulunmayan hastaya bortezomib, melphalan, prednisolon tedavisi başlandı.

Tartışma: Olgumuz KML tanısı ile imatinib tedavisi altındayken plazma hücreli lösemi gelişen ilk olgudur. Literatürde plasmablastik kriz ile başvuran sadece bir KML olgusu mevcuttur. Olgumuzda KML'nin plazmablastik krizinden bahsedebilmek için yeni gönderilen bcr-abl testlerinin sonuçlanmasına ihtiyaç vardır. En son kontrolde major moleküler yanıtta olduğunu göz önünde bulundurursak bu durumun bir ikincil hematolojik malignite olduğunu söyleyebiliriz. KML tanısı olan ileri yaşta bir hastada plazma hücreli lösemi gelişimi tesadüfen olabileceği gibi imatinib tedavisinin bu gelişimi hızlandırmış olma olasılığı da bulunmaktadır. İmatinib tedavisi altında plazma hücrelerinin tpki monoklonal gammopatilerde olduğu gibi anormal fenotipe sahip olduğu ve bunun, hastalarda hipogamaglobulinemi gelişimi ile ilişkili olduğuna dair kanıtlar bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: KML, Plazma Hücreli Lösemi

Abstract: 31

P-008

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ VE LÖSEMİ BİRLİKTELİĞİ.

Esra Yıldızhan¹, Gülşah Akyol¹, Esra Ermiş Turak¹, Neslihan Mandacı¹, Nermin Keni¹, Bülent Eser¹, Ali Ünal¹. ¹Erciyes Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Özet: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) serözit ve ateş atakları ile seyreden otoinflamatuvar bir hastalıktır. Sıklığı etnik lokalizasyon gösterir ve Türkiye coğrafi olarak bu hastalığın sık görüldüğü bölgelerin başında gelir. Mutasyonu ile AAA'ne sebep olan MEFV geninin inflamasyon yanında apopitoz ve onkogeneze de görevli olduğu bilinmektedir. Bu gendeki mutasyonun malignite ile ilişkili olması araştırma konusudur. Biz yazımızda Erciyes Üniversitesi Hematoloji kliniğinde takip edilen ve AAA tanısı ile birlikte hematolojik malignitesi olan 5 hastayı sunduk.

Birinci hasta 42 yaşında erkek, bel ağrısı şikâyeti ile tetkik edilirken CALLA pozitif B-ALL tanısı almıştır. Aynı dönemde karın ağrısı atakları için MEFV genine bakılmış, M694V heterozigot/R761H heterozigot /R202Q heterozigot mutasyonu tespit edilmiş. İkinci hasta 54 yaşında kadın, 1 yıl önce eklem ağrıları için başvurduğunda MEFV R202Q heterozigot mutasyonu tespit edilmiştir. AAA tanısı ile takibi sırasında lökopeni nedeni ile tetkik edilmiş ve CALLA pozitif B-ALL tanısı almıştır. Üçüncü hasta 48 yaşında kadın, kronik myelositer lösemi tanısı aldıktan 1 yıl sonra eklem ağrıları nedeni ile MEFV genine bakılmış, P369S, R202Q, homozigot mutasyonu tespit edilmiştir. Dördüncü hasta 20 yaşında kadın, 2 yıl önce karın ve eklem ağrısı atakları nedeni ile MEFV genine bakılmış, mutasyonu tespit edilememiş ancak uygun klinikte birlikte kolşisin tedavisine de dramatik yanıt alınması nedeni ile AAA hastalığı tanısı almıştır. Bir yıl sonra pansitopenik araştırılırken CALLA pozitif B-LL tanısı konmuştur. Beşinci hasta 20 yaşında erkek, 2 yıl önce CALLA pozitif B-ALL tanısı almış ve tedavisi devam ederken bakılan MEFV geninde R202Q heterozigot mutasyonu tespit edilmiştir.

Kliniğimizde AAA ve lösemi tanıları ile takipte olan dört hastasının MEFV gen mutasyonu ve hematolojik maligniteler arasında muhtemel bir ilişkiye dikkat çekmesi açısından önemli olduğunu ve bu konunun araştırılmaya değer olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: MEFV gen mutasyonu, lösemi

vakalar hipergranüler ALL olarak tanımlanırlar. Bu vaka takdiminde hipergranüler B hücreli ALL'li olgu tartışıldı.

Olgu: 20 yaşında kadın hasta, 1 haftadır olan halsizlik, baş ağrısı, kemik ağrısı, öksürük ve idrar yaparken yanma şikâyetleri ile Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, hematoloji kliniğine başvurdu. Fizik muayenede cilt ve konjonktiva soluk görünümde, karaciğer kosta altında 5cm palpabldı. Tam kan sayımında hemogloblin: 8.6 g/dL, beyaz küre: $366 \times 10^9/L$, trombosit: $115 \times 10^9/L$ idi. Periferik yaymada %94 blast, %3 nötrofil, %3 lenfosit mevcuttu. Blastlar dar bazofilik ve azurofilik granüler sitoplazmalı, homojen kromatinli ve 1-2 nükleolusu olan oval ya da yuvarlık nükleuslu idi (Şekil 1). Kemik iliği örneğinde %92 oranında L2 tipinde blastlar izlendi ve bunların %90'ı azurofilik granüller içeren blastlardan oluşmaktaydı. (Şekil 2) (Şekil 3). Akım sitometrik analizde blastik hücrelerde CD34, CD79a, Tdt, HLADR, CD10, CD19, CD20, sitoplazmik CD22 pozitif, MPO, CD13, CD33, CD2, CD5 ve CD 7 negatifti. B-hücreli ALL tanısı konulan hastanın sitogenetik ve moleküler kromozomal analizinde özellik saptanmadı. PETHEMA rejimi ile remisyon sağlanan hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

Hipergranüler varyant ALL'nin nadir görülen bir morfolojik tipi olup kötü prognoz ile ilişkilidir. Çocuklarda %2-7 oranında izlenirken, erişkinlerde oldukça nadirdir (2,3). Hipergranüler ALL sıklıkla prekürsör B hücreli ALL'de görülürken, prekürsör T hücreli ALL'de daha az sıklıkta izlenmektedir. Hastalarda mevcut olan küçük azurofilik granüller displastik organellerin oluşumu, füzyonu ve yıkımı sonucunda oluşmakta ve elektron mikroskop incelemesinde granüllerin mikroveziküler ya da Gall cisimciklerine benzediği görülmektedir. Bu granüller promiyelosit, miyeloid blast, immatür bazofil, büyük granüler lenfositlerin granüllerine ve hatta küçük auer cisimciklerine benzeyebildiklerinden, akut miyeloid lösemi (AML), akut promiyelositik lösemi (APL) ve büyük granüler lenfositik lösemi ile ayırıcı tanı için akım sitometri ve immünohistokimyasal analiz önem arz etmektedir. Bu vaka dolayısıyla bol granüllü blastların izlendiği akut lösemili hastalarda hipergranüler ALL'nin ayırıcı tanıda düşünülmesi ve tanısız değerlendirilmenin akım sitometri veya immünohistokimyasal analizler ile birlikte yapılmasının uygun olacağı kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: Hipergranüler ALL

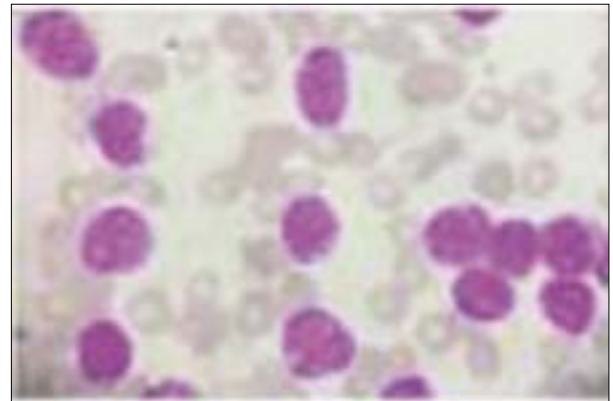
Abstract: 89

P-009

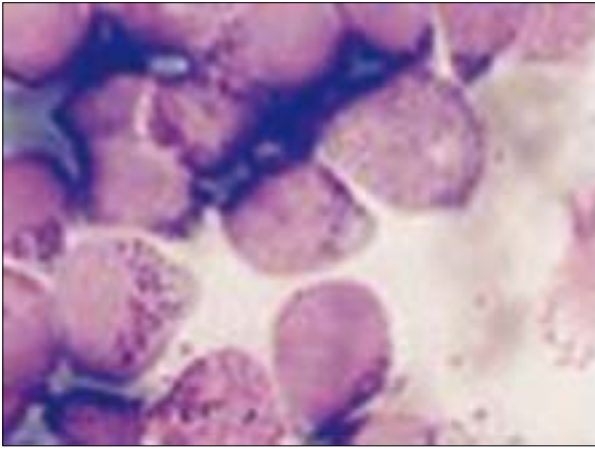
HİPERGRANÜLER AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ:

OLGU SUNUMU. **Derya Selim Bapur¹, Şule Yüzbaşıoğlu¹, Yudum Yaprak Konak², Aykut İçel², Ümit Çobanoğlu³, Nergiz Erkut¹, Mehmet Sönmez¹.** ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, ³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon

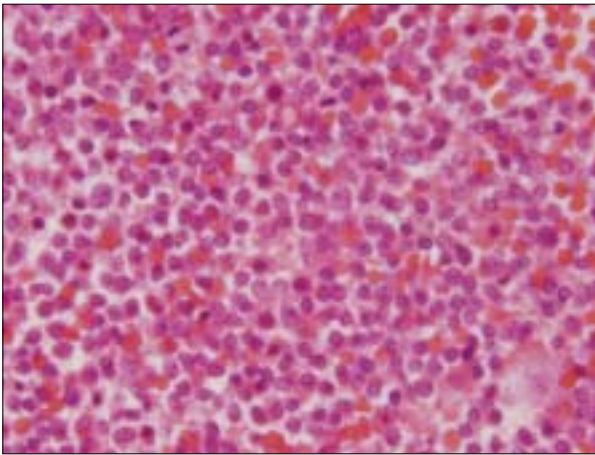
İmmünofenotipik inceleme, moleküler ve sitogenetik analizler gibi ileri yöntemler gelişmesine rağmen, periferik ve kemik iliği aspirasyon yaymasının değerlendirilmesi akut lösemi tanısı için esastır. Blastik hücrelerdeki sitoplazmik granüllerinin varlığı lenfoid ve miyeloid lösemilerin ayırımı için önemli olup, genellikle akut lenfoblastik lösemide (ALL) blastlar küçük ya da orta büyüklükte ve sitoplazması granülsüzdür. Fakat nadiren ALL'de sitoplazmik granülleri olan blastlar gözlenmekte olup, bu



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 60

P-010

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİ TANILI OLGUDA OLASI ARSENİK TRIOKSİT İLİŞKİLİ İKİ TARAFLI ALTINCI KRANİYAL SİNİR FELCİ. Püsem Patır¹, Ahmet Anıl Özlük², Merve Güner Oytun², Alide Aliyeva², Ayhan Dönmez¹, Murat Tombuloğlu¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Akut promyelositik lösemi (APL), sahip olduğu farklı morfolojisi, sitogenetik anomalisi ve potansiyel olarak yaşamı tehdit eden koagülopati özelliği ile akut miyelositer lösemilerin eşsiz bir alttipidir. All trans retinoik asit (ATRA) ve arsenik trioksit (ATO), APL tedavisinin köşetaşlarıdır ve önemli ölçüde sonuçları geliştirmişlerdir.

30 yaşında kadın hasta, Kasım 2014'te pansitopenisi üzerine bölümümüze kabul edildi. Kemik iliği aspirasyonu ve biopsisi akut myeloid lösemi olarak rapor edildi. Kantitatif gerçek zamanlı ters transkripsiyon polimeraz zincir reaksiyon [Reverse Transcription Polymerase Chain Reaction (RT-PCR)] analizinde PML-RAR α füzyon gen oranı %53 pozitif bulundu. Bunun üzerine hastanın APL tanısı doğrulandı ve tedavisi başlandı. Tedavi sırasında hastada bulanık ve çift görme meydana geldi. Hasta Nöroloji Bölümü tarafından değerlendirildi ve muayenesinde olası lösemi infiltrasyonuna bağlı olabileceği düşünülerek sol tarafta daha belirgin olmak üzere

izole bilateral altıncı kranial sinir felci saptandı. Sinir tutulumu açısından beyin omurilik sıvısı örnekleme ve kranial manyetik rezonans incelemesi yapıldı. Sinir tutulumu lehine bulgu saptanmadı. Böylece altıncı sinir felcinin ilaç reaksiyonu nedeni olabileceği düşünüldü. ATRA ve ATO tedavisi kesildi ve hasta izleme alındı. Kontrol kemik iliği aspirasyonu ve biopsisi yapıldı; hasta remisyonda kabul edildi. Takipte hastanın şikayetleri tama yakın düzeldi. Hastanın konsolidasyon tedavisi (ATRA 40mg/gün, 15 gün ve İdarubisin 5mg/m²/gün, 4gün; 28 günde 1) başlandı ve tedavisine sorunsuz olarak devam edildi. Bu nedenle olguda iki taraflı altıncı kranial sinir felci olası arsenik trioksit ilişkili olarak değerlendirildi.

ATO'nun sahip olduğu geniş yan etki profili nedeni ile ATO ile tedavi hem hastalar hem hekimler için endişe vericidir. APL tanılı hastalarda açıklanamayan şaşılık ve çift görme ilk olarak potansiyel bir merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu olarak değerlendirilmelidir ve beyin omurilik sıvı örnekleme ve konvansiyonel görüntüleme incelemeleri yapılmalıdır. APL'nin MSS tutulumu saptanmazsa, altıncı kranial sinir felcinin ilaç reaksiyonu ilişkili olabileceği düşünülebilir. Sonuç olarak, terapötik bir ajan olarak ATO'nun toksik komplikasyonlarını en aza indirmek için güvenilirlik ve potansiyel yan etkilerinin doğru bir şekilde anlaşılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Akut promyelositik lösemi, arsenik trioksit

Abstract: 167

P-011

PHILADELPHIA KROMOZOM-POZİTİF TEDAVİYE DİRENÇLİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ OLGUDA T315İ MUTASYON VARLIĞI. Alida Aliyeva¹, Mustafa Duran¹, Murat Tombuloğlu². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Akut lenfoblastik lösemi, lenfoblastların anormal bir şekilde kontrolsüz olarak aşırı çoğalmasından oluşur. Çocukluk dönemi lösemilerinin %80 inden, tüm erişkin lösemilerin %20 inden sorumludur. Philadelphia kromozom-pozitif akut lenfoblastik lösemi (Ph + ALL), erişkin ALL'nin genetik olarak tanımlanmış en geniş alt grubudur. Bilinen en kötü prognostik özelliklerden biri olan Philadelphia kromozom sıklığı yaş ile birlikte artmaktadır. Çocuk ALL grubunda %3, erişkin ALL grubunda ise %25 olguda Ph kromozomu pozitif saptanmaktadır.

Bulgular: 61 yaşında kadın hasta, bilinen serebrovasküler hastalık, hipertansiyon ve hipotiroidi tanısı mevcut. Ağustos 2014'te halsizlik, minör travmalarla ciltte meydana gelen morluk, gece terlemesi yakınmaları olması üzerine kliniğimize başvurdu, laboratuvar incelemesinde Hb:9,31 g/dl, Lökosit: 18.9 10³/ μ l, Nötrofil:2,31 10³/ μ l Trombosit :16 10³/ μ l saptanması yapılan kemik iliği aspirasyon biyopsisi patoloji sonucu ve tıbbi genetik sonucunda Philadelphia kromozomu-pozitif B hücreli akut lenfoblastik lösemi tanısı aldı. Hastaya Hiper-CVAD A ve B kolu, FLAG-İDA kemoterapisi uygulandı, PH kromozom pozitifliğine yönelik imatinib tedavisi başlandı, yanıt alınmaması nedeniyle sırasıyla dasatinib, nilotinib tedavisi aldı. Tedaviye yanıt alınmayan hastada bakılan T315i mutasyonu pozitif saptandı ve Ponatinib 45mg günde bir kez kullanmaya başladı.

Sonuç: Philadelphia kromozom pozitif akut lenfoblastik lösemi ALL'li hastalar içerisinde en kötü prognostik grup olarak kabul edilmektedir. Kombinasyon

kemoterapisinde, tirozinkinaz inhibitörü (TKİ) olan imatinib, nilotinib, dasatinib'in kullanılmaya başlanması, bu lösemi türünün tedavi sonuçlarında, yaşam süresi açısından %40 oranına varan iyileşmeler sağlamıştır, ancak her üç TKİ tedavisine direnç geliştiren olgularda T315i mutasyonu bakılması önerilmektedir. T315i mutasyonu saptanan olgularda Ponatinib tedavisi endikasyonu mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: ALL, T315i mutasyonu, Ponatinib

Abstract: 370

P-012

ATAKSI TELENJEKTAZİ ZEMİNİNDE GELİŞEN T HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ. Ceyda

Dinçer Yazan¹, Aslıhan Sezgin², Emre Başgöze¹, Osman Kara², Toluy Özgümüş², Fatma Geçgel², Ali Eser², Işık Kaygusuz Atagündüz², Tülin Fıratlı Tuğlular². ¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Klasik ataksi telenjektazi (AT) progresif serebellar ataksi, okulomotor apraksi, koreaatetoz, konjunktival telenjektazi, immun yetmezlik ve artmış malignite riski ile karakterize otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. 20.000-100.000 canlı doğumda bir görülür. AT'deki defektif ATM geni 11q22.3'dedir. ATM geni hücre çoğalması ve DNA tamiri arasındaki kontrol mekanizmasını oluşturur. Gen mutasyonu sonucu gelişen DNA işlenmesindeki defektler sebebiyle kromozomal translokasyon ve inversiyonlara bağlı olarak malignite sıklığında artış meydana gelmektedir. ATM geninin genomun devamlılığı ve DNA hasarına yanıtındaki önemi klinik araştırmalarla kanıtlanmıştır. AT hastalarında ATM geninin tanımlanması hastalığın fizyopatolojisinin olduğu kadar malignitenin de moleküler temelini anlaşılmasına katkıda bulunmuştur. Erken çocuklukta başlayarak giderek artan nörodejeneratif semptomlar sonrasında tanı alan AT hastalarında malignite sıklığı %10 oranında bildirilmektedir. Gelişen tümörlerin %85'ini lenfoma ve lösemiler oluşturmaktadır. Burada AT zemininde gelişen Akut lenfoblastik lösemi olgusu sunulmuştur.

Gereç-yöntem: Olgu sunumu

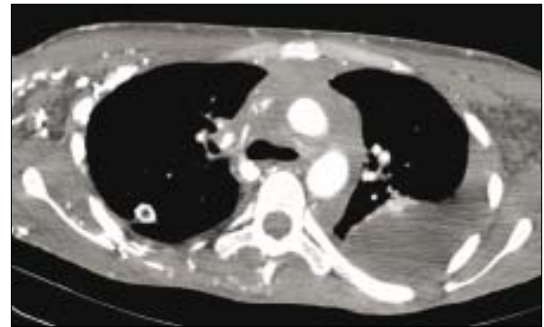
Bulgular: AT tanılı 26 yaşında erkek hastanın bir yıl önce pleval efüzyon saptanması üzerine yapılan görüntülemelerinde mediastinal kitle saptanması ve alfa fetoprotein (AFP) düzeyi yüksek bulunması üzerine hastada ön planda germ hücreli tümör düşünülmüş. PET-CT incelemesinde tüm mediastinal yapılar infiltrate görünümde, malign karakterde yoğun hipermetabolik yumuşak doku yoğunluklu oluşumlar, her iki hemitoraks pleval yüzeylerde ve perikardiyal yüzeylerde malign karakterde hipermetabolik plöroperikardial kalınlaşmalar ve sol hemitoraksta malignite ile uyumlu masif efüzyon, sol anterior diyafragmatik alanda metastaz şüpheli lenf nodları bildirilen hastada mediastinal biyopsi örneklerinin patolojik incelemesi sonrasında hastaya T Hücreli Akut Lenfoblastik Lösemi (T-ALL) tanısı kondu. Kemik iliği biopsisi de T-ALL ile uyumlu saptanan hastaya DFCI kemoterapi protokolü başlandı. Standart risk T-ALL, indüksiyon tedavisi sonrasında 4. haftada yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi remisyon ile uyumlu bulundu ve mediastinal kitlenin tamamen kaybolduğu gözlemlendi.

Sonuç: AT olgularında saptanan tümörlerde genellikle T hücre reseptör lokusunda onkogen rearranmanı izlenmektedir. Vakaların %95'inde AFP düzeyi yüksek saptanmakta ve ayırıcı tanıyı zorlaştırmaktadır. Bu hastalarda kemoterapötiklere bağlı yan etki açısından dikkatli olunmalıdır. Standart dozlardaki radyoterapi letal komplikasyonlar ile sonuçlanabilmektedir. Tedavide alkilleyici ajanlardan ve epipodofilotoksinlerden uzak durulmalı, metotrexate doz azaltımı yapılmalıdır. Bu açıdan vakalar ele alındığında hastaların prezentasyon yaşları ile birlikte değerlendirilerek genç erişkin/adolesan ALL protokollerinin daha uygun bir seçim olabileceği dikkate alınmalıdır.

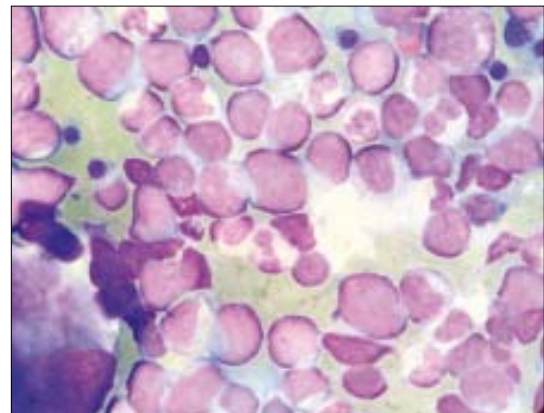
Anahtar Kelimeler: Ataksi telenjektazi, akut lenfoblastik lösemi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 575

P-013

HEMATOLOJİK MALİNİTELİ İKİ OLGUDA SİSTEMİK SAPROCHAETE CAPİTATA ENFEKSİYONU. Lale Aydın Kaynar¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Özlem Güzel Tunçcan¹, Ayşe Kalkancı¹, Burcu Ülküden¹, Sezgin Pepeler¹, Nalan Akyürek¹, Zeynep Arzu Yeğin¹, Abdullah Münci Yağcı¹. ¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hematolojik malinitelerde yoğun tedavi şekilleri sıkça kullanılmakta ve fırsatçı mantar enfeksiyonu riski de artış göstermektedir. Uzun immunsupresif süreç özellikle de candida-dışı maya mantarlarının sıklığında artış ile sonuçlanmaktadır. Burada S.capitata'ya bağlı gelişen invaziv Candidiazis olguları sunulmuştur.

Olgu 1: Akut myeloid lösemi (AML) tanılı allojenik kök hücre nakli sonrası sekonder greft yetmezliği olan 24 yaşında kadın hastada febril nötropeni gelişti. Ampirik Piperasilin-Tazobaktam tedavisine yanıt alınmadı, üst servikal lenfadenopati gelişti. Meropenem tedavisine geçildi. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (HRCT) doğaldı ve tekrarlanan kültürlerde üreme olmadı. Yapılan servikal lenf nodu eksizyonu ve SCM kasi biyopsisinde özellikle kas dokusunda yoğun plazma hücreli infiltrasyonu görüldü. Boğaz kültüründe candida albicans saptanması ve devam eden ateş nedeniyle Caspofungin tedavisi eklendi. Yatışının 28.gününde, ultrasonografide önceki incelemelerde saptanmayan hepatosplenik kandidiazis ile uyumlu lezyonlar görüldü. Caspofungin kesilip Ambizome tedavisi başlandı. Ambizome 14.gününde ateş seyrinde değişiklik olmadığından tedaviye Caspofungin tekrar eklendi ve tanısal amaçlı transjuguler karaciğer biopsisi yapıldı. Patoloji ve kültür sonucunda fungal enfeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Ateşinin 45.günü kateterinde S. Capitatus üremesi kaydedildi. Caspofungin kesilerek ambizome ve vorikonazol tedavisi ile devam edildi. Hastanın kateteri değiştirildi. Ateş yanıtı alınmayan hastaya Fludarabin, Siklofosfamid ve ATG hazırlık rejimi ile 2. APKHN yapıldı. APKHN +3 gününde ateşi düşmesine karşın perikardial ve pleval efüzyon, ilerleyici kalp yetmezliği gelişen hasta + 24. günde kaybedildi.

Olgu 2: 30 yaşında kadın hasta yeni tanı AML M4 ve nötropenik ateş tanısı ile hematoloji kliniğine yatırıldı. Geniş spektrumlu antibiyoterapi, posakanozol profilaksisi ve 3+7 idarubicin+ARA-C remisyon indüksiyonu tedavisi başlandı. İzlemede hastanın dirençli ishali gelişti, gaita kültürlerinde etken saptanmadı. Karın ağrısı, ishal ve ateşi devam eden hastada subileus gelişti. Ampirik Caspofungin tedavisi eklendi. Kan ve kateter kültürlerinde Saprochaete capitata üremesi olması nedeniyle Caspofungin kesilerek Ambizome başlandı. Ateş yanıtı alınamayan kültürlerde maya üremesi devam eden hastada ambizome tedavisinin yanına vorikonazol tedavisi eklendi. Kombinasyon tedavisi onuncu gününde kan kültüründe negatiflik sağlanmasına karşın ilerleyen karaciğer yetmezliği bulguları ve septik şok ile tedavinin 47.gününde kaybedildi. Postmortem öğrenilen kan kültürü sonuçlarında Acinetobacter kaydedildi.

Tartışma: Her iki hastamızda uzun süren ateş nedeniyle Caspofungin alırken etken üretilmiş, ambizome ve vorikonazol tedavilerine geçilmiştir. Hematolojik maligniteli nötropenik hastalarda dirençli ateş varlığında S.capitata'nın enfeksiyon etkeni olabileceği ve yüksek mortalite riski akıldaki bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: S. Capitata Akut Lösemi

Abstract: 69

P-014

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN TRANSLOKASYON T(8;16) POZİTİF AKUT MYELOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU. Funda Ceran¹, Duygu Avcı¹, Melih Urlu¹, Kürşad Güneş¹, Mesude Falay¹, Büşra Çavdarlı¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: t(8;16); akut myeloblastik lösemilerde(AML) nadir görülen bir genetik anomalidir. Kötü prognozla ilişkili farklı klinik ve laboratuvar bulgularına sahip olan bir tabloyla seyredir.

Olgu: Son günlerde oluşan cilt kanamaları nedeniyle başvurduğu doktor tarafından trombositopeni saptanması üzerine yönlendirilen 25 yaşında bayan hastada geliş lökosit 35 300/µl periferik yaymada %60 oranında bir kısmı granüllü blast saptandı. Hb:12.4 gr/dl, trombosit:81 000/µl, fibrinojen:30 mg/dl, d-dimer:52809 ng/ml idi. Akımsitometrik incelemede HLA DR negatifliği ile akut promyelositik lösemi(APL) ile uyumlu olabileceği düşünüldü ve t(15;17) ve AML ile ilgili genetik tetkikleri istendi. Hastanın dissemine intravasküler koagülasyon(DİC) tablosunda olması ve diğer bulgularla APL ön tanısıyla hastaya kemoterapi ile birlikte all trans retinoik asit(ATRA) tedavisi başlandı. DİC'a yönelik destek tedavisi uygulandı. Takibinde konvansiyonel sitogenetik incelemede t(8;16) saptandı. Hastada APL düşünüldüğü için FİSH ve PCR ile t(15;17) sonuçları elde edilene kadar ATRA tedavisine devam edildi. Remisyon indüksiyon tedavisi sonrası kemik iliği değerlendirilmesinde hastanın tam remisyonunda olmadığı saptandı ve hastaya reindüksiyon tedavisi sonrası allojenik kök hücre nakli yapılması planlandı.

Tartışma: t(8;16); 8p11 deki MOZ(monocytic leukemia zinc finger) geni ile 16p13 deki CBP(CREB binding protein) geni arasındaki füzyon sonucu oluşur. Her iki protein de histonasetiltransferaz aktivitesine sahiptir ve hücre siklus kontrolü ve transkripsiyonal regülasyonla ilişkilidir. Bu translokasyon genellikle sekonder AML de görülmekle beraber de novo AML de de izlenmektedir. Genelde morfolojik olarak FAB sınıfında AML M4-M5 e benzemekle birlikte klinik ve laboratuvar bulguları APL'ye de benzerlik gösterebilir. DİC ve ektramedüller infiltrasyonlar saptanabilir. Prognozu kötüdür ve genel yaşam hastaların çoğunda bir yıldan kısadır. Biz klinik ve laboratuvar bulguları APL'ye benzerlik gösteren ve bu nedenle APL tedavisi başladığımız takibinde t(8;16) saptadığımız hastamızı nadir görüldüğü için sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Akut Myeloblastik Lösemi, t(8;16)

Abstract: 192

P-015

T HÜCRELİ NON-HODGKIN LENFOMA HASTADA TEDAVİ ESNASINDA GELİŞEN AKUT MYELOİD LÖSEMİ. Mustafa Karagülle¹, İnci Vetem², Deniz Şahin Gören¹. ¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji, ²Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları, ³Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Eskişehir

Giriş: Sekonder lösemiler genellikle tedavi ilişkili olup tedavi bitiminden 5-10 yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Literatürde en erken 2 yıl olan vakalar bildirilmiştir. Bu vakada tedavisi devam eden T hücreli NHL olgusunda gelişen akut myeloid lösemi olgusunu sunmayı planladık.

Olgu: 57 yaşında erkek hasta karın şişkinliği, ateş, kilo kaybı ve genel durum bozukluğu şikayetiyle acil servise başvurmuş. Yapılan değerlendirmeler sonucunda ateş etyoloji ön tanısıyla İntaniye Kliniği'ne yatırılmış. Yapılan muayenesinde yaygın lenfadenopati saptanan hasta kliniğimizde konsulte edildi. Yapılan tetkiklerinde lökopeni, laktat dehidrogenaz yüksekliği saptanan hasta Lenfoproliferatif hastalık ön tanısıyla kliniğimize devir alındı. Yapılan muayenesinde en büyüğü 2x2 cm olan multiple lenfadenopatisi olan hastaya submandibular lenf nodu eksizyonel biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu Anaplastik Büyük Hücreli (T hücreli tip) Lenfoma olarak raporlanan hastaya evreleme amaçlı PET-BT tetkiki yapıldı. Yapılan incelemede baş-boyun bölgesinde; sağ servikal zincirde (SUVmax:11.57), her iki supraklavikuler bölgede artmış FDG tutulumu (SUVmax:10.13), her iki aksillada (SUVmax:4.36) ve sol interpektoral (SUVmax:9.74), mediastende sağ üst paratrakeal (SUVmax:10.02), sağ alt paratrakeal (SUVmax:8.31), aortikopulmoner pencerede (SUVmax:7.86), anterior mediastende (SUVmax:3.50), subkarinal 2.5cm çapında (SUVmax:11.48) hipermetabolik artmış FDG tutulumları lenfadenopatiler dikkati çekmiştir. Abdominal kesitlerinde; paraözefagial (SUVmax:9.02), paraaortik (SUVmax:12.07), çölyak (SUVmax:10.84), hepatogastrik ligamanda (SUVmax:8.38), portal hilus (SUVmax:16.21), peripankreatik (SUVmax:12.33), abdominal bölgede üst ve alt paraaortik alanda (SUVmax:11.86), lomber alanda (SUVmax:11.49), bilateral iliak common çevresinde (SUVmax:11.49), sağ iliak internal alanda (SUVmax:12.60) ve bilateral iliak eksternal alanda (SUVmax:13.28) bazıları konglomere şeklinde artmış FDG tutulumları hipermetabolik lenfadenopatiler saptandı. Hastaya kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Ayrıca kemik iliğinden sitogenetik inceleme yapıldı. Yapılan tetkikler neticesinde kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi normal olan hastaya CHOP kemoterapisi başlandı. 3 kür sonrası yapılan kontrol PET-BT de tam remisyona saptanan hastanın tedavisinin 6 küre tamamlanması planlandı. 6. Kür CHOP tedavisinin bitiminden sonra büyüme faktörü kullanımına rağmen dirençli lökopenisi olması üzerine yapılan periferik kan yaymasında atipik blastik hücre izlenen hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Yapılan tetkikler akut myeloid lösemi ile uyumlu olması üzerine hastaya remisyona-indüksiyon kemoterapisi başlanmasına karar verildi.

Tartışma: Tedavi ilişkili sekonder lösemiler genellikle 2 yıldan sonra ortaya çıksa da tedavi esnasında dirençli sitopeniler varlığında diğer malignitelerin gelişebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, Lösemi, Tedavi

Abstract: 620

P-016

BLASTİK PLAZMASİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ NEOPLAZİ: 2 OLGU. Orhan Kemal Yücel¹, Neval Uzun², Utku İltar¹, Ramazan Erdem¹, Ozan Salim¹, Levent Ündar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Blastik plazmasitoid dendritik hücreli neoplazi (BPDHN) en sık cilt infiltrasyonu ile prezente olan periferik kan tutulumu, kemik iliği tutulumu, lenfadenopati ve organomegali yapabilen agresif seyirli nadir

bir hematolojik malignitedir. Ortaça yaşam beklentisi yaklaşık 1 yıldır.

Olgu 1: 28 yaşında kadın hasta acil servise ateş ve pansitopeni ile başvurdu. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi BPDHN ile uyumlu saptandı. Blastik hücreler CD56,CD43,CD4 pozitif. HLA tam uyumlu vericisi olmayan hastada AML tipi indüksiyon ve konsolidasyon tedavileri sonrası tam remisyona sağlandı. 3 ay sonra cilt lezyonları ve pansitopeni tablosu gelişti. Cilt ve kemik iliği biyopsisi tanı anındaki immünofenotipik özelliklere sahipti. ALL tipi tedavi başlandı. 1. siklus sonrası cilt lezyonları tamamen kayboldu. 2. siklus sonrası geniş spektrumlu antibakteriyel ve antifungal tedavi altında ciltte yaygın eritematöz ve ödematöz papüller gelişti. Günler içinde lezyonlar genişledi ve mukozal invazyon gelişti. Lezyonlardan yapılan biyopsi eritema multiforme (EM) ile uyumlu değerlendirildi. EM olası etkenleri için yapılan testlerde CMV DNA pozitif saptandı. Mevcut tedaviye gansiklovir ve intravenöz immünooglobulin eklenmesine rağmen hasta septik şok nedeni ile kaybedildi.

Olgu 2: Mart 2015'te 43 yaşında erkek hasta, 7 ay önce başlayan gövdede kırmızı renkte maküler döküntü, sol kol ve sol bacadaki ciltten kabarık nodüler lezyonlar ile başvurdu. Fizik muayenede vücutta maküler döküntü, sol kolda 3x4 cm boyutunda üzeri krutlu nodüler lezyon (Şekil1), sol bacadaki 7x8 cm boyutunda, ciltten belirgin kabarık nodüler kanamalı lezyon (Şekil2) ve sol inguinal bölgede yaklaşık 2 cm boyutunda LAP saptandı. Cilt biyopsisi Kesitlerde dermisi diffüz olarak infiltre etmiş, epidermis invazyonu da gösteren tümöral lezyon izlendi. Tümör hücreleri oldukça pleomorfik, hiperkromatik nükleuslu, bazen blastoid görünümde olup çok sayıda atipik mitoz dikkati çekti. Olguya ayırıcı tanı amacıyla uygulanan immünohistokimyasal boyalardan CD 43 ve LCA pozitif. CD 20, CD 5 (x2), Pax-5, CD 10, CD 30, Bcl-2, ALK, Bcl-6, CD 4, CD 34, CD 7, CD 79a, CD 56, Pan-CK negatiftir. Ki-67 proliferatif indeksi %90'ın üzerindedir. Olguda ön planda "Blastik Plazmasitoid Dendritik Hücreli Neoplazi" düşünülmüştür. şeklinde raporlandı. Kemik iliği patolojisi normoselüler kemik iliği olarak raporlandı. 2 siklus Hyper-CVAD sonrası cilt lezyonlarında progresyon izlenen, HLA tam uyumlu vericisi saptanan hastaya ICE kurtarma tedavisi sonrası öncelikli olarak BEAM hazırlama rejimi ile otolog kök hücre nakli uygulandı. Nakil sonrası 1. ay klinik, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri (PET-CT) ile yapılan değerlendirmede tam yanıt olduğu görüldü.

Tartışma: BPDHN çok ender izlenen lösemi türü olması nedeni ile prospektif klinik çalışmalar ile kanıtlanmış standart tedavi yaklaşımı yoktur. Prognozu kötü olan bu hastalıkta otolog ve/veya allojenik kök hücre nakli etkili tedavi seçenekleri olarak göze çarpmaktadır.

Anahtar Kelimeler: cilt tümörü, myeloid lösemi



Abstract: 637

P-017

BURKİTT LENFOMA TEDAVİSİ SONRASI TEDAVİ İLİŞKİLİ AKUT ERİTROİD LÖSEMİ OLGUSU. Gökhan Özgür¹, Selim Sayın¹, Murat Yıldırım¹, Nuri Yiğit², Mükerrrem Safalı², Cengiz Beyan¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: İkincil malignite primer tümörün tedavisi sonrası ortaya çıkan ve kemoterapi veya radyoterapi ile ilişkilendirilen ancak başka birçok faktöründe rol oynayabildiği malignitelere dir. Lenfoma olgularında yoğun kemoterapi ve/veya radyoterapi ile tedavi edilmişlerse beklenen sayının üzerinde ikincil neoplazmlar oluşumu 2-3 kat artar. Kemoterapi ile ilgili olan ve en sık görülen lösemi tipi akut miyeloid lösemidir. Burada burkitt lenfoma nedeniyle tedavi verilen ve tedavi ile ilişkili akut miyeloid lösemi tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Şubat 2013 tarihinde sol alt molar bölgedeki kitleden yapılan eksizyonel biyopsi sonucunda burkitt lenfoma tanısı konulan hastaya 2 kür MAGRATH A+B tedavisi verilmiş. Tedaviye tam cevap sağlanması üzerine 2 kür R-DHAP tedavisi verilerek total vücut ışınlanması (TBI-1200 cGy) ve siklofosfamid (120 mg/kg) hazırlama rejimi ile 05.11.2013 tarihinde olog kemik iliği transplantasyonu yapılmış. Nakil sonrası remisyonda takip edilen olguda Şubat 2015 tarihinde pnömoni ve

pansitopeni saptanması üzerine yapılan kemik iliği incelemeleri sonucunda "Tedavi ilişkili Akut Miyeloid Lösemi (t-AML) FAB; AML M6b" tanısı konulmuş. Genetik incelemede ek genetik mutasyon tespit edilememiş ve 46, XY olarak raporlanmış. FLAG-IDA kurtarma tedavisi verilen ve remisyon sağlanan olgu halen remisyonda olup akraba dışı doku taraması devam etmektedir.

Sonuç ve Tartışma: Lenfoma tedavisinde kullanılan kemoterapi ve/veya radyoterapi ile ilişkili sekonder kanser riski artmaktadır. İkincil lösemi gelişmesinde latent dönem 4-7 yıl olarak bilinse de özellikle topoizomera II inhibitörü ile antrasiklin bazlı kemoterapi verilen hastalarda bu süre 1-3 yıl olabilmektedir. Bizim olgumuzda burkitt lenfoma tedavisinin başlamasından 2 yıl sonra t-AML tanısı konulmuştur. Olgumuzun burkitt lenfoma tedavi sürecinde siklofosfamid, ifosfamid, sitozin arabinozid, etoposid, doksوروبisin, vinkristin, metotrekstat kombinasyon tedavilerinden sonra yüksek doz siklofosfamid ve TBI almış olması t-AML gelişmesi açısından bir risk oluşturmuş olabilir. Kemoterapi ve/veya radyoterapi alan tüm kanserli hastaların uzun dönemde ikincil kanser açısından yakından takip edilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Burkitt lenfoma, Sekonder kanserler, AML

Abstract: 64

P-018

İZOLE MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ NÜKSÜ İLE GELEN AKUT MONOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU. Murat Yıldırım¹, Selim Sayın¹, Gökhan Özgür¹, Nuri Yiğit², Cengiz Beyan¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

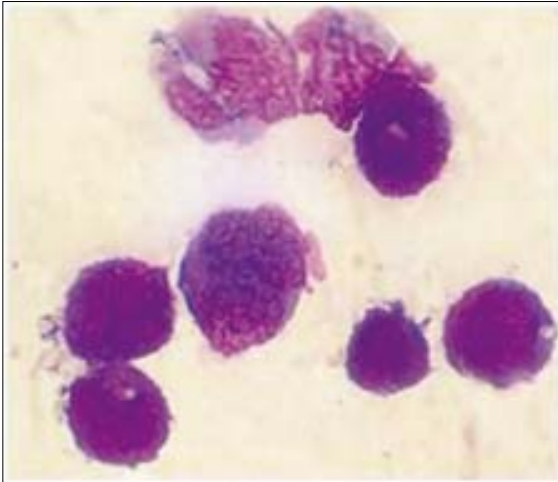
Giriş: Genellikle ileri yaş hastalığı olan akut miyeloid lösemiler (ANLL-AML) 3-5/100.000 sıklığı ile erişkin yaş grubunda en sık rastlanan lösemi tipidir. FAB sınıflamasına göre ANLL M5 (monoblastik/monositik lösemi) alt grubu tüm AML alt gruplarının %10'luk kısmını oluşturur. Kliniği sıklıkla yaygın damar içi pıhtılaşma (DIC) tablosunu da içeren kanama, organomegali, lenfadenopati, gingival hiperplazi, merkezi sinir sistemi (MSS) ve diğer doku infiltrasyonları ile prezante olur. MSS tutulumu AML M4 ve M5 tiplerinde sıklıkla görülmekle beraber, izole MSS relapsı oldukça nadirdir. Burada AML M5 tedavisi sonrası remisyon sağlanmış bir hastada izole MSS nüksü sunulmuştur.

Olgu Sunumu: 68 yaşında kadın hasta üç aydır devam eden bel ağrısı ve son 15 gündür başlayan yaygın kemik ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenede yaygın lenfadenopati ve kot kavsini 2 cm geçen splenomegali haricinde bulgu yoktu. İlk tanı anında yapılan laboratuvar incelemelerinde lökosit $1,1 \times 10^9/l$, nötrofil $0,36 \times 10^9/l$, monosit $0,56 \times 10^9/l$, hemoglobin 7,1 g/dl, trombosit $56 \times 10^9/l$ idi. Periferik yaymada %38 ve kemik iliği (Kİ) biyopsisinde %85 oranında monositoid natürde atipik hücre infiltrasyonu gözlemlendi. Kİ akım sitometri incelemesinde atipik hücreler HLA-DR, CD4, CD33, CD45, CD56, CD64, CD11b ile pozitif immünofenotipi gösterdi. AML M5 tanısı konulan olguda MSS infiltrasyonu riski nedeni ile lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde MSS tutulumu izlenmedi. İndüksiyon tedavisi sonrası remisyon sağlanan hasta yaklaşık 1,5 ay sonra 2. konsolidasyon tedavisi için geldiğinde bilateral alt ekstremitelerde kuvvetsizliği tanınıyordu. 1-2 gün içerisinde hızlı bir klinik progresyon ile aşağıdan yukarı doğru ilerleyen kuvvet kaybı ve kranial sinir tutulumu gelişti.

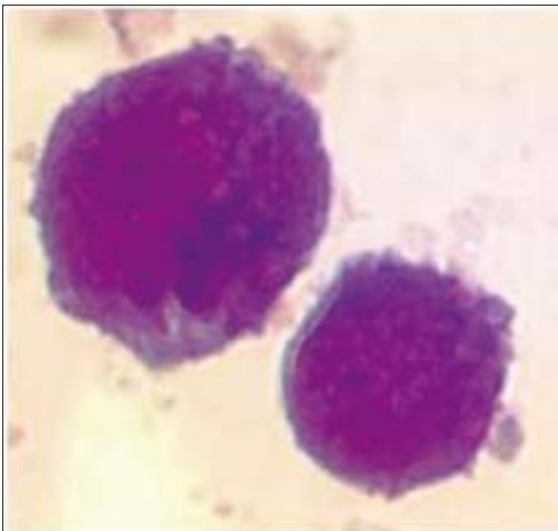
Periferik yayma ve kemik iliği aspirasyon kontrolünde halen hematolojik remisyonda olan hastaya Guillain-Barre sendromu ön tanısı ile BOS örnekleme yapıldı. BOS'da lökosit sayısı $23 \times 10^9/1$ olup yaymasında monoblastik hücre infiltrasyonu izlendi (Şekil 1,2). İzole MSS nüksü tanısı ile "hyper-CVAD" B'kolu başlandı; ancak hasta sepsis nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Akut myeloid lösemiler %30-45 oranında lenfadenopati, splenomegali gibi ekstremiteler doku infiltrasyonları ile ortaya çıkabilmektedir. MSS tutulumu AML M4 ve M5 tipinde %45-69 oranında görülmekle beraber remiyon sonrası izole MSS relapsı oldukça nadir gözlenmektedir (Beş yılda %0,3-3,9). İzole MSS veya kemik iliği tutulumuyla beraber olan relaps AML M5 olgularında beş yıllık yaşam şansı %3-11'dir. MSS relapsını öngörmek mümkün olmamakla beraber 11q23 delesyonu ve CD56 ekspresyonu bazı çalışmalarda risk faktörü olarak belirtilmiştir. Bu olguda kemik iliği tutulumu olmaksızın, Guillain-Barre sendromunu taklit eden nörolojik bulgular MSS tutulumu tanısını zorlaştırmıştır.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, SSS tutulumu



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 530

P-019

GEBELİK SIRASINDA PHILADELPHIA POZİTİF AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANISI ALAN HASTADA TEDAVİ. Burcu Yazıcı Elmas¹, Vusal Abdurrahmanov¹, Gazi Yıldırım², Filiz Bakar³, Hasan Atilla Özkan⁴

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, ³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, ⁴Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Gebelik esnasında akut lösemi insidansı oldukça nadir ve yaklaşık 10000 gebelikte 1 olarak sıklığı bildirilmektedir. Tedavideki gecikmeler annenin prognozunu etkilerken; kemoterapi esnasında verilecek kemoterapi ajanlarının ise fetüs üzerinde yan etkisi olma ihtimali yüksektir.

Vaka Sunumu: Kliniğimize 25 haftalık gebe iken halsizlik, ekimoz şikayetleri ile baş vuran, Ph (+) ALL tanısı konulan ve başarılı bir şekilde remiyon indüksiyon kemoterapisini aldıktan sonra sağlıklı bir bebek doğuran vakayı bildiriyoruz. 22 yaşında ve ilk gebeliği olan hastaya kadın hastalıkları hekimi gözetimi altında dört hafta boyunca haftada bir gün GMALL 05/93 protokolü gereği vinkristin, doksorubisin ve metil prednizolon içeren tedavi verildi. Yüksek teratojenik yan etki nedeniyle L-asparaginaz ve imatinib tedaviye eklenmedi. Dört haftalık tedavi sonrasında yapılan kemik iliği aspirasyonu remiyon ile uyumlu gözlendi. Fetal gelişim yeterli oluncaya kadar düşük doz steroid tedavisi ile devam edildi. Hasta 32 haftalık gebe iken sezeryan sekiyo ile doğum gerçekleşti. Fetal birinci dakika APGAR skoru 8 olarak saptandı. Hastada ve bebekte herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Plasenta materyalinde lösemik infiltrasyon saptanmadı. Doğum sonrası hastaya 4 siklus HYPERCVAD + Imatinib kemoterapi protokolü uygulandı. Moleküler remiyon sağlanan hastaya takiben HLA tam uyumlu akraba dışı allojeneik kök hücre nakli başarı ile yapıldı.

Tartışma: Gebeliğin ilk trimesterında kemoterapötik ajanlara maruziyet spontan düşük ve fetal anomali riskini arttırmaktadır. Konjenital anomali riski ilk trimesterdan sonra azalmakla birlikte ölü doğum; fetal gelişme geriliği, düşük doğum ağırlığı gibi komplikasyonlar görülebilir. İlk trimesterda kemoterapi verilen hastalarda gebeliğin sonlandırılması daha uygun olmakla birlikte ikinci ve üçüncü trimesterda akut lösemi tanısı alanlarda tedavi mümkün olabilmektedir. Gebelikte ALL ile ilgili verilerin kısıtlılığı sebebiyle bizim vakamızın da yol gösterici olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Gebelik, ALL

Abstract: 587

P-020

YAYGIN İLİK DIŞI TUTULUM VE LÖSEMİK DÖNÜŞÜM İLE SEYREDEN MYELOİD SARKOM OLGUSU

Rafet Eren¹, Fuat Aydın¹, Osman Yokuş¹, Ceyda Aslan¹, Cihan Gündoğan², Mehmet Hilmi Doğu¹, Elif Suyanı¹, Şermin Altındal¹. ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, ²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nükleer Tıp Kliniği, İstanbul

Giriş: Myeloid Sarkom (MS), olgunlaşmamış myeloid hücrelerden köken alan tümöral kitle ile seyreden malign bir neoplazm olup, akut myeloid lösemi (AML) olgularının

%2-14'ünde saptanır. Myeloid sarkom, AML seyriinin herhangi bir aşamasında ya da izole olarak bulunabilir. Genellikle kemik, yumuşak doku, lenf nodu, periton, gastrointestinal sistem ve nadir olarak da genitoüriner sistem ile santral sinir sisteminde görülebilir. Bu olgu sunumunda izole testiküler MS ile prezente olan takibinde testis, lenf nodu, yumuşak doku ve kemik iliğinde relaps gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık.

Vaka: 28 yaşında erkek hasta inguinal bölgede ağrı şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Fizik muayenesinde sağ testiste kitle saptanan hastanın hemogram ve biyokimya tetkiklerinde anormal bir değer bulunmamış. Pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografisi (PET-BT) incelemesinde sadece testiküler kitlede yüksek (18F)-florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu saptanmış. Orşiektomi sonrası yapılan patolojik inceleme MS olarak raporlanmış. O dönemde yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde (KİAB) tutulum izlenmemiş. Konvansiyonel sitogenetik inceleme normal saptanmış. Tedavisiz takip edilen hastanın 1 yıl sonra diğer testisinde relaps gelişmiş. Eş zamanlı yapılan KİAB normal olarak izlenmiş. Tekrar orşiektomi yapılan hasta ikinci orşiektomiden 1 yıl sonra kliniğimize yürüme bozukluğu şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede inguinal bölgede 3 cm çapında ve sağ popliteal bölgede 7 cm çapında kitle saptandı. PET-BT incelemede aortokaval, paraaortik, parakaval, bilateral common iliak, sağ eksternal iliak, bilateral inguinal lenf nodlarında, sağ alt ekstremitte posterior kaslarında ve bilateral pektoral kaslarında heterojen FDG tutulumu görüldü (Şekil e 1). Hemogram değerleri normal olan hastanın eksizyonel lenf nodu biyopsisi MS olarak raporlandı. KİAB incelemesinde patolojik tutulum izlenmedi. Hastaya idarubusin ve sitozin arabinozid ile indüksiyon, sonrasında yüksek doz sitozin arabinozid ile konsolidasyon tedavileri verildi. Hastanın tedavi sonrası yürüme bozukluğu gerilemekle birlikte kontrol PET-BT'sinde abdominal ve iliak lenf nodları ile popliteal ve pektoral bölgedeki FDG tutulumunun arttığı görüldü. Ayrıca 1. Konsolidasyon sonrası lökositozu gelişen hastanın periferik yaymasında blastik hücreler izlendi. Kurtarma tedavisi olarak fludarabin, sitozin arabinozid, idarubisin, granülosit koloni stimülan faktör (FLAG-IDA) ve sonrasında etoposid, mitoksantron, sitozin arabinozid (EMA) verilen hasta, EMA sonrası eks oldu.

Tartışma: Sonuç olarak; MS'in izole testis tutulumu ile prezente olması, lenf nodu ve yumuşak dokuda relaps olması ve sonrasında kemik iliği tutulumu gelişmesi nadir bir durumdur. Myeloid sarkomun, izole de olsa AML gibi sistemik kemoterapi ile tedavi edilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Myeloid sarkom, AML



Şekil 1.

Abstract: 631

P-021

SERVİKS UTERİDE GRANÜLOSİTİK SARKOM OLARAK NÜKS EDEN BİR AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU. Muhammet Maden¹, Gülsüm Emel Pamuk¹, Fulya Öz Puyan². ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Edirne

Giriş: Granülositik sarkom (GS) immatür myeloid hücrelerden oluşan ekstarmedüller yerleşimli tümöral bir kitle olarak tanımlanır. Tek başına olabileceği gibi akut myeloid lösemi (AML), miyelodisplastik sendrom ya da kronik myeloproliferatif neoplazm grubu hastalıklara da eşlik edebilir. GS, bu hastalıkların öncesinde, başlangıcında ya da sonrasında, nüks ettiklerinin bir işareti olarak ortaya çıkabilir. Burada remisyonda izlenirken serviks uteride granülositik sarkom olarak nüks eden bir AML olgusu sunuldu.

Olgu: 1.5 yıldır remisyonda izlenen AML tanılı, 63 yaşındaki kadın hasta, idrarda yanma şikayetiyle kadın hastalıkları bölümüne başvurmuş. Kan sayımında lökosit 4300/uL, monosit 1190/uL, hemoglobün 12.8 gr/dl, trombosit 226000/uL ve tüm batın MR görüntülemesinde serviks uteriye tamamen saran, rektum ve mesaneye uzanan kitle saptanan hastaya endoservikal küretaj biyopsi yapılmış. Takibinde idrar çıkışında azalma meydana gelen hastaya serviks CA ön tanısı düşünülerek 2 gün 1.8 gy radyoterapi (RT) verilmiş. Tedavinin 3. gününde kan sayımında lökositoz saptanan hasta RT kesilerek tarafımıza yönlendirilmiş. Fizik muayenede bilateral pretibial +++ ödem, akciğerlerin bazâl ve orta kesimlerinde krepitan râl, kan sayımında lökosit 61400/uL, hemoglobün 10.2 gr/dl, trombosit 24000/uL ve biyokimya tahlillerinde üre 150 mg/dl, kre 2.5 mg/

dl, LDH 1179 U/L saptandı. Periferik kan yaymada her büyüme alanında %60 myeloid ve monostoid blastlar görüldü. İdrar çıkışı olmayan hasta hemodiyalize alındı. Endoservikal küretaj biyopsisinde MPO ve CD117 pozitif, CD34, Tdt, Ki67, HPV, p53 negatif, kemik iliği biyopsisinde %95 blast (MPO, CD117, CD11c, CD68 pozitif) saptanan hastaya GS'un eşlik ettiği nüks AML tanısı konuldu. İdarubisin+ara-c (3+7) indüksiyon kemoterapisi başlandı. Kemoterapinin 4. gününde idrar çıkışı sağlanan ve hemodiyalizi kesilen hasta, 24. günde sepsisten kaybedildi.

Tartışma: GS, klinik olarak AML hastalarının %3-5'inde görülür ve varlığı kötü prognoz ile ilişkilidir. En sık kemik, yumuşak doku, cilt, lenf nodu ve gastrointestinal sistemde görülmesine rağmen her yerde ortaya çıkabilir. GS, serviks uteride çok nadir olarak ortaya çıkar ve sıklıkla serviks CA ile karıştırılır. Sunduğumuz olgu da başlangıçta serviks CA olarak düşünülmüş ve endoservikal küretaj biyopsi ile GS tanısı almıştır. Patolojik olarak değişken morfoloji GS'da yanıltıcı olabilir. Tanının doğrulanması bazen zor olabilir, histolojik ve radyolojik olarak lenfomaya benzediği için lösemik olmayan vakaların sadece %50'si doğru tanı alır. Kesin tanı için immünohistokimyasal boyamada en az bir myeloid antijenin (MPO, CD68, CD43, CD117, CD33, CD34 ve CD13) pozitif olması ve lenfoid antijenlerin (CD20, CD3) negatif olması gerekir. AML'nin varlığını değerlendirmek için kemik iliği mutlaka yapılmalıdır. Bizim olgumuzda da MPO, CD117 pozitifliği ile GS tanısı doğrulanmış ve kemik iliği biyopsisi ile AML'nin nüks ettiği anlaşılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Granülositik sarkom, Serviks uteri

Abstract: 90

P-022

AKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ BİR HASTANIN TEDAVİ ESNASINDA GÖRÜLEN SOĞUK AGLÜTİNİN HASTALIĞI: OLGU SUNUMU. Derya Selim Bapur¹, Şule Yüzbaşıoğlu¹, Hasan Mücahit Özbaşı¹, Egemen Konak², Nergiz Erkut¹, Mehmet Sönmez¹. ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

Soğuk aglütinin hastalığı (SAH) düşük ısıda antikorların aktifleşerek aglütinasyona yol açması ile karakterize nadir bir hastalıktır. Patogenezinde eritroistlerin i, I ya da Pr yüzey antijenlerine karşı gelişen immünooglobulin (Ig) M tipi antikorların kompleman sistemini uyarması rol oynamaktadır. Kronik lenfositik lösemi, lenfoplazmositer lenfoma, marjinalzon lenfoma gibi lenfoproliferatif hastalıklarda primer SAH izlenirken, çeşitli kanser ve enfeksiyonda da sekonder olarak gelişebilmektedir. Miyeloid lösemili hastalarda SAH varlığı literatürde sadece birkaç olgu sunumu olarak izlenmekte olup, bu vaka takdiminde akut miyeloid lösemi (AML) tedavisi gören bir hastada kemoterapi sonrası SAH gelişimi sunuldu.

Olgu: 3 yıl önce halsizlik şikayeti ile Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, hematoloji kliniğine başvuran 59 yaşında erkek hastanın yapılan tetkiklerinde hemoglobin (Hb): 8.9 g/dL, Beyaz küre: $3 \times 10^9/L$, Trombosit: $34 \times 10^9/L$ olarak saptanıyor. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsi değerlendirmesi sonucu miyelodisplastik sendrom artmış blastlı refrakter anemi-2 (MDS-RAEB-2) tanısı konulan hastaya 5-azasitidin tedavisi başlanıyor. Tedavi sürecinde milier tüberküloz gelişen hasta 1 yıl süre ile tüberküloz tedavisi (izoniazid, rifampisin, pirazinamid, etambutol) alıyor. Tüberküloz tedavisi sonrası allojenik kemik iliği nakli

planlanan hastanın donör kaynaklı sebeplerden dolayı nakil işlemi gerçekleştirilemiyor. Tanıdan 2.5 yıl sonra hastanın halsizlik, baş ağrısı, baş dönmesi şikayetiyle başvurusunda yapılan tetkiklerinde Hb: 9.9 g/dL, Hematokrit (Hct): %27.7, ortalama eritrosit hacmi (OEH): 99.3 fL, Beyaz Küre: $1.2 \times 10^9/L$, Trombosit: $28 \times 10^9/L$ idi. Kemik iliği aspirasyonunda %22 oranında blastik hücre infiltrasyonu izlenmesi ve akım sitometrik analizde blastik hücrelerin miyeloid belirteçler taşıması üzerine hastaya MDS transforme AML tanısı ile 3+7 (sitozinarabinozid-idarubisin) remisyon indüksiyon tedavisi başlandı. Moleküler ve sitogenetik kromozomal analizlerde anormallik saptanmayan hastanın remisyon-indüksiyon tedavisinin 16. gününde Hb: 6.3 g/dL, Hct: %11.7, OEH: 101 fL, LDH: 108 U/L, direkt bilirubin 0,5 mg/dL, total bilirubin 3.2 mg/dL olarak izlendi. Periferik yaymada anizositoz, poikilositoz ve eritrositlerde aglütinasyon (Şekil) gözlemlendi. Polispesifik direkt coombs testi 1+, kompleman direkt coombs testi C3d 1+ ve soğuk aglütinin testi 2+ idi. SAH tanısı konulan hastaya semptomatik olması nedeniyle eritrosit süspansiyonu ısıtılarak verildi. Takiplerinde Hb ve Hct değerlerinde yükselme izlenen hasta halen remisyonda olup tedavisi devam etmektedir. Bu vaka dolayısıyla akut lösemili hastalarda, Hb ile Hct uyumsuzluğu olan anemi varlığında SAH'ın ayırıcı tanıda düşünülmesi ve eritrosit süspansiyonu kullanımında ısıya dikkat edilmesi gerektiği kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: AML, Soğuk aglütinin



Şekil 1.

Abstract:

84 P-023

PANKREAS BAŞINDA KİTLEYLE BAŞVURAN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ. Sinan Demircioğlu¹, Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹, Aynur Uğur Bilgin¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Akut lenfoblastik lösemisinin (ALL), ekstrapredül-ler tutulumu yaygın olarak santral sinir sistemi, testis, mediasten, böbrek ve karaciğer de görülür. Pankreas tutulumu nadir görülür. Pankreas baş kısmında kitle lezyonu ile başvuran ALL hastamızı sunduk.

Olgu: 58 yaşında erkek, karın ağrısı, bulantı, kusma, kilo kaybı şikayetleri ile genel cerrahi polikliniğine başvuruyor. Pankreas başında 10 cm'lik kitle tespit ediliyor. Kitleden alınan biyopsi prekürser B hücreli ALL olarak değerlendirilip kliniğimize yönlendirildi. Başvuru anında lökosit sayısı 41.500, hemoglobin: 14,9 g/dl, trombosit sayısı: 122,000, amilaz ve lipazı normaldi. Periferik yaymasında blastik hücreler görüldü. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyon da %70-80 civarında dar sitoplazmalı, çekirdekçikleri izlenen blastik karakterde hücreler izlendi. Patoloji prekürser B akut lenfoblastik

lösemi ile uyumlu olarak yorumlandı. Akım sitometri CD10+ pre B hücreli ALL olarak değerlendirildi. Karyotip analizinde yeterli metafaz elde edilemedi, FISH de mutasyon saptanmadı. BCR-ABL negatifti. Hyper-CVAD protokolü ile indüksiyon kemoterapisi başlandı. İndüksiyon sonrası remisyon elde edildi. Hyper-CVAD protokolü konsolidasyona devam edildi. 4. kür Hyper-CVAD sonrası çekilen batın tomografisinde pankreas başındaki kitlenin tamamen kaybolduğu görüldü. 5. Kürü öncesi lökositoz saptandı. Periferik yaymasında blastik hücreler görülmesi üzerine yapılan aspirasyonda %30-40 oranında blastik hücre saptandı. Tam uyumlu vericisi olan hasta blinatumumab çalışmasına alınıp, allojenik nakil planı yapıldı.

Tartışma: Akut lenfoblastik lösemi de pankreasın ekstramedüller tutulumu nadir görülmektedir. Literatürde hastalar sıklıkla karın ağrısı, sarılık gibi pankreatik bulguları ile başvurmaktadır. Bizim hastamız kilo karın ağrısı, kilo kaybı, bulantı ve kusma şikayeti ile başvurdu. Kemoterapi ile tamamen pankreas başında ki kitle kayboldu. Fakat konsolidasyon tedavisi altında, tedavinin 7. ayında hastalık tekrar nüks etti. Literatürde az sayıda vaka olması sebebiyle prognostik önemi halen bilinmemektedir. Bildirilen vakaların sayısının artması ALL de pankreas tutulumunun klinik önemi hakkında bize yeni bilgiler sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, pankreas

Abstract: 203

P-024

AKUT MYELOİD LÖSEMİ VE REMİSYONDA MEME KANSERLİ HASTADA İZOLE TRİZOMİ 6: VAKA RAPORU. Mürüvvet Seda Aydın¹, Süreyya Bozkurt², Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Tunçay Aslan¹, Sezgin Etgül¹, Yahya Büyükaşık¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹, Hakan Göker¹, Haluk Demiroğlu¹, Osman İlhami Özcebe¹, Salih Aksu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ²Hacettepe Üniversitesi Temel Onkoloji, Ankara

Giriş: Lösemilerin tanısı ve pognozunda sitogenetik anomalilerin tanımlanması önemli rol oynar. İzole trizomi 6, akut myeloid lösemide (AML) prognostik ve tanısal önemi tam olarak belirlenmemiş nadir bir anormalliktir [1].

Vaka: Sitogenetik anomali olarak izole trizomi 6'sı olan akut myeloid lösemili 50 yaşında Türk kadın hastayı sunuyoruz. Hasta 3 yıl önce meme kanseri için mastektomi cerrahisi geçirmiş ve 7 siklus kemoterapi almıştı. Kemoterapi rejimlerinin ismine ulaşamadı. 3 yıldır tamoksifen kullanmaktaydı. Meme kanseri remisyonunda idi. Fizik muayenesinde soluk görünümü ve mastektomi skarı mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde sitopeni (Hemoglobin:8,5 gr/dL, Nötrofil:900/µL, Trombosit:11000/µL ve MCV:85,2 fL) saptandı. Kemik iliği aspirasyon biyopsisi hiperselüler olup %24 blast infiltrasyonu saptandı ve sitometri bulguları ile birlikte akut myeloid lösemi kabul edildi. Hastaya indüksiyon kemoterapisi olarak idarabisin ve sitozin arabinosid verildi. Hasta ilk indüksiyondan sonra remisyonuna girmede ve ikinci indüksiyon olarak mitoksantron ve sitozin arabinosid verildi. İkinci indüksiyonun 18. gününde hasta nötropenik ateş, tifilit ve çoklu organ yetmezliği ile giden septik şok nedeniyle eksitus kabul edildi. Hastanın tanı zamanında kemik iliğinden bakılan sitogenetik analizinde tüm metafazlarda trizomi 6 (47, XX, +6 [20]) saptandı (Şekil 1).

Tartışma: İzole trizomi 6 anomalisi ilk olarak aplastik anemi vakasında tanımlanmıştır. Diğer raporlar trizomi 6'nın hipoplastik kemik iliği, diseritropoez ve hiposelülerlikle giden MDS'den önce AML'de tanımlanmıştır [2]. Hastamız izole trizomi 6 ve hiperselülerlikle giden nadir AML vakaları gibi hiperselülerliğe sahipti [1]. İzole trizomi 6 ile AML klonalitesini belirlemek için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Gupta M, Radhakrishnan N, Mahapatra M, Saxena R. Trisomy Chromosome 6 as a Sole Cytogenetic Abnormality in Acute Myeloid Leukemia. Turk J Hematol 2015;32:77-79
2. Yu S, Kwon MJ, Lee S, Woo HY, Park H, Kim SH. Analysis of Acute Myeloid Leukemia in Korean Patients with Sole Trisomy 6. Ann Lab Med 2014;34:402-404.

Anahtar Kelimeler: Akut Myeloid Lösemi, Trizomi 6, Sitogenetik

Abstract: 454

P-025

AKUT PROMYELOSİTER LÖSEMİLİ OLGUDA DİFFÜZ ALVEOLAR HEMORAJİ / DİFERANSİYASYON SENDROMU GELİŞEN OLGUNUN BAŞARILI TEDAVİSİ.

Zafer Serenli Yeğen¹, Tuğcan Alp¹, Vildan Özkocaman¹, Firdevs Ulutaş², Coşkun Özer Demirtaş², Buket Biçer¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuba Eرسال¹, Rıdvan Ali¹. ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Akut promyelositer lösemi (APL) tedavisi sırasında; fizyolojik anormallikler, sıvı retansiyonu, dispne, epizodik hipotansiyon, pulmoner infiltrasyon ve "diferansiyasyon sendromu" olarak adlandırılan pulmoner veya perikardiyal effüzyon gibi semptomlar sıklıkla. Bunun yanında diffüz alveolar hemoraji (DAH) ise bu tedavinin nadir görülen fakat ölümcül komplikasyonlarından birisidir. Bu vakamızda ATRA tedavisini takiben erken gelişen DAH tablosunu tanımladık.

Olgu: 35 yaşında erkek hasta 2 gündür halsizlik ve vücutta yaygın morluk şikayeti ile başvurdu. Ekstremitelerde, gövde ön ve arka yüz tamamında yaygın ekimoz, splenomegali dışında ek patoloji saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 33.700 K/µL, nötrofil: 3690 K/µL, hemoglobin:15.6 gr/dL, trombosit: 11.800 K/µL, Protrombin zamanı:19 saniye, aktive Parsiyel Tromboplastin zamanı:20,4 saniye, INR: 1.68, fibrinogen<74,5 mg/dL, D-dimer:39,4 mg/L saptandı. Periferik yayma, kemik iliği aspirasyonu, sitogenetik ve flow sitometrik incelemeleri sonucunda t(15,17)(+) AML-M3 tanısı kondu. Yüksek riskli AML-M3 olan hastaya remisyon-indüksiyon tedavisi için AIDA kemoterapi protokolü başlandı.

ATRA tedavisininin 8. gününde ateş, ani nefes darlığı, kilo artışı, hipotansiyon, hipoksi gelişen hastanın PAAC'de bilateral yaygın heterojen infiltrasyon saptandı. Nötropenik ve ateşli hastanın olası etkenleri kapsayacak şekilde antibiyotik tedavisi düzenlendi. HRCT'de her iki akciğerde yaygın buzlu cam dansiteleri ile yer yer asiner örnek görünümleri saptandı(Şekil 1-2). Ön planda diffüz alveolar hemoraji/diferansiyasyon sendromu düşünülerek ATRA tedavisi sonlandırıldı. Deksametazon 2x8mg/gün olarak değiştirildi. 3 gün 250 mg pulse steroid uygulandı. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografi(BT)'sinde tam regresyon izlendi(Şekil 3). ATRA tedavisi tekrar başlandı ve 30 güne tamamlandı.

Tartışma: ATRA tedavisinin en ciddi yan etkisi olarak görülen ATRA sendromu; ateş, solunum sıkıntısı, radyolojik pulmoner infiltratlar, plevral effüzyon, kilo artışı ile karakterizedir. Özellikle beyaz küre sayısı yüksek olan ve hızla lökositöz gelişen hasta grubunda bu sendromun gelişme riski daha fazladır. ATRA tedavisi başlanan akut promyelositer lösemi tanılı hastalarda gelişebilecek olan diffüz alveolar hemoraji tablosunun esas hastalığa mı, yoksa ATRA tedavisine mi bağlı olduğunu kestirebilmek her zaman kolay olmayabilir.

Literatürde ATRA tedavisinin genelde ilk 2 haftasında APL ile ilişkili DİC tablosu gerilerken gelişen izole pulmoner kanamaların APL koagulopatisi ile değil, ATRA ilişkili olduğu gösterilmiş ve tipik olarak yüksek doz kortikosteroid tedavisine iyi yanıt veren vakalar bulunmaktadır. Sonuç olarak önceleri APL'nin major ölüm sebeplerinden olan izole pulmoner kanama artık nadir bir fenomen olarak görülmektedir; ancak yine nadir bir sebep olarak ATRA tedavisine bağlı gelişebilecek pulmoner hemoraji tablosunun akla gelmesi hayat kurtarıcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Diffüz alveolar hemoraji, ATRA, APL



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 188

P-026

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİ TEDAVİSİNE İKİNCİL GELİŞEN BİR MİYELODİPLASTİK SENDROM VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Nilgün Sayınalp¹, Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hemen hemen tüm de novo akut promiyelositik lösemi (APL) hastaları, all-trans retinoik asit (ATRA) ile uygulanan indüksiyon tedavisini takip eden konsolidasyon tedavisi sonucunda tam remisyona ulaşmaktadır. APL tedavisi sonrasında nadiren tedaviye ikincil myeloid neoplazmlar gelişebilir. Biz bu yazıda, üçüncü konsolidasyon kemoterapisi sonrasında myelodisplastik sendrom gelişen bir de novo APL hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 54 yaşında erkek hasta Ekim 2014'te hastaneye halsizlik ve ateş şikayetleri ile başvurdu. Hastanın yapılan laboratuvar testlerinde hemoglobin 9.9 gr/dl, beyaz küre $0.6 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $46 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Kemik iliği incelemesinde APL saptandı. Sitogenetik analiz sonucunda t(15:17) pozitif olarak raporlandı. Ekim 2014'te indüksiyon kemoterapisi idarubisin+ATRA şeklinde verildi. Ardından, birinci ve üçüncü konsolidasyon kemoterapisi ATRA+idarubisin, ikinci konsolidasyon kemoterapisi mitoksantron+ATRA şeklinde verildi. Ocak 2015'te yapılan kemik iliği incelemesinde tam remiyon saptandı. Üçüncü konsolidasyon tedavisi sonrasında hastanın trombosit değerleri yükselmedi ve hastanın sürekli trombosit replansman ihtiyacı oldu. Bunun üzerine yapılan kemik iliği incelemesinde myelodisplastik sendrom (MDS) geliştiği tespit edildi. Sitogenetik analizde kompleks karyotip saptandı. Hastaya allojenik hematopoietik kök hücre nakli (SCT) yapılması kararlaştırıldı.

Tartışma: Literatürde, APL tedavisi sonrası MDS veya akut myeloid lösemi (AML) gelişen vakalar bildirilmiştir. 88 APL hastasının tedavi edildiği bir çalışmada, 5 hastada MDS ya da AML gelişmiştir. MDS/AML gelişen vakalarda, ikincil myeloid neoplazmlar genellikle APL tanısından sonraki 1 ile 2 yıl içerisinde ortaya çıkmaktadır. Sonuç olarak, APL hastaları genellikle akut lösemiler arasında kliniği iyi seyreden grupta yer alsalar dahi, tedaviye ikincil gelişen myeloid neoplazmlar hastaların klinik seyrini kötüleştirebilir.

Anahtar Kelimeler: myelodisplastik sendrom, promiyelositik lösemi

Abstract: 234

P-027

NADİR GÖRÜLEN BİR ANTİTE KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ VE JAK2 POZİTİF PRİMER MYELOFİBROZİS BİRLİKTELİĞİ. Mustafa Duran¹, Gülay Alp¹, Güray Saydam¹, Nazan Özsan². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Literatürde Kronik lenfoid lösemi(KLL), primer myelofibrozis (PMF) birlikteliği çok nadir karşılaşılan ekstrem bir durum olup, şu ana kadar 16 vaka tanımlanmış ve bunların bir kısmı PMF zemininde gelişmiş, yarısı eş zamanlı teşhis almıştır.

Olgu: 69 yaşında erkek hasta, rutin tetkikleri esnasında lökositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yok. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali haricinde bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde Wbc:70 10³ /Ul, hemoglobin 17.6 g/dl, htc %61, trombosit 785x10⁹, LDH 704 U/L, ürik asit 11.7 mg/dl, periferik yaymada hiperkromi, trombositoz, lökositöz nötrofil %71, lenfosit %20, monosit %4, eozinofil %4, bazofil %1 nötrofillerde granülasyon artışı normoblast izlendi. JAK-2 pozitif BCR-ABL negatif, immün incelemesinde CD5/CD19/CD20/CD22/CD25 pozitif; batın ultrasonunda karaciğer 20 cm, dalak 22 cm ve kolelitiazis saptandı. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisi hipersellüler kemik iliği, düşük dereceli B hücreli lösemi/lenfoma (CD20, bcl-2, CD5 ve CD23 +)retiküler lif derecesi III olarak yorumlandı(Şekil 1-2-3).

Hastanın sitogenetik incelemesinde %17 12. kromozomun trizomisi, 45X0 saptandı. PET-CT'de hepatosplenomegali, kemik yapılarında yaygın dejeneratif değişiklikler ile birlikte diffüz FDG akümüasyonu gözlemlendi bulgular lösemi ile uyumlu olarak saptandı. Bu bulgularla hastaya myelofibrozis+düşük dereceli lösemi tanısı konuldu. Lösemisi açısından tedavi planlanmayan hastaya myelofibrozisine yönelik hidroksiüre 3x500 mg ve asetilsalisilik asit 1x100mg başlandı 3.ayın sonunda hastamızın hepatosplenomegalisi %50 den fazla geriledi, hemogramı normal değerlendirildi. Halen mevcut tedavi ile komplikasyonsuz takip edilmektedir

Tartışma: PMF ve KLL birlikteliği nadir eş zamanlı görülen, tedaviye cevap veren, iyi prognozlu nadir rastlanılan bir durumdur. Bu birlikteliğin net olmamakla birlikte en çok kabul gören hipotezi aynı pluripotent kök hücreden kaynaklı lenfoid ve myeloid hücrelerin sitogenetik ve karyotipik bozukluktan etkilenmesidir. Vakamızda trizomi 12 pozitifliği, karyotip 45X0 bulunması bu patogenetik hipotezi desteklemektedir. Vakamızda PMF'in altta yatan hastalık olabileceği ve PMF bulgularının kliniğe daha hakim olması nedeniyle başlanan hidroksiüre tedavisinde klinik ve laboratuvar olarak başarılı olduk.

Kaynaklar

1. BloodCancerJ.2011May;1(5):e2010.1038/bcj.2011.18. 2011 May 27.Coexistence of primary myelofibrosis and chronic lymphocytic leukaemia: treatment of two different diseases with one agent. Burgstaller S, Wimmer S, Mayrbauer B, Hoebling W, Thaler J.

Anahtar Kelimeler: MYELOFİBROZİS,KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ

Abstract: 343

P-028

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ TANILI HASTADA TEDAVİ SONRASI GELİŞEN AKUT MYELOİD LÖSEMİ. Aysun Şentürk Yıkılmaz², Şule Mine Bakanay², Senem Maral¹, Sema Akıncı¹, İmdat Dilek². ¹Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı, ²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Alkile edici ajanlar ve purin analogları kronik lenfositler lösemi tedavisinde sık kullanılan ajanlardır. Alkile edici ajanlara sekonder gelişen AML de kromozom 5 ve 7 anormallığı görülebilir. Sitotoksik kemoterapi sonrası akut myeloid lösemi(AML) gelişme insidansı genel popülasyonla kıyaslandığında 4,7 kat artmıştır. Ancak tedavi ilişkili AML M5 liteartürde sadece iki olguda bildirilmiştir. Bu olgu sunusunda KLL nedeniyle aldığı tedaviden 34 ay sonra AML M5 gelişen ve monozomi 7 tespit edilen hasta bildirilmektedir.

Olgu: Kliniğimize lökositoz (WBC 83 x 10⁹/l) nedeniyle başvuran 69 yaşında erkek hastada yapılan incelemelerde periferik yaymada olgun lenfosit hakimiyeti saptanmış ve gönderilen akım sitometrik incelemede %91 monoklonal B hücre hakimiyeti CD5/CD19/CD20/CD23 pozitifliği ile KLL tanısı konuldu. Yaygın multiple konglomere lenfadenopatileri, splenomegalisi olan hasta RAI evre II olarak kabul edildi. Ancak hastanın B semptomları olması ve abdomendeki lenfadenopatilerin sebep olduğu bası ile ileus gelişmesi nedeniyle 8 kür fludarabin, siklofosfomid, rituksimab kombine kemoterapisi verildi. Tam remisyonda düzenli kontrolleri yapılan hastada 2,5 yıl sonra pansitopeni saptandı yapılan ilk kemik iliği biyopsisinde kemik iliğinin normosellüler olduğu, KLL tutulumunun bulunmadığı ve grade II/III fibrozisin bulunduğu bildirildi. Hastaya folik asit desteği verilerek takip edildi ancak hastanın trombositopeni ve anemisinin düzelmemesi ve periferik yaymada lökosit formülünde monositoz izlenmeye başlanması nedeniyle kemik iliği biyopsisi tekrarlandı ve aspirasyon yaymasında yaygın monoblastik hücre infiltrasyonu izlendi. Gönderilen akım sitometrik inceleme AML M5 ile uyumlu bulundu (%36 lenfosit, %9 granülosit, %44 monosit bölgede CD45/CD11B/CD11C/CD2/CD14/CD15/CD13/CD33/CD64/MPO/LA DR/CD64 pozitifliği mevcuttu). Kemik iliğinden yapılan kromozom analizinde monozomi 7 saptandı. Hastanın kardiyak açıdan riskinin yüksek olması nedeniyle sitozin arabinozid ve idarubisinli kemoterapi protokolü doz azaltımıyla (6+2) olarak verildi. Kısa süreli bir aplazi ardından periferinde blastları gözlenen hastaya düşük dozlu protokollerle devam edilmesine karar verildi. Hastaya desitabin protokolüne alındı ve kardeşlerinin HLA doku tiplmesi çalışmaları başlatıldı.

Tartışma: Hastamızda sadece fludarabin değil fludarabin-siklofosfomid kombinasyonunun tedavi ilişkili AML gelişimini tetiklediği düşünülmektedir. Akut lösemilerin gelişme süresi de tedavi ile ilişkili gelişen sekonder AML ile uyumludur (<2-13 yıl). Tedavi ilişkili AML genellikle M0,M1,M2 fenotipinde gözlenirken bizim olgumuzda M5 fenotipinin gözlenmesi de ilgi çekicidir. KLL tedavisinde kullanılan protokollerin uzun dönem etkileri düşünülerek, çoklu kemoterapi ajanları ile tedaviden sonra takiplerde farklı AML subgruplarının gelişebileceği ve bu hastalığın çok kötü prognozlu seyrebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: AML, KLL, Monozomi 7

Abstract: 381

P-029

RELAPS AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİDE YENİ GELİŞEN 9(Q21) DELESYONU. Selin Merih Uurlu¹, Ahmet Kürşat Güneş¹, Yasin Kalpakçı¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Agit¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Büşranur Çavdarlı¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Akut promyelositik lösemi (APL), eskiden kulnımda olan FAB sınıflamasına göre AML-M3 olarak adlandırılan, hipergranüler blastlar, hemoraji ve DIC tablosu ile prezente olabilen ve patogenezinde t(15,17) translokasyonu ile karakterize bir AML alt tipidir. Differansiye edici ajanlar olan ATRA ve Arsenic Trioxide'in kullanıma girmesinden itibaren tedavi yanıtı ve ortalama sağkalımı en iyi Akut lösemi alt tipi olsa da halen klinikte relaps önemli bir sorun teşkil edebilmektedir.

9. koromozomun uzun kolundaki delesyonlar -del 9(q21)- AML seyirinde nadir olarak gözlenebilen bir sitogenetik anomalidir. Daha çok AML-M1 / M2 ile prezente olmaktadır. Tek başına bulunabileceği gibi en sık t(8,21) translokasyonuna eşlik edebilmektedir.

Biz bu vakamızda relaps AML M3 olgusunda, konvansiyonel sitogenetikte t(15,17) translokasyonuna eşlik eden del 9 (q21) anomalisini prezente etmeyi amaçladık.

Olgu: 41 yaşında bayan hasta, 2012 yılında tanı almış düşük/intermediate risk APL, indüksiyon ve konsolidasyon rejimlerini takiben 2 yıl süre ile (en son Ocak 2015 olmak üzere) idame ATRA tedavisini tamamlamış ve 6 aydır ilaçsız izlemde iken Temmuz 2015'te acil servise kolları spontan gelişen ekimoz ve halsizlik şikayeti ile başvurdu. 1 haftadır var olan günlük işlerini engelleyecek düzeyde olan halsizlik, atletini ıslatacak kadar olmayan terleme şikayeti mevcuttu. Yapılan fizik muayenesinde sağ ön kolda 3x3 cm'lik ekimoz dışında özellik yoktu. Tetkiklerinde WBC:4900 mm³ Mono:2100 Hb12.3 g/dl plt:13000 mm³ INR:1.35 APTT:28.4 sn PT:15 sn Fibrinojen:189 mg/dl D-Dimer:1850 ng/ml Ldh:577 U/L periferik yayma: %40 blast saptanan hasta hematoloji kliniğine yatırıldı.

Yapılan flowsitometrik incelemesi AML-M3 ile uyumlu olan hastaya geç relaps protokolü olarak arsenik trioksit 0.15 mg/kg/gün günlük infüzyon başlandı. Hastanın kemik iliğinden gönderilen t(15;17) PML/RAR α füzyon geni FISH ile %73 oranında pozitif ve PCR ile ise 0,362804 gen relatif ekspresyonu saptandı. Konvansiyonel sitogenetik incelemesinde elde edilen 13 metafazın 4'ünde yeni gelişen klonal del(9)(q21) mutasyonu saptandı.

Tartışma: del 9(q21) çoğunlukla AML-M1/M2 vakalarında tek başına ya da diğer sitogenetik anomaliler ile karşımıza çıkan, normal sitogenetik sonucuna sahip tüm AML vakaları ile yapılan çalışmalarda toplam sağkalım açısından herhangi bir olumlu ya da olumsuz fark oluşturmayan sitogenetik bir anomalidir. APL ile birlikteliği oldukça nadir bir durum olup literatürde karşılaştırmalı çalışmalar mevcut değildir. Literatürdeki veriler vaka bazında bildirimlerden ibaret olup APL'de genellikle kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Relaps AML M3, 9(q21)delesyonu

Abstract: 556

P-030

AKUT MYELOİD LÖSEMİYE KISA ZAMANDA TRANSFORME OLAN ET TANILI 2 OLGU. Osman Yokuş¹, Ceyda Aslan¹, Rafet Eren¹, Mehmet Hilmi Doğu¹. ¹Istanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul.

Giriş ve Amaç: Myeloproliferatif neoplaziler hematopoetik hücrelerin neoplastik proliferasyonu sonucu diferansiyasyon kabiliyetini kaybedip zamanla eklenen kromozom anomalisi ve hücre içi bozukluklar gibi ilave faktörlerle AML/MDS'ye dönüşüm gösterme eğilimi artar. Morbidite, mortalite artmış olmakla beraber ET'de yaşam beklentisi normal popülasyona yakındır. Mortalitenin birçok nedeni olmakla beraber nadir ama en ciddi neden olarak PMF'de biraz sık ET'de ise nadiren gözlenen akut myeloid lösemi (AML) ve myelodisplastik sendrom (MDS) gözlenebilir (1). Aşağıda ki sunuda ET tanısıyla izlenen ve erken denilebilecek belli zaman sonra AML gelişen 2 olgu sunulup ardından güncel literatür bilgileri ışığında hastalık tartışılacaktır.

Olgular:

Olgu 1. 53 yaşında kadın hasta, 2013 yılı ET tanısı konuldu ve hidroxyürea tedavisi başlandı. Poliklinik takiplerinde 6 ay sonra perifer kan yaymasında blastlar gözlendi ve tetkiklerde Akut Myeloid Lösemi'dönüşümü saptandı. Hemen başlanan 7+3 ile remisyon sağlanıp ardından yüksek doz sitozin arabinosid ile konsolidasyon tedavisi verildi. HLA doku tam uyumu olan oğlundan 5 ay sonra periferik kök hücre transplantasyonu yapıldı. AKİT sonrası remisyonu giren olgu 16 ay sonra tekrar nüks etti.Tekrar remisyon indüksiyon tedavisi başlandı ve KT'si devam etmektedir.

Olgu 2. 65 yaşında erkek hasta. 2011 yılında JAK2(+) ET tanısı konuldu. Hidroxyürea başlanarak takibe alındı. Beş yıl sonra pansitopeni ve lökositoz ile bize başvurduğunda periferik yaymada blastlar saptandı.ve AML tanısı kondu. Hastaya 7+3 kemoterapi verildi, ama remisyon kontrolünde yanıtı olmadığı anlaşıldı. Bu defa reindüksiyon amacıyla intermediate doz cytoxan ve idarubisin verildi; ama tedavinin 11. gününde sepsis nedeniyle vefat etti.

Tartışma: Literatür bilgilerine göre ET'yle takipli olgular genellikle 10-15 yıl gibi uzun zaman sonrası, genellikle de myelofibroz sonrası AML/MDS dönüşümü olduğu bildirilmiştir. Fakat bazen daha erkenden ET'den AML ye dönüşüm gözlenebilmektedir. Bu durum, bazı genetik anomalilerin -(t(1;15) gibi resiprokal anomaliler ve kompleks karyotip anomaliler- AML dönüşümünü kolaylaştırmasından kaynaklanabileceği zannedilmektedir. Erken dönemde AML ye dönüşüm özellikle de busulfan gibi alkile edici ajanlar alanlar, radyofosfor (P32) gibi sitoredüktif tedavi görenlerde bu ilaçların 1, 7 ve 17 kromozom gibi kromozom anomalileri gelişmesini tetikleyerek AML transformasyonunu artırdığı zannedilmektedir..

Bizim 2 olgumuzda birisi 6 ay sonra diğeri 4-5 yıl sonra AML ye transforme olduğundan kısa zaman olarak kabul edilebilir. Olgularımızda ilk PCR ile bakılan JAK-2 mutasyon analizi dışında sitogenetik tetkik yapılamamıştır.

Sonuç: ET'li olgularda AML dönüşümü nadir olmakla beraber bazı ET'li olgularda kısa zaman sonra akut lösemi dönüşüm gözlenebilmektedir. Klinik seyir genellikle agresif seyrettiğinden kemoterapi ile remisyon elde edilince ardından uygun vericisi varsa AKİT planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut lösemi, Esansiyel trombositemi

Abstract: 639

P-031

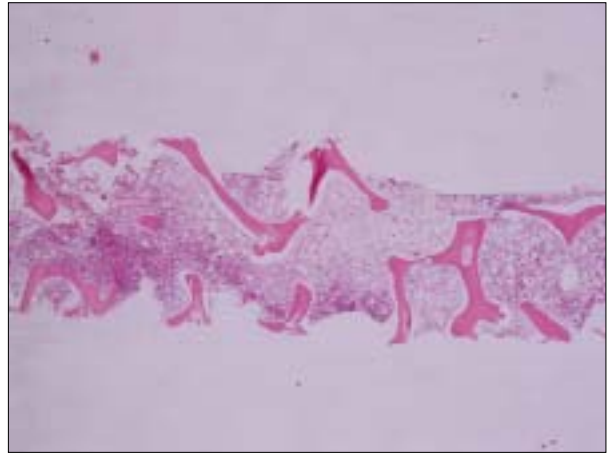
SOLID TÜMÖRÜN KEMİK İLİĞİ METASTAZINI TAKLİT EDEN AKUT MİYELOİD LÖSEMİ OLGUSU. Gökhan Özgür¹, Selim Sayın¹, Murat Yıldırım¹, Melih Kılınç², Nuri Yiğit², Mükerrerem Safalı², Cengiz Beyan¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Akut Miyeloid Lösemi (AML)'de tanı aşamasında lökositoz, periferik yaymada ve kemik iliği aspirasyonunda blastların görülmesi, akım sitometri ile blastik hücre varlığının teyit edilmesi ve doku infiltrasyonlarının gösterilmesi sıklıkla karşılaşılan klinik ve laboratuvar bulgulardır. Az sayıda olguda lökopeni ile birlikte periferik yaymada blast gösterilemeyebilir. Bu olgularda da kemik iliği aspirasyonu ve akım sitometride blastik hücre artışının gösterilmesi tanıya yardımcı olur. Bu olgu sunumunda, lökoeritroblastik tablo ve periferik kanda blastların olmaması ile başvuran, kemik iliği biyopsi morfolojisinde miyelofitizis düşünülen, ancak metastatik hücrelerin immünohistokimyasal incelemesinde AML tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

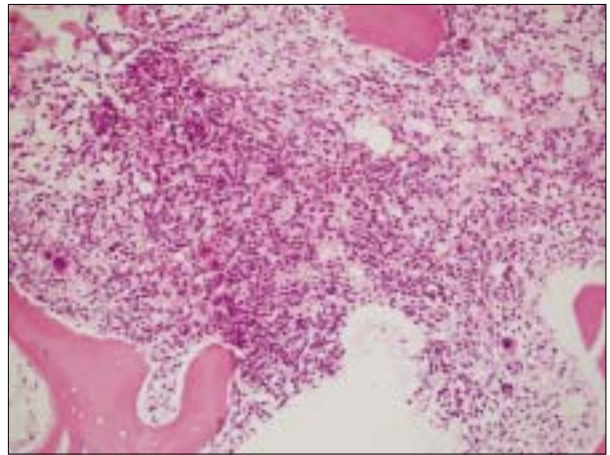
Olgu: 19 yaşında erkek hasta, son iki aydır devam eden halsizlik, bacaklarda ağrı yakınması nedeniyle yapılan tetkiklerinde anemi ve lökopeni saptanmış. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerde vitamin B12 eksikliği dışında anormallik saptanmamış. Vitamin B12 replasmanı sonrası lökopenisinde kısmen düzelme sağlanmasına rağmen takiplerinde bisitopeninin devam etmesi üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde gluteal bölgede travmatik girişime bağlı oluşan hematoma dışında özellik yoktu. Beyaz küre: $1,49 \times 10^9/1$ hemogloblin: 7,2 g/dl ve trombosit: $163 \times 10^9/1$ olarak ölçüldü. Periferik yaymada nötrofil:%33, lenfosit:%61, monosit:%3, stab:3 bulundu. Eritrosit morfolojisinde belirgin anizositoz, poikiloitoz ve sık gözyaşı hücresi izlendi. Farklı bölgelerden alınan kemik iliği aspirasyonlarında yeterli ilik alanı izlenmedi. Kemik iliği akım sitometride asellüler olması nedeniyle değerlendirme yapılamadı. Kemik iliği biyopsisinde sellülerite %25 olarak değerlendirildi. İlik alanlarında adacıklar oluşturan atipik hücrelerin immünohistokimyasal olarak HLA-DR, CD 43 ve lizozim pozitif, CD34, CD117, MPO ve CD38 negatif idi. Hastaya AML tanısı ile 3-7 kemoterapisi başlandı.

Sonuç ve Tartışma: Anemi ve lökopeni ile müracaat eden ve periferik yaymasında blastik hücre gözlenmeyen, herhangi bir organ tutulum bulgusu saptanmayan olguda ön planda aplastik anemi veya miyelofitizis düşünülmekteydi. Kemik iliği biyopsisinin ilk değerlendirmesinde sellüleritenin azalması aplastik anemi tanısını destekler görünse de; adacıklar halinde hücre infiltrasyonu bulunan ve periferik yaymada lökoeritroblastik tablo olması, immünohistokimyasal boyama öncesi kemik iliğini infiltre eden metastatik bir tümörü düşündürmüştür. İmmünohistokimyasal boyama ile AML tanısı netleşen olgumuzda periferik yaymanın normal ve akım sitometrinin uygulanamaz olması tanısız güçlük yaşanmasına yol açmıştır. Literatürde çok nadir olarak, kemik iliğine metastaz yapmış kanserleri taklit eden anormal seyirli AML olguları mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, Miyelofitizis



Şekil 1.



Şekil 1.

Abstract: 625

P-032

İZOLE OPTİK SINIR RELAPSI GELİŞEN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ :OLGU SUNUMU. Abdullah Karakus¹, Mehmet Sinan Dal¹, Mehmet Ali Çelik², Halime Dursun², Berrin Balık², Mehmet Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Akut lösemi hematopoetik progenitor hücrelerinin malignitesidir. Bu kontrolsüz hücrelerinin birikimi normal kan hücrelerini yerinden eder ve anemi, nötrope ni ve trombositopeniye yol açar. Tedavi edilmezse hızlı bir şekilde kanama veya araya giren enfeksiyonlardan dolayı ölüme neden olur. Lösemili hastalarda yoğun kemoterapi, intratekal metotrexate tedavileri ve profilaktik santral sinir sistemi radyoterapisine rağmen ekstrapedüller relapslar görülebilmektedir. Akut lenfoblastik lösemili hastalarda izole optik sinir relapsı nadir görülür ve kemik iliği tutulumu gelişmeden önce ani görme kaybı ile belirti verebilir. Erken tanı ve hızlı tedavi ile görüş kaybı tamamen düzeltilebilir. Burada izole optik sinir tutulumu ile relaps olan ve ani görme kaybı ile başvuran T-ALL olgusu sunulmaktadır.

Olgu: K arın ağrısı halsizlik ateş ve baş ağrısı olan 21 yaşındaki erkek hastanın tam kan sayımında beyaz küre:56.140/mm³, hemoglobin:15,4 gr/dl, trombosit: 66,000/mm³ tü. Periferik yaymada (PY) %70, kemik iliğinde (Kİ) %90 L2 tipi blast saptandı. Akım sitometri incelemesi -T ALL ile uyumluuydu. Tamda göz muayenesi ve beyin omurilik sıvısı sitolojisi normaldi. Hastaya baş ağrısı olması nedeni ile bakılan beyin tomografisi ve MR normal izlendi. Takipleri sırasında sağ periferal paralizi gelişen hastaya prednol ve vincristin tedavisi başlandı. Tedavinin 1. Haftasında beyaz küresi gerileyen hastaya hyper CVAD A tedavisi başlandı. Genel durumu ve facial paralizi düzelen hastanın yapılan kemik iliği incelemesinde blasta oranı%5 altında tespit edildi. Hastaya 2. Hyper CVAD B tedavisi verildi. Profilaktik İT metotreksat ve ARA- C tedavileri sırasında BOS incelemesi normal görüldü. Hasta 3. Kür hyper CVAD A tedavisi öncesi sağ göz de ani görme kaybı ile başvurdu yapılan incelemelerde hastada kemik iliğ tutulumu saptanmadı. kranial tomografi normal göz dibi incelemesinde ; vo:p/el hareketi to:21/18 mmhg bio: bilateral ön segment doğal fundus sağ papillla başı kabarık papilödem mevcut papilla başında hemoraji retinal infarkt santral retinal arter tıkanıklığı optik disk infiltrasyonu ? kranial MR da; Sağ optik sinirde T2A görüntülerde hiperintens sinyal artışı izlenmektedir. Orbital MR da Sağ optik sinirde kalınlaşma, T2A görüntülerde sinyal artışı ve globa intendasyon mevcuttur. LP kontraendike olacağından hastaya izole optik sinir RT verildi. Ağrı şikayetleri gerileyen hasta tedavinin 6 .gününde ve sağ gözde görmeme şikayeti devam etmektedir.

Sonuç: Akut lösemide de orbital ve okuler bölgeler meniskler ve testislerden sonra en sık üçüncü ekstraparadükler lokalizasyondur. Hasta da kemik iliği relapsı gelişmeden izole tutulum ile gelebilirler. Daha önce benzer hastalarda izole optik sinir tutulumu ile gelen hastalardan baktığımızda hastaların daha sonra Kİ relapsı gelişip prognozunu kötü olduğu görüldü. Sonuç olarak lösemili hastalarda spesifik göz lezyonları surveyde düşüşe neden olan Kİ ve SSS relapsı ile yüksek oranda ilişkili bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: ALL, izole optik sinir tutulumu

Abstract: 133

P-033

KÖTÜ KLİNİK SEYİRLİ BİR INV16 POZİTİF AKUT MİYELOMONOSİTİK LÖSEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Sezgin Etgül¹, Hakan Göker¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda kötü klinik seyre sahip olan ve haploidentik hematopoietik kök hücre nakli (SCT) uygulanan bir akut miyelomonositik lösemi (AML-M4) vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 51 yaşında erkek hasta Şubat 2013'te hastaneye ateş ve diş çekimi sonrası kanama şikayeti ile başvurdu. Hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 9 gr/dl, beyaz küre 61x10³/µl ve trombosit 54x10³/µl olarak sonuçlandı. Kemik iliği incelemesinde AML-M4 saptandı. PCR testinde olarak tespit edildi. Hastanın konvansiyonel sitogenetik testi 46XY olarak saptandı. Mart 2013'te indüksiyon kemoterapisi idarubisin+sitozin arabinozid(ARA-C) şeklinde verildi. Hastada remisyon

elde edildi ve konsolidasyon tedavisi toplam 4 kür verildi. Ağustos 2013'teki PCR test sonucunda inv(16) füzyon transkripti 1µg RNA başına 6 kopya olarak saptandı. Temmuz 2014'teki kontrol kemik iliği incelemesinde %30 CD34 boyanan hücre saptandı. Bulgular hastalığın relapsı şeklinde yorumlandı ve hastaya (etopozid, mitoksantron, ARA-C) EMA kemoterapi protokolü reindüksiyon tedavisi olarak başlandı. İkinci remisyon elde edildi ve 2 kür yüksek doz ARA-C konsolidasyon kemoterapisi olarak verildi. Hastanın SCT için tam uyumlu vericisi yoktu. Haziran 2015'te hastaya hazırlama rejimi olarak tiotepa, fludarabin, busulfan ve siklofosamid verildikten sonra haploidentik SCT uygulandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Inv(16) bulunan AML-M4 hastaları genellikle iyi prognoza sahiptirler ayrıca bu hastaların kemoterapiye iyi yanıt verdikleri bilinmektedir. Inv(16) bulunan AML-M4 hastalarının on yıllık sağkalım oranı yaklaşık olarak %92'dir. PCR testi minimal rezidüel hastalığı saptamak amacıyla kullanılabilir. PCR testinde az sayıda füzyon transkripti olsa dahi AML-M4 hastaları uzun zaman remisyonunda seyretmektedir. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavisinden sonra PCR testinde 15'den daha az blast saptanan lösemi hastalarında relaps oranının sadece %4 olduğu bildirilmiştir. Sonuç olarak, inv(16) pozitif AML-M4 hastaları kemoterapiye iyi yanıt alınmış olsa ve PCR testinde minimal füzyon transkripti saptansa dahi, kötü klinik seyre sahip olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: inv(16), akut miyelomonositik lösemi

Abstract: 622

P-034

PREKÜRSE T HÜCRELİ LENFBLASTİK LÖSEMİ İLE SEYREDEN MASSİF KARDİAK TAMPONAD OLGUSU.

Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Jehat Kılıç², Leyla Sert², Mehmet Önder Ekmen², Mehmet Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Öncü T-hücreli lenfoblastik lenfoma (LBL) ve T-hücreli akut lenfoblastik lösemi (ALL) farklı klinik sunumlar ile aynı hastalık olarak kabul edilir. Hastalığının lenf nodlarını tutması ve kemik iliğinde <%25 blast olması varsa vaka lenfoma olarak tanımlanır. Oysa kemik iliği >%25 ile blast varsa T hücreli ALL olarak sınıflandırılır. T-hücresi lenfoma/lösemi mediastinal kitleler, superior vena kava sendromu, trakeal obstrüksiyon, perikardiyal efüzyon ve tamponad gibi komplikasyonlara yol açabilir. Biz kardiyak tamponad klinik özelliklerini taşıyan mediastinal ve kemik tutulumu olan prekürsür T-ALL hastasını sunduk.

Olgu: Yaklaşık 2 ay önce sağ göz lateralinde ve yanakta şişlik fark eden ve dış merkeze başvuran hastaya MR çekilip kitle görülmesi üzerine bx yapılmış ve patoloji: küçük yuvarlak hücreli tümör, ewing sarkomu ile uyumlu. cd99 ve bcl-2 pozitif, mpo, cyclin d1, sinaptofizin, desmin, cd 20, cd3, cd56 negatif olarak raporlanmış. tekrartdt pozitifliği olması ve kliniğin de lenfoblastik lenfoma/lösemik faz ile uyumlu olması üzerine tanı lenfoblastik lenfoma olarak konulmuş. Hasta kliniğimize başvurduğunda tam kan sayımında beyaz küre:203.100/mm³, hemoglobin:7,8 gr/dl, trombosit: 216,000/mm³ tü. Periferik yaymada (PY) %89, kemik iliğinde (Kİ) %92 L2 tipi blast saptandı. Akım sitometri incelemesi prekürsür-T ALL ile uyumluuydu. Hastanın PET-CT incelemesinde yüz de sağ maxiller

bölgede ve mediastinal bölgede büyük kitle olduğu tespit edilmiş. Tedavi öncesi EKO da EF %60 Perikardial alanda 17 mm çapında sıvı izlendi. Hastaya tümör lizis açısından profilaktik tedavi ile birlikte hyper CVAD tedavisi başlandı. 2 günlük tedavi alan hastanın (1200 mg/ m² siklofosamid, dexametazon 40 mg/m² 2gün) nefes darlığı artı taşipnesi gelişen hastanın kontrol değerlerinde PO2 düştüğü tam kan sayımında beyaz küre:308.100/mm³, hemoglobin:8,7 gr/dl, trombosit: 106,000/mm³ tü kan elektrolit değerleri normal olan hastanın ürik asit değeri 3 mg/dl izlendi. Venöz dolgunluğu olan hastanın bakılan EKO sun da perikardial sıvının artışı ve (41 mm) kardiak tamponad bulguları geliştiği görüldü. Hastaya acil perikardiosentez gerçekleştirildi. 750 cc hemorajik vasıfta sıvı drene edildi.sitolojik incelemede ALL tutulum olarak değerlendirildi. Takipleri sırasında ani kardiak arrest geçiren hasta CPR sonrası 1. gününde tekrar arrest geçirdi ex oldu.

Sonuç: prekürser T-ALL mediastinal kitle süperior vena kava sendromu gibi acil durumlar ile sık olarak prezente olsa bile literatür de mortaliteyi artırıcı perikardial tutulumu yaptığı izlenmiştir. Diğer lösemilere göre daha fazla perikardial tutulum ile seyreden T- ALL hastalarında tedavi öncesi iyi fizik muayene ve tetkikler yapılmalı perikardial effüzyon saptanan hastalarda acil müdahale gerekmektedir. Plevral sıvı boşaltılması ve kemoterapi verilebilir. Bizim vakada kemoterapi sırasında perikardial sıvısı ve beyaz küresi artan tamponad gelişen hızlı ilerleyen tedaviye dirençli T- ALL vakasını sunduk.

Anahtar Kelimeler: T-ALL, kardiak tamponad

Abstract: 205

P-035

CD56, CD34, CD117 VE CD33 EKSPRESYONU GÖSTEREN T-HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ: KÖTÜ GİDİŞLİ BİR OLGU. Rafet Eren¹, Ceyda Aslan¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Osman Yokuş¹, Elif Suyan¹. ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

T-hücreli akut lenfoblastik lösemiler (T-ALL), tüm erişkin akut lenfoblastik lösemilerin (ALL) %25'ini oluşturmaktadırlar. Akım sitometri ile yapılan immunfenotiplemede, T-ALL blastlarında CD1a, CD2, CD3 (yüzey veya sitoplazmik), CD4, CD5, CD7 ve CD8 antijenleri saptanabilmektedir.

Biz burada T-ALL tanısıyla takip ettiğimiz, akım sitometrik incelemede T hücre belirteçlerine ek olarak CD34, CD56, CD33, CD117 eksprese eden, indüksiyon tedavisine cevap vermeyen, agresif seyirli bir vakayı sunmayı amaçladık.

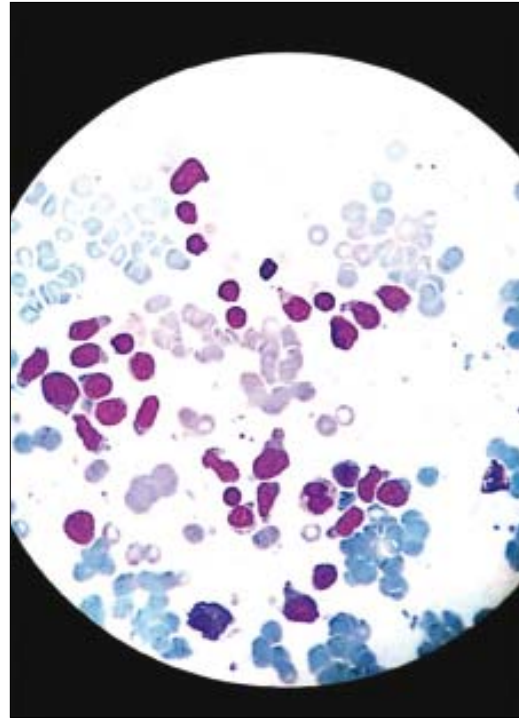
52 yaşında kadın hasta bir aydır devam eden ve oral antibiyotik tedavisine rağmen gerilemeyen boğaz ağrısı nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde orofarenks ve tonsillerin hiperemik olması dışında patolojik bir bulguya rastlanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 9.1 g/dl, trombosit 1,95x10⁹ /L, lökosit 1,97x10⁹/mm³, LDH 205 U/L idi. Periferik yaymada; blastik hücreler izlendi (şekil 1).

Kemik iliği aspirasyonu yaymasında %80 blastik hücre saptandı. Blastik hücreler akım sitometride; sitoplazmik CD3, CD34, CD2, CD5, CD56, CD33, CD117 pozitif, yüzey CD3, MPO, CD13 negatif. Hastaya T-ALL tanısıyla siklofosamid, vinkristin, adriamisin, deksametazon (hyper-CVAD 1A) tedavisi başlandı. Tedavi sonrası remisyon kontrolü amacıyla yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %10 blast infiltrasyonu saptandı. Hastaya metotreksat, sitarabin (hyper-CVAD 1B) tedavisi

başlandı. Tedavinin 18. gününde hastanın genel durumu bozuldu ve septik bir tablo gelişti. Genel durumu giderek kötüleşen hastanın Glaskow koma skorunun 6 olması üzerine entübe edildi ve mekanik ventilasyon desteğine başlandı. Hasta hyper-CVAD 1B tedavisinin 20. gününde eks oldu.

Sonuç olarak; vakamızda akım sitometri'de T-ALL için tanısal belirteçlerin yanında, literatürde daha önce bildirilmemiş şekilde NK hücre belirteci CD56, myeloid hücre belirteçleri CD117 ve CD33 ve kök hücre belirteci CD34 antijenlerinin bir arada aberan olarak eksprese edildiğini saptadık. T akut lenfoblastik lösemide tek başlarına eksprese edildiklerinde kötü prognostik gösterge olan bu antijenler, bir arada bulunan hastamızda da kötü bir prognoz gösterdi.

Anahtar Kelimeler: T-ALL, CD56, CD34,CD117,CD33



Şekil 1.

Abstract: 388

P-036

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGUDA İDARUBİSİN İLE İLİŞKİLENDİRİLEN DİFFÜZ HİPERPİGMENTASYON. Murat Özdağ¹, Mehmet Sezgin Pepeler², Zübeyde Nur Özkurt². ¹*Gazi Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü, ²Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bölümü, Ankara*

Giriş: Antrasiklinler kemoterapötik ajanlar içinde en etkili ajanlardan olup en sık gözlenen yan etkileri erken dönemde gözlenen veya toplam doza bağımlı gelişen kardiyotoksisitedir. Deride pigment değişiklikleri nadir görülen yan etkilerdendir. Biz İdarubisin'e bağlı yaygın hiperpigmentasyon gelişen akut lenfoblastik lösemili hastayı sunuyoruz.

Olgu: 26 yaşında, Philadelphia kromozomu pozitif prekürsör B hücreli akut lenfoblastik lösemi tanılı, santal sinir sistemi ve testis tutulumu olan hasta; allojenik

kök hücre naklinin 10. ayında relaps oldu. İntravenöz Fludarabin (30 mg/m²/gün, 5 gün), İdarubisin (10 mg/m²/gün, 3 gün), Sitarabin (2000 mg/m²/gün, 5 gün) tedavisi başlandı. Kemoterapinin 7. Gününden itibaren fizik muayenede avuç içi, ayak tabanı, tırnaklar, bilateral aksiler bölge ve dil hariç tüm vücudu tutan belirgin hiperpigmentasyon gelişti (Şekil 1). Hastanın o süreçte güneşe maruziyeti olmadı. Hastanın öyküsü, muayenesi ve laboratuvar bulgularında Adisson veya herhangi bir deri hastalığı ile ilgili bulguya rastlanmadı. Hasta FLAG-İda kurtarma tedavisine dirençli saptandı. Kinik ve poliklinik izlemlerinde yaygın hiperpigmentasyonun değişmediği görüldü.

Tartışma: İfosamid, Siklofosamid, Thiotepa, Platin bazlı ajanlar, Bleomisin ve 5-Fluorourasil en sık hiperpigmentasyona yol açan ajan ajanlardır. Kemoterapi ilişkili hiperpigmentasyon lokal veya yaygın olup genellikle geçicidir. Antrasiklinlere bağlı sık görülen kutanöz reaksiyonlar; el-ayak sendromu, foliküler rash, intertrigo benzeri melanotik maküller olup nadir gözlenmektedir. Antrasiklinlerden ise şimdiye kadar bildirilen doksorubisin ve daunorubisine bağlı pigmentasyon anormallikleri gözlenmektedir. İdarubisin ilişkili hiperpigmentasyon sıklığı ve seyri konusunda literatürde yeterince bilgi bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Lösemi, İdarubisin, pigmentasyon



Abstract: 434

P-037

TROMBOSİTOZ İLE BAŞVURAN BİFENOTİPİK AKUT LÖSEMİ OLGUSU. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Tuncay Aslan¹, Okan Yayar², Haluk Demiroğlu¹, Yahya Büyükaşık¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Akut lösemilerde sınıflama hastaların morfolojik, immunofenotipik ve sitogenetik özelliklerine göre yapılır. CD19, CD20, CD22 ve CD79a B hücre belirteçleridir. T hücre belirteçleri ise CD2, CD3, CD5, CD7'dir. Myeloid seriye ait blastlar ise CD13, CD33, CD117 ve myeloperoksidaz pozitifdir. Akut lösemideki blastik hücreler genellikle tek tip seriye ait belirteçleri bulundurlar. Ancak bazı olgularda birden fazla seriye ait belirteçlerin ekspresyonu ile karşılaşılabılır. Bu tip akut lösemiler bifenotipik akut lösemi (BAL) olarak adlandırılır. BAL daha nadir görülen bir formdur ve prognozu daha kötüdür.

Burada trombositoz ile başvuran bir BAL olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Kırk altı yaşında erkek hasta halsizlik ve sırt ağrısı şikayetleriyle polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesi normal sınırlarda olan hastanın tam kan sayımında hemoglobin 9.1 g/dL, lökosit sayısı 19.3 x 10⁹ /L ve trombosit sayısının 2650 x 10⁹ /L olduğu görüldü. Abdominal ultrasonografide minimal splenomegali (13 cm) saptandı. Periferik kan yaymasında %70 oranında blastik hücre vardı. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde hipersellüler kemik iliği, olgun megakaryositlerde artış ve CD34 pozitif blastik hücre infiltrasyonu olduğu görüldü. Akım sitometrik analizde CD5, CD10, CD13, CD19, CD33, CD34, CD45, HLA DR ve sitoplazmik CD3 pozitif, CD41 ve CD61 negatifti. Philadelphia kromozomu (Ph) ve JAK2 mutasyonu negatifti. Hastaya BAL tanısı kondu ve idarubisin ve sitarabin başlandı.

Tartışma: Trombositoz özellikle 3. kromozom anomalisi olan nadir akut myeloid lösemi (AML) olgularında bildirilmekle beraber AML ya da akut lenfoblastik lösemilerde (ALL) sık rastlanmayan bir bulgudur. Hastamızın trombosit sayısı 2650 x 10⁹/L idi. Bu nedenle öncelikle esansiyel trombositoz (ET) ya da diğer myeloproliferatif hastalıklar akla gelmişti. Periferik yaymada ve kemik iliği incelemesinde görülen farklı blast popülasyonları ve akım sitometri bizi BAL tanısına yönlendirdi.

Hastanın farklı yanı akut lösemide görülen çok yüksek trombosit sayısıdır. Literatürde ET zemininde gelişen AML ya da ALL olguları bildirilmiştir. Bununla beraber hastada öncesinde ET hikayesi ya da şüphe uyandıracak bulgunun olmaması yeni gelişen bir AL olduğunu düşündürmüştür.

BAL oldukça kötü bir prognoza sahiptir. Tedavi protokolü ve yanıt konusunda tatmin edici veriler mevcut değildir. Bununla beraber literatürde BAL olgularında ALL'ye yönelik tedavi protokollerinin AML'ye yönelik olanlardan daha etkin olduğuna dair yayınlar vardır. Buna rağmen bu olgularda genel öneri ilk basamakta AML'ye yönelik protokol ile tedaviye başlanması ve remisyon elde edilemezse ALL protokolüne geçilmesidir. Hastamızda Ph kromozomu negatifti. Tedavi için AML protokolü başlandı.

BAL'da Ph kromozomunun varlığı ve ileri yaş prognozu daha da kötüleştirmektedir. Bu olgularda tanı anında trombositoz görülebilir. Özellikle Ph negatif olgularda AML tedavi protokolü ile tedaviye başlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Bifenotipik akut lösemi, trombositoz

Abstract: 482

P-038

GRANÜLOSİTİK SARKOMU TAKİBEN GELİŞEN AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU. Tuğrul Burak Genç¹, Emre Osmanbaşoğlu², Ümit Basbaros Üre², Fehmi Hindilerden², Serkan Enki¹, İbrahim Öner Doğan³, Buğra Öztosun¹. ¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul, ²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, İstanbul, ³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Granülositik sarkom (GS); ekstremitelerde bir anatomik bölgeyi tutan myeloblast veya immatür myeloid hücrelerin oluşturduğu nadir bir tümördür. Sıklıkla akut myeloid lösemi (AML) hikâyesi olanlarda veya eşzamanlı myeloproliferatif hastalık veya myelodisplastik sendrom olan hastalarda ortaya çıkar. Nadiren izole kitle olarak görülür. Bu hastaların çoğunda da takip eden süreçte AML gelişir. Biz burada gingiva hiperplazisi nedeni ile

başvuran, takiplerinde AML'ye dönüşüm gösteren bir GS olgusunun klinik seyirini sunmayı amaçladık.

Olgu: 32 yaşında erkek hasta. Son üç aydır ağız üst çene ön bölgede diş etinde büyüme ve son zamanlarda kanama şikâyeti ile diş hekimine başvurmuş. Diş eti biyopsisi yapılan hastanın patolojik değerlendirilmesinde hematopoetik malign tümör saptanmış; myeloid sarkom tanısı konulan hasta tarafımıza yönlendirilmiştir. Hastanın başvurusunda kemik iliği tutulumunu ekarte etmek açısından yapılan kemik iliği aspirasyonunda, periferik yaymasında, akım sitometrik incelemesinde ve sitogenetik incelemesinde akut myeloid lösemi infiltrasyonunu düşündürcek bulgu saptanmadı. PET-CT çekilen hastanın maksillar bölgede ve servikal bölgede malign tutulum lehine yorumlanan bulgular saptandı. Hastaya 3+7 remisyon indüksiyon rejimi sonrasında sitozin-arabinozid (3g/m² günde iki sefer 1., 2. ve 3. Günlerde) ile konsolidasyon uygulandı. Tedavi sonrası çekilen PET-CT de malign tutulumun tamamen ortadan kalktığı gözlemlendi. Hasta yaklaşık bir sene sonra sağ orbital bölgede şişlik nedeniyle tarafımıza başvurdu. Hastanın MR tetkikinde sağ bulbus ocili medial rektus kası yakınında malign tutulum ile uyumlu lezyon saptandı. Hastanın tekrar yapılan kemik iliği biyopsisinde %80 myeloblast saptandı, relaps akut myeloid lösemi kabul edilen hastaya FLAG-IDA kurtarama kemoterapisi yapıldı. Hastanın kliniğimize takibine devam edilmektedir.

Sonuç: GS sıklıkla akut myeloid lösemimin klinik bir başlangıç bulgusu olarak kendini gösterir. Bazen, akut myeloid lösemimin relapsı veya kronik myeloid lösemimin blastik transformasyonu ile birlikte, bazen de lösemi bulguları olmaksızın solid bir tümör şeklinde ortaya çıkabilir. Solid tümör şeklinde prezente olan vakalarda genellikle ortalama 4-7 aylık bir süreçte akut myeloid lösemi geliştiği görülmüştür. Vücutta herhangi bir dokuda gelişebilmekle birlikte en sık tutulan bölgeler deri, yumuşak dokular, lenf nodülü ve gastrointestinal sistemdir. Başlangıçta yapılan doğru tanı ve erken başlanan antilösemik tedavi, özellikle genç hastalarda uzun bir sağ kalım sağlayarak yüz güldürücü olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Granülositik sarkom, akut myeloid lösemi

Abstract: 649

P-039

AKUT LENFOBLASTİK LENFOMALI OLGUDA GÖRÜLEN NÖTROPENİK ENTEROKOLİT. Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tugba Çetintepe¹, Merve Koçar², Merve Uçar², Ali Nazmi Can Doğan², Ülkü Ergene¹, Oktay Bilgir¹. ¹*İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*, ²*İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir*

Giriş: Nötropenik Enterokolit(NE) sıklıkla sitotoksik kemoterapi ile bağırsak mukozal bütünlüğünün bozulması ile sonuçlanan erken tanı ve tedavinin hayat kurtarıcı olduğu ateş yüksekliği, karın ağrısı, ishal bulguları ile görüntüleme saptanan barsak mukozal duvar kalınlık artışı (>4mm) ile karakterize klinik tablodur. Klinik bulgular dışında ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografide gözlenen değişiklikler tanıda yardımcıdır. Vakamızda amacımız nötropenik vakalarda karın ağrısı ishal tablosu gelişiminde NE tanısı düşünülmesi ile yoğun medikal tedavinin mortaliteyi azaltabileceğidir.

Olgu: 46 yaşında erkek hasta epistaksis şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan tetkikler

sonucunda ALL tanısı konuldu, HOELZER faz 1tedavisi başlandı.Flukonazol profilaksisi altında kemoterapi(KT) +8.günde nötrofil:20 mm³ iken, ateş yüksekliği ve CRP yüksekliği olması üzerine kültürleri alınarak nötropenik ateş kabul edilip ampirik piperasilin-tazobaktam tedavisi başlandı.Kan ve idrar kültüründe üreme saptanmadı. Ateş yüksekliğinin devam etmesi üzerine tedaviye vankomisin eklendi. Hastanın kemoterapi +18.günde tüm batında yeni gelişen bulantı, kusma, günde 5 kere kanlısulu ishal, karın sağ alt kadran ağrısı tariflemesi üzerine yapılan yatak başı abdomen ultrasonografi'de hepatomegali dışında anlamlı patoloji saptanmadı. Gayta makroskobik mikroskobik bakı ve kültürde aktif enteropatojen bu saptanmadı. Takibinde karın ağrısı geçmeyen CRP'de anlamlı artış ve ateş yüksekliği devam eden hastada çekilen abdomen BT'de ileoçekal valv ve çekum duvar kalınlığında artış, perçekal alanda belirgin inflamasyon bulgusu,perçekal bölgede sıvama tarzında serbest sıvı dansitesi izlendi. Hasta nötropenik enterokolit ön tanısıyla oral alımın stoplanıp nazogastrik dekompresyon ve parenteral destekle yoğunlaştırılmış medikal tedavi ile takibe alındı. Geniş spektrumlu antibiyoterapisi planlanarak metronidazol, vankomisin, imipenem, levofloksasin ve amfoterisin B olarak düzenlendi. Ateş kontrolü sağlanamayan hastanın vankomisin kt 25.gün, imipenem ve levofloksasin kt 25.günde kesilerek meropenem ve linezolid tedavisi başlandı. Ateş kontrolü sağlanmasa üzerine amfoterisin-B kt 30.günde kesilerek meropenem ve linezolid 14 güne tamamlanıp stoplandı. Genel durumu iyi, vitalleri stabil olan hasta kemoterapinin 38.gününde nötropeniden çıkmış remisyonunda ALL olarak taburcu edilip tedavi süreci devam edildi.

Sonuç: Mortalitesi %50 olan Nötropenik enterokolit özellikle kombinasyon kemoterapileri alan hastalarda daha agresif seyretmekte perforasyon sıklığını artırmaktadır. Tüm nötropenik enterokolit şüpheli vakalarda BT görüntülemesi yapılmalıdır. Nötropenik enterokolit olan hastalara genel yaklaşım bireyselleştirilmiş olmalıdır. Medikal tedavide nazogastrik uygulama, oral gıda alımının kesilmesi kan ve ürünleri replasmanı ve geniş spektrumlu antibiyotikler uygulanmalıdır. Olgumuzda cerrahi tedavi düşünülmemiş, medikal tedavi ile kontrol altına alınmıştır

Anahtar Kelimeler: ALL,Nötropenik Enterokolit

Abstract: 519

P-040

ATİPİK YERLEŞİMLİ GRANÜLOSİTİK SARKOM: 3 OLGU SUNUMU. Doğuş Türkyılmaz¹, Ömür Gökmen Sevindik¹, Celal Acar¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, İnci Alacacioğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Üндar¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹. ¹*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir*

Granülositik sarkom akut myeloid lösemi (AML), diğer myeloproliferatif bozukluklar veya myelodisplastik sendromun (MDS) ekstremedüller prezenstasyonudur. Daha az sıklıkla izole bir kitle olarak da çıkabilir. Myeloid lösemilerin %1'den az bir kısmı baskın olarak ekstremedüller hastalıkla (granülositik sarkom, myeloblastom ya da kloroma) ortaya çıkarlar. AML ve MDS'de gerek tanı safhasında gerekse de hastalığın her hangi bir döneminde ekstremedüller kitleler görülebilir. Bu durumlarda granülositik sarkomun düşünülmemesi hem zaman kaybına hem de hastalarda morbidite

artışına ve mortaliteye neden olabilir. Hematoloji kliniğinde AML tanısı alarak kemoterapi başlanan, tedavi sırasında tiftit ön tanısı ile yapılan abdominal BT de apandisit düşünülerek apendektomi yapılan ve apendektomi materyali granülositik sarkomla uyumlu gelen olgu, MDS RAEB-II tanısı aldığı sırada iyileşmeyen herpes labialis lezyon biyopsisi granülositik sarkom ile uyumlu gelen olgu ve akut kolesistit tanısı ile yatırılarak opere edilen ve operasyon materyali granülositik sarkom ile uyumlu gelen ve tarafımıza yönlendirilerek AML tanısı alan olgular atipik lokalizasyonları nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunulmuştur

Anahtar Kelimeler: granülositik sarkom, atipik, lösemi

Abstract: 554

P-041

MASSİF SPLENOMEGALİYLE BAŞVURAN VE OLDUKÇA NADİR GÖRÜLEN B/T-ALL FENOTİPİNE SAHİP BİFENOTİPİK AKUT LÖSEMİ OLGUSU. Osman Yokuş¹, Rafet Eren¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Elif Suyanı¹, Ceyda Aslan¹. ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Bifenotipik akut lösemiler(BAL) nadirdir. Çoğu myeloid/ B cell veya myeloid /T cell kökenli olup hem B hem T hücre antijenlerinin (marker'leri) aynı hücrede ekspresyonu oldukça nadirdir(1). Sitogenetik analiz sonucu klonal kromozomal anomali sıklığı %59-90 civarı bulunmuş olup genellikle kemoteraplere yanıt kötüdür(2). Aşağıda çok nadir görülen hem T hem B-ALL miks fenotipi gösteren bifenotipik lösemi olgusu sunulacaktır.

Olgu sunusu: Biz burada ki sunumuzda, ağırlı masif splenomegali ve pansitopeni ile seyreden ve tetkiklerinde kanda gözlenen blastlarda hem B hem de T hücre antijenlerini eksprese eden 26 yaşında erkek hastayı takdim edeceğiz. Hasta bize sitopeniyle ilişkili semptomlar ve sol kadranda ağrısı ile başvurdu. Yapılan tetkiklerinde periferik yaymada (%20) ve kemik iliği aspiratında(%60) atipik blastlar saptanınca flowsitometri analizi istenildi. Histokimya boyalar yapılamadı. Flowsitometri sonucu: blastlarda: cCD3 %73,CD7:%75 CD34:%51, CD22:%15,cCD79a:%58,8, CD22:%22, CD38:%72,5 CD33: %29 TdT: %57,3 geldi; yani düşük olasılıkla T ve B lenfoid kökenler içeren bifenotipik akut lösemi olabileceği sonucu geldi. European Group for the Immunological Characterization of Acute Leukaemias (EGIL) kriterlerine göre hastaya B-cell/T-cell BAL tanısı konuldu.

K.İ. aspiratından yapılan konvansiyonel sitogenetik-sonucu; 44-48 XY, +Y(2), t(6:11)(q12;p14)(7),+8(3), +19(6)cp7)/46,XY(13) saptandı; yani kompleks karyotip anomalilerin olduğu gözlemlendi

Hastaya hyper CVAD 1A kemoterapi (KT) rejimi verildi ve yanıt alınmadı. Bu arada ilk tanı anında 210 mm olan dalak vertikal uzunluğunun 230 mm'ye çıktığı ve buna sol hipokondriyumda sol omuza vuran ve morfin türevi ağrı kesicilerle azalmayan ağrılarda da artma eşlik edince dalağa palyatif amaçlı radyoterapi (RT) uygulanması planlandı ve uygulandı ama belirgin etki gözlenmedi. Hemen ardından hyper CVAD 1 B KT rejimi verildi ama yine yanıt alınmadı. Daha sonra FLAG verildi ve yanıt alınmayan hasta 35.günlerde nötropenik ateş nedeniyle sepsisten vefat etti.

Tartışma ve Sonuç: Bifenotipik akut lösemi yüksek riskli akut lösemi tipi olup altta yatan klonal anomalilere bağlı hem AML hem ALL'li olgulara göre kemoterapi

tedavilerine daha dirençli olduğu; bu nedenle daha yoğun kemoterapi gerektiği bildirilmiştir. İmmünfenotipleme ve gene rearrangement profiline göre tedavi önerileri değişmekle birlikte net bir tedavisi mevcut değildir (3). Olgumuzda da kötü prognozla ilişkili olduğu gösterilmiş olan kompleks karyotip anomali varlığı ve kemoteraplere yanıt vermediği, ağırlı artış gösteren ve radyoterapiye rağmen geçici sınırlı küçülen massif splenomegali varlığı sunuda detaylıca belirtilmiştir.

Sonuç olarak T ve B -ALL antijenleri içeren miks fenotipli bu lösemili alt grubu kompleks karyotipik sitogenetiğe sahip olup, KT ye refrakter ve kötü klinik prognoza sahip olduğunu belirtmek isteriz.

Anahtar Kelimeler: bifenotipik lösemi,B/T fenotip, splenomegali

Abstract: 640

P-042

SPONTAN DALAK RÜPTÜRÜ İLE PREZENTE OLAN AKUT MONOSİTİK LÖSEMİ OLGUSU. Selim Sayın¹, Gökhan Özgür¹, Murat Yıldırım¹, Nuri Yiğit², Melih Kılınc², Mükerrrem Safalı², Cengiz Beyan¹. ¹*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı*, ²*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Patoloji Anabilim Dalı*

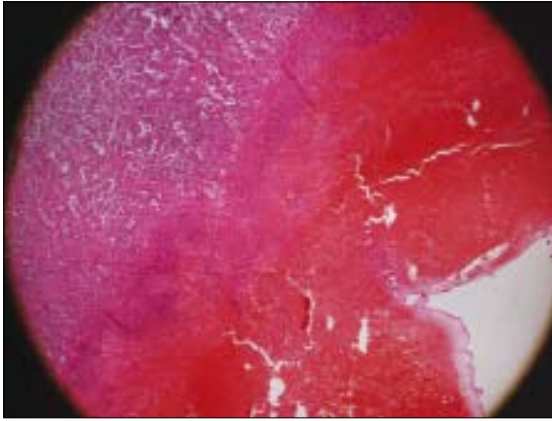
Giriş: Spontan dalak rüptürü, hematolojik malignitelerin ilk müracaatında nadir görülen ve hayatı tehdit eden bir klinik bulgudur. Spontan dalak rüptürü lösemilerde ilk tanı anında görüleceği gibi tedavi sürecinde de komplikasyon olarak gelişebilir. Burada spontan dalak rüptürü ile müracaat eden ve operasyon öncesi akut monositik lösemi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta, iki gündür devam eden sol subkostal ağrı nedeniyle acil polikliniğe müracaat etti. Fizik muayenesinde dalak kot kenarını 6 cm geçiyordu. Beyaz küre:28,8x10⁹/l hemoglobin: 8.5 g/dL ve trombosit 36x10⁹/l olarak ölçüldü. Rutin tetkiklerinde üre:52 mg/dL, kreatinin:2.04mg/dL, LDH:693 saptandı. Görüntülemeye yönelik yapılan ultrasonda splenik subkapsüler hematoma ile uyumlu görünüm nedeniyle hastaya kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi ve dalak inferiorunda yaklaşık 1,5 cm boyutunda hipodens alan ve bu alanda kapsül düzensizlik izlendi. Ayrıca dalak en geniş yerinde 2 cm genişliğinde hiperdens subkapsüler hematomla uyumlu görünüm vardı. Operasyon hazırlığı sürecinde yapılan periferik yaymada blast oranı %61, nötrofil:%15, lenfosit: %22, monosit: %1, normoblast: %1 bulundu. Akım sitometride blastlar CD13,CD34, anti-HLA-DR, CD11C eksprese ederken, CD33 ve CD117 ekspresyonu zayıftı. Kemik iliği biyopsi ve akım sitometri sonucu ANLL-M5 ile uyumlu değerlendirilen hastaya splenektomi sonrası 4. günde 3-7 kemoterapisi başlandı. Postoperatif dalak biyopsisinin makroskopik incelemesinde dalak 20x15x6 cm boyutunda, hiler yüzde 7 cm ve 6,5 cm uzunluğunda 2 adet rüptür hattı, kapsül altında birkaç infarkt alanı izlendi. Mikroskopik incelemesinde lösemik hücre infiltrasyonu saptandı.

Tartışma: Spontan dalak rüptürünün en sık nedenleri enfeksiyonlar ve malignitelerdir. Hematolojik malignitelerde spontan dalak rüptürü sıklıkla tedavi sürecinde yada G-CSF uygulamasına bağlı olarak görülürken, olgumuzdaki gibi nadiren ilk müracaat bulgusu da olabilir. Olgumuzda da olduğu gibi splenik infiltrasyon sonucunda özellikle kapsüldeki gerilmeye bağlı rüptür ön planda düşünülen mekanizma olsa da, çoğu otopside dalak boyutunun normal saptandığı akılda tutulmalıdır.

Spontan dalak rüptürlü olgularda kesin olarak splenektomi uygulanması gerekmektedir, aksi halde mortalite kaçınılmazdır.

Anahtar Kelimeler: Dalak rüptürü, AML



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 601

P-043

AKUT MİYELOMASTOSİTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA LİTERATÜRE GÖRE ELDE EDİLMİŞ UZUN SAĞKALIM.

Ömür Gökmen Sevindik¹, Celal Acar¹, Şerife Medeni Solmaz², İnci Alacacioğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Güner Hayri Özsan¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Izmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

48 yaşında kadın hasta Temmuz 2013'te ani gelişen ses kısıklığı nedeni ile yapılan tetkiklerinde nötrofilik lökositozu ve boyun bt'sinde sağ hipofarenks düzeyinde infiltratif kitlesel lezyonu saptanması üzerine tarafımıza konsulte edildi. 16.07.2013 tarihinde hastaya periferik yayma, akım sitometri ve kemik iliği aspirasyonu ile akut

myeloid lösemi tanısı konan hastanın kemik iliğinde %80-90 myeloblast artışı izlenirken kemik iliği biyopsisinde mast hücre agregatları gözlemlendi. Hipofarinkteki lezyon biyopsisinde de myeloid blastların yanısıra triptaz pozitif mast hücreleri izlendi. KIT D618V mutasyon çalışmaları negatif saptanan ve tipik mast hücre belirteçlerinin (CD2 ve CD25) ekspresyonunun negatif olduğu hastaya akut miyelomastositik lösemi tanısı kondu. Literatürde tedavi hakkında kısıtlı verinin bulunduğu miyelomastositik lösemnin prognozu hakkında da yeterli bilgi bulunmamasıyla birlikte birkaç ay ile sınırlı bir sağkalımdan bahsedilmektedir. Hastamıza tanı konduktan sonra öncelikle standart aml induksiyon tedavisi olan 7+3 kombinasyon rejimi başlandı. 2 kür induksiyon tedavisi sonrası blast oranında anlamlı bir azalma sağlanamayan hastaya kurtarma rejimi olarak IDA-FLAG kemoterapisi başlandı. IDA-FLAG ile de remisyon sağlanamayan hastanın mast degranülasyonu semptomları belirginleştiği için dasatinib ve steroid tedavisi başlandı. Dasatinib ve steroid tedavisi altında mast hücre degranülasyon semptomları gerileyen kemik iliğinde mast hücre agregatları azalmasına rağmen miyeloblastları sebat eden hastaya kurtarma rejimi olarak klofarabin tedavisi başlandı. Klofarabin ile de remisyon sağlanamayan hastaya tam hla uyumlu kardeşinden yüksek doz kemoterapi eşliğinde (Bu-Cy) allojeneik kök hücre nakli uygulandı. Allojeneik kök hücre nakli sonrası hematopoietik toparlanması yine miyelomastositik lösemi tablosu ile gerçekleşen hastaya azasitidin epigenetik tedavisi başlandı. Toplamda 3 kür azasitidin tedavisi alabilen hasta kontrol altına alınamayan lökositozu bağlı lökostatiz ve sepsis nedeni ile tanının 18. ayında kaybedildi. Miyelomastositik lösemi için standardize edilebilmiş bir tedavi yöntemi ve modalitesi mevcut olmamakla birlikte olgumuzda da olduğu gibi remisyon elde edilemese dahi agresif tedavi yaklaşımları ile görece uzamış bir sağkalım elde edilebilir.

Anahtar Kelimeler: akut miyelomastositik lösemi, sağkalım

Abstract: 80

P-044

HİPERSPLENİZM TABLOSU İLE PREZANTE OLAN AKUT MONOSİTİK LÖSEMİ OLGUSU. **Murat Yıldırım¹, Gökhan Özgür¹, Selim Sayın¹, Nuri Yiğit², Cengiz Beyan¹.** ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

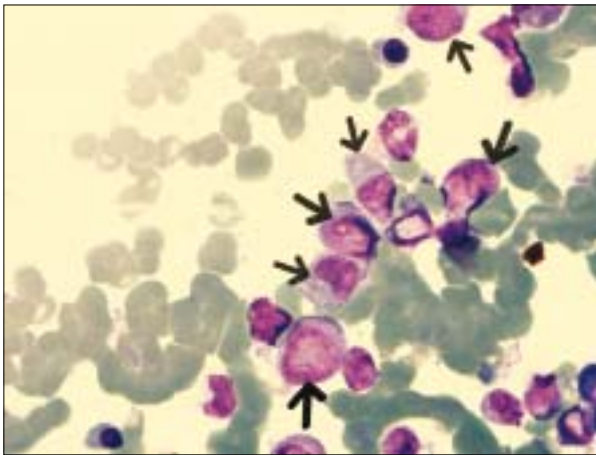
Giriş: Akut miyeloid lösemiler (ANLL-AML) 3-5/100.000 sıklığı ile erişkinlerde en sık rastlanan lösemi tipidir. AML M5b (monositik lösemi) tüm AML alt gruplarının %3-6'lık kısmını oluşturur. Sıklıkla koagülasyon bozuklukları, organomegali, lenfadenopati, gingival hiperplazi, merkezi sinir sistemi ve diğer doku infiltrasyonları ile belirir. Burada ciddi trombositopenisi olmaksızın kas içi ve retina hemorajileri, hipersplenizm bulgularıyla ortaya çıkan bir AML M5b olgusu sunulmuştur.

Olgu: 25 yaşında erkek hasta ateş yüksekliği, kilo kaybı, halsizlik, karın ağrısı, karında dolgunluk hissi yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünde yakınmalarının son üç aydır olduğunu ve son bir haftadır karın ağrısının arttığını ifade ediyordu. Fizik muayenede yaygın lenfadenopati ve alt ucu sol inguinal hatta kadar uzanan sert ağrılı splenomegalisi haricinde bulgusu yoktu (Şekil-1). Laboratuvar incelemelerinde lökosit 2,96x10⁹/l, nötrofil 0,97x10⁹/l, monosit 0,56x10⁹/l, hemoglobin 9,1 g/dl, trombosit 56x10⁹/l, protrombin zamanı (PT) 14,7 saniye,

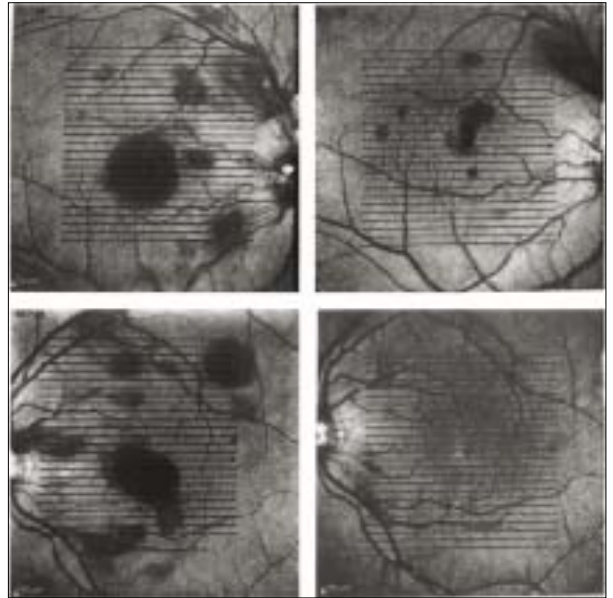
PT-INR 1,3, aktive parsiyel tromboplastin zamanı 42 saniye, sedimentasyon 105 mm/saat, ferritin 8291 ng/ml, fibrinojen 599 mg/dl, trigliserid 590 mg/dl olarak ölçüldü. Periferik yaymada (PY) blast gözlenmez iken %2 civarında atipik lenfoid hücreler mevcuttu. Takiplerinde 3-4 kez 39°C'yi bulan titreme ile yükselen ateşi gözlemlendi. Tekrarlayan periferik kan ve kemik iliği (Kİ) kültüründe üreme olmadı. İlerleyen dönemde her iki alt ekstremitede yaygın kas içi kanamaları ve bilateral görme kaybı gelişti (Şekil-3). Orbita ultrasonografisi ve tomografisinde yaygın retinal hemoraji alanları izlendi; eş zamanlı tam kan sayımında trombosit $69 \times 10^9/l$, PT-INR 1,4, fibrinojen >600 mg/dl olarak saptandı. Retina ve kas içi kanamaları kronik yaygın damar içi pıhtılaşma ile ilişkili olarak değerlendirildi. Kİ'de hemofagositoz ve leishmania paraziti gözlenmez iken %32 oranında monositoid natürde atipik hücre infiltrasyonu gözlemlendi (Şekil-2). Kİ akım sitometri incelemesinde atipik hücreler HLA-DR, CD4, CD33, CD36, CD16, CD11b, CD13, CD14 ile pozitif idi. Myeloperoksidaz pozitif, PAS negatif olarak boyandı. AML M5b tanısı konularak indüksiyon tedavisi başlandı. Tedavinin ilk haftasında dalak boyutu hızla küçüldü; retinal ve kas içi hemorajileri hızlı bir klinik/radyolojik düzelme gösterdi (Şekil 3).

Sonuç: Olgumuzda, müracaat anında klinik bulguların enfeksiyonu taklit etmesi (ateş, masif splenomegali, yaygın lenfadenopatiler, yüksek akut faz reaktanları), PY'de blast bulunmaması, hipersplenizmi taklit eden bir pansitopeni tablosunun bulunması hematolojik malignitelerden ziyade visseral leishmania enfeksiyonu, sıtma, hemofagositik sendrom gibi durumları ön planda düşündürmüştür. Sonuç olarak, AML M5 doku infiltrasyonu eğilimi ve Kİ akım sitometrisinde yoğun olmayan ve morfolojik olarak olgun monositlere benzeyen hücre grubunun normal monosit popülasyonu ile karışması nedeni ile sıklıkla inflamatuvar/enfeksiyöz durumlar ile karışmaktadır.

Anahtar Kelimeler: AML M5b, Hipersplenizm, Hemoraji



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 128

P-045

HİPERLÖKOSİTOZLA KOMPLİKE OLAN BİR AKUT MYELOİD LÖSEMİ HASTASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Tuncay Aslan¹, Osman İlhami Özcebe¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, hiperlökositozla komplike olan bir sekonder akut myeloid lösemi (AML) hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 60 yaşında kadın hasta ekimotik lezyonlar ile hastaneye başvurdu. Laboratuvar testlerinde hemoglobin 9.8 gr/dl, beyaz küre $32 \times 10^3/\mu l$, trombosit $17 \times 10^3/\mu l$ olarak saptandı. Hastanın periferik

yaymasında blastlar görülmesi üzerine yapılan kemik iliği incelemesi "%5-10 CD34 boyanan hücre, myeloproliferatif/myelodisplastik overlap sendromu" şeklinde raporlandı. Hastanın yollanan Jak-2, Inv16 ve t(15:17) testleri negatif olarak sonuçlandı. Konvansiyonel sitogenetik incelemede 46XX saptandı. PCR testinde BCR-ABL saptanmadı. Hastanın flow sitometri analizinde CD2,3,5,7,19,20,22,41,45 ve HLA-DR pozitif, CD10,13,14,15,33,117,MPO ve Tdt negative olarak saptandı. Hasta yakın takibe alındı. Hastanın Mart 2015'teki kontrol randevusunda beyaz küre sayısı $33 \times 10^3/\mu\text{l}$ idi. Kontrol kemik iliği incelemesinde myelodisplastik sendroma sekonder AML saptanması üzerine hastaya indüksiyon kemoterapisi verilmesi planlandı. Ancak birkaç gün sonra hasta acil servise dispne şikayeti ile başvurdu. Acil serviste yapılan laboratuvar analizinde hastanın beyaz küre sayısı $118 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Yapılan toraks bilgisayarlı tomografi tetkikinde pulmoner tromboemboli saptanmadı ancak alt ekstremitte venöz doppler tetkikinde sol alt ekstremitte venlerinde total oklüzyon saptandı. Hasta yoğun bakım servisine alınarak, hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Ayrıca lökoferez tedavisi de uygulandı. Ancak hastanın lökositozu lökoferez tedavisine dirençli idi, bu nedenle hastaya hidroksikarbamid ile beraber sitozin arabinozid (ARA-C) tedavisi 3 gün boyunca verildi. ARA-C tedavisi sonrası hastanın trombosit sayısı $4 \times 10^3/\mu\text{l}$ 'e düştü. Hasta yoğun bakımda takip edilirken sepsis nedeniyle hayatını kaybetti.

Tartışma: İndüksiyon kemoterapisi bir çok hiperlökositoz vakasında sitoredüksiyon elde etmek için tercih edilen ilk tedavi seçeneğidir. Ancak bizim hastamızda sol alt ekstremitte venlerindeki total oklüzyon, hastaya indüksiyon kemoterapisi vermemizi engellemiştir. Lökoferez tedavisinin, hiperlökositoz hastalarında sağkalıma katkısı tartışmalıdır. Hastamızda lökoferez tedavisi sitoredüksiyon sağlamada etkili olamamıştır. Hidroksikarbamid, indüksiyon kemoterapisi alması uygun olmayan asemptomatik hiperlökositoz hastalarında tercih edilebilen bir tedavi seçeneğidir. Bizim hastamız semptomatik olduğu için hidroksikarbamid tedavisinin yanına ARA-C de ekledik. Koagülopati, solunum güçlüğü, böbrek yetmezliği ve nörolojik semptomlar literatürde yayınlanan bir çalışmada, hiperlökositoz gelişen AML hastalarında erken ölüm için risk faktörleri olarak belirtilmiştir. Bizim hastamızda da koagülopati ve solunum zorluğu mevcuttu. Sonuç olarak, hiperlökositoz AML hastalarında ölümcül bir komplikasyondur ve bizim hastamız da klinikte kötü prognozla seyretmiştir.

Anahtar Kelimeler: hiperlökositoz, akut myeloid lösemi

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Abstract: 297

P-046

AKIM SİTOMETRİK OLARAK KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ VE MANTLE CELL LENFOMA AYIRICI TANISINDA CD43 VE CD200 EXPRESYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ. Mesude Falay¹, Hacer Berna Afacan Öztürk², Funda Ceran¹, Kurşad Güneş¹, Simten Dağdaş¹, Yasin Kalpakçı¹, Aysun Gönderen³, Gülsüm Özet¹, Hülya Dalgacı¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ²Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, ³Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Kronik Lenfositik lösemi (KLL) ve Mantle cell Lenfoma (MCL) immunfenotipik olarak hemen hemen benzerdir. İmmunfenotipik olarak CD5+/CD10- olan vakalarda CD23+ ise KLL, CD23- ise MCL lehine yorumlanmaktadır ve MCL tanısı immunhistokimyasal olarak cyclinD1 veya genetik olarak t(11:14) ile doğrulanması önerilmektedir. Sitogenetik yada moleküler teknikler güvenilir sonuçlar vermekle beraber hem her yerde yapılacak kadar yaygın değildir hem de daha pahalıdır ve uzun zamanda sonuç çıkmaktadır. Biz burada daha kolay ve daha ucuz bir yöntem olan akım sitometri ile KLL ve MCL ayırıcı tanısında CD43 ve CD200 ekspresyonlarını inceledik.

Methods: 152 yeni tanı CD5+ lenfoproliferatif hastalığı olan (127 KLL, 25 MCL) olgusunda, 5 renkli akım sitometri ile CD23, CD43 ve CD200 ekspresyonları analiz edildi. MCL tanısı immunhistokimyasal olarak cyclin D1 veya FISH'le t (11:14) ile doğrulandı. KLL olgularımızın hepsinde CD23 pozitif, bir olguda CD200, bir olguda da CD43 negatif olarak izlenirken, 10 MCL olgumuzda CD23'ü pozitif olarak tespit ettik. 3 olguda CD200 pozitif, 2 olguda da CD43 pozitif. CD23 tek başına değil CD43 ve CD200 birlikte değerlendirildiğinde bize KLL ve MCL ayırıcı tanısında oldukça faydalı olacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: CD43, CD200, MCL, KLL, Akım sitometri

Abstract: 629

P-047

DEL 7(Q) VE/VEYA -7 SAPTANAN OLGULARIMIZ: AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Sibel Berker Karaüzüm², Utku İltar¹, Ramazan Erdem¹, Levent Ünder¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: 7 numaralı kromozomun kaybı (-7, monozomi 7) veya 7q bölgesinin kısmi kaybı (del (7q)) hematolojik hastalıklar içerisinde myelodisplastik sendrom (MDS) patogeneğinde önemli bir yere sahiptir. Yeni tanı MDS olgularının yaklaşık %10'u 7 numaralı kromozom anomalisi taşımaktadır. Tedavi ilişkili MDS olgularında özellikle geçmişte alkileyici ajan tedavisi alanlarda bu oran %50'lere ulaşmaktadır. -7/del (7q) sahip olan olguların prognozu kötüdür. Hematolojik hastalıklar içerisinde akut myeloid lösemi (AML), splenik marjinal zon lenfoma (SMZL), myelofibrozis (MF) olgularında -7/del (7q) gözlenebilmektedir.

Hastalar ve Yöntem: 2005-2015 yılları arasında Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve

Genetik Anabilim Dalı'na çeşitli nedenlerle gönderilen kemik iliği örneklerinde konvansiyonel sitogenetik ve/veya FISH yöntemi ile del (7q) ve/veya -7 saptanan 18 yaş üstü hastalar çalışmaya dahil edildi. Konvansiyonel sitogenetik incelemede del (7q) için en az 2 metafazda, -7 için ise en az 3 metafazda bulguların varlığı klonal olarak değerlendirildi. FISH incelemesinde ise hem del(7q) hem de -7 için %5'in üzerinde olması pozitif olarak yorumlandı.

Bulgular: Hastaların demografik, klinik ve sitogenetik özellikleri tablo 1'de sunuldu. Hastaların 23'ü erkek, 17'si kadındı. 40 hastanın 29'ünde yalnız myeloid kökenli hastalık (KML, MDS, MDS/MPN, APL, AML) gözlemlendi. 2 hasta solid organ tümörü, 2 hasta MM, özgeçmişinde solid organ tümörü öyküsü mevcut 2 hastanın ise sekonder AML tanısı aldığı saptandı. 1'er hasta sırası ile MDS/PNH, AA, NHL, ALL tanısı alırken, 1 hasta ise NHL ile birlikte myeloid neoplazi tanısı aldı. Konvansiyonel sitogenetik yöntem ile 37 hastada metafaz elde edilirken yalnız 3 hastada metafaz elde edilemedi. Yedi nolu kromozom anomalisi 14 hastada sadece konvansiyonel sitogenetik inceleme ile, 23 hastada ise hem konvansiyonel sitogenetik incelemeyle hem de FISH yöntemi ile belirlendi. Geriye kalan 3 hastada ise sadece FISH yöntemi ile 7 nolu kromozom anomalisi saptandı. Ayrıca FISH yöntemi ile 13 hastada yalnız del 7(q) pozitif saptanırken, 12 hastada yalnız -7 pozitif saptandı. 1 hastada ise her ikisinin pozitif olduğu görüldü. Takipte 17 hastanın exitus olduğu, 15 hastanın takip dışı kaldığı, 8 hastanın ise halen sağ olduğu saptandı.

Tartışma: Günümüzde karyotip analizi myeloid malignitelerde en önemli prognostik belirteç olma özelliğini sürdürmektedir. Myeloid malignitelerde 7 no'lu kromozom anomalileri (del 7(q)/-7) varlığı kötü riske işaret eder ve tedavi stratejisinde belirleyicidir. Konvansiyonel sitogenetik incelemede çeşitli nedenlerle metafaz elde edilemediği zaman FISH yöntemi ile yapılacak incelemenin faydalı olacağı kanısındayız. Öte yandan çalışmamızda da görüldüğü gibi myeloid malinite dışı hastalıklardaki (lenfoid malinite, solid organ tümörü vb.) del 7(q)/-7'nin değerini belirleyecek yeni çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: del 7(q), -7, MDS, AML, FISH

Abstract: 484

P-048

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE SAĞKALIMI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN İNCELENMESİ. Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, Şule Mine Bakanay¹, Senem Maral², Sema Akıncı², İmdat Dilek¹. ¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Atatürk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: B hücreli kronik lenfositler lösemi(KLL) ileri yaşın en sık gözlenen hematolojik malignitesidir. Hastalığın klinik seyrinin oldukça heterojen olması çeşitli prognostik faktörlerin bulunması gerekliliğini doğurmuştur. KLL hücreleri tipik olarak CD5,CD19 ve CD23 ifade eder. CD20 ve yüzey Ig (K veya L) ise zayıf ifade eder. Klinik, genetik ve immüfenotipik özellikler hastalığın gidişatını belirlemede etkilidir.

Materyal ve Metod: Şubat 2010 ile Haziran 2015 tarihleri arasında KLL tanısı konulan 55 olgu retrospektif olarak araştırılmıştır. Klinik, genetik ve akım sitometrik özelliklerin progresyonsuz (PS) ve toplam sağkalıma etkileri araştırılmıştır. Tanısal amaçlı yapılan akım sitometrik

incelemede KLL paneli olarak CD5, CD19, CD23, CD43, FMC7, CD79b, CD20, CD22 ile beraber hastaların bir kısmında CD2, CD7, CD11c, CD25, CD38, ZAP70 çalışılmıştır. Çalışmada sınır değer %30 olarak alınmış, ≥%30 ise pozitif, <%30 ise negatif olarak kaydedilmiştir.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 66,5 (± SD 11,3), E/K 41/14 idi. Tanı anında erken (Rai 0/I/II) evrede 42 hasta, geç (Rai III/IV) evrede 13 hasta bulunmaktaydı. Hastaların ortanca Hb 13,3 gr/dl (7,8-17,5 gr/dl), Lökosit sayısı 14,9 x 10⁹/L (1,7-13,4X 10⁹/L), trombosit sayısı 191x 10⁹/l (10-335 10⁹/L) idi. Ortalama 26,3 ay süreli takip sonrasında hastaların 13'ünde(%23,6) progresyon izlenmiş olup hastaların 5'i (%9,1) kaybedilmiştir. Yirmi (%36) hastaya tanı konulduğunda tedavi başlanmış, 31(%56) hasta tedavisiz izlenmiş, 4 hastada ise takip sırasında tedavi ihtiyacı gelişmiştir. Çalışmamızda ileri yaş (>65) progresyon riskini 10,5 kat arttırmaktaydı (p=0,024). Rai evreleme sistemine uygun olarak progresyon riskini, anemi varlığı 5,78 kat (p<0,001), trombositopeni 3 kat (p=0,056), ileri evre hastalığı 4,4 kat (p=0,008), splenomegali 6,6 kat (p=0,004) arttırmaktaydı. Herbir yüzey belirtecinin sağkalıma etkisi incelendi. Buna göre, CD38/CD19 pozitif hasta grubunda progresyon riskinin 5 kat(p=0,015) arttığı, FMC7 negatif hasta grubunda progresyon riskinin FMC7 pozitif olan gruba göre 4,2(p=0,017) kat arttığı, toplam sağkalımın ise 5,9 kat (p=0,051) azaldığı gözlemlendi. CD11c için ise nüks riskinin 2,8 kat [p=0,09 ve %95 CI (0,85-9,1)] artmış olduğu saptandı. Tanı anında tedavi başlanması gereken hastaların progresyonsuz sağ kalımı başlanmayan hastalara göre 3,3 kat (p=0,05) arttığı gözlemlendi.

Sonuç: Bu çalışmada literatürle uyumlu olarak ileri yaşın (>65), ileri evre hastalığın ve splenomegali varlığının progresyon riskinde artış ile ilişkili olduğu bulunmuştur. İmmüfenotiplendirmede CD38/CD19 pozitifliğinin progresyon riskini arttırması beklenen bir bulgu iken FMC 7 ve Cd11c pozitifliğinin azalmış progresyon riski ile ilişkili bulunması beklenen bir bulgu değildir. Hastaların sadece 13 tanesinde genetik risk faktörleri belirlenebilmiş olduğu için genetik sonuçların tamamlandığı daha geniş hasta grubu ile multivariate analize ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: kronik lenfositler lösemi

Tablo 1. Progresyonsuz Sağkalımı (PS) etkileyen faktörler

		PS (ay) Mean±SE*	P
Yaş	<65 / >65	53,00±8,48 / 46,54±9,12	0,002
Hb düzeyi (gr/dl)	>11 / <11	70,82±9,42 / 25,36±5,49	0,001
Trombositopeni	Yok / Var	66,18±9,09 / 28,06±6,04	0,044
LDH (u/L)	>200 / <200	55,20±6,08 / 54,75±9,34	0,193
RAI Evre	0,I,II (erken) / III, IV (geç)	68,82±9,32 / 27,16±5,73	0,004
Splenomegali	Yok / Var	88,23±5,32 / 31,24±3,87	0,005
Tanıda tedavi	başlanmayan / başlanan	88,13±7,37 / 33,27±5,47	0,001
CD38 cd 19	Pozitif / Negatif	56,67±4,53 / 29,89±4,02	0,007
FMC7	Pozitif / Negatif	52,17±4,71 / 25,67±8,05	0,009
CD11c	Pozitif / Negatif	50,1±3,8 / 20,4±6,8	0,009
Zap70	Pozitif / Negatif	49,06±5,60 / 9,33±0,72	0,034

Abstract: 481

P-049

T(8;14) VE T(11;14) TRANLOKASYONLARININ İLK DEFA BİRLİKTE BULUNDUĞU BURKİTT LENFOMALI ÇOCUK OLGU. Sibel Berker Karaüzüm¹, Sezin Yakut¹, Bahar Akkaya², Koray Yalçın³, Alphan Küpesiz³, Elif Güler². ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

Tüm B hücreli lenfomaların yaklaşık %40'ı rekürrent kromozom anomalisine sahip olup, Non-Hodgkin Lenfomaların bir alt grubu olan Burkitt lenfomada en sık gözlenen kromozom abnormalitesi, C-MYC onkogeninin lokalize olduğu 8q24 bölgesi ile immünglobulinin hafif zincirini kodlayan 14q32 bölgesi arasındaki t(8;14) translokasyonudur. C-MYC onkogeni ile birlikte; çoklu onkogen aktivasyonu "double hit lenfoma" olarak değerlendirilmektedir. Bugüne kadar double hit lenfomalarda C-MYC onkogenine en çok eşlik eden 18q21'de lokalize olan BCL2 genini içeren kromozomal değişiklikler olmuştur.

14 yaşında Afganlı erkek hasta son iki aydır boyunun sağ tarafında giderek artan şişlik yakınması ile başvurmuştur. Fizik muayenesinde sağ servikal bölgeyi dolduran 8X6 cm boyutlarında sert kıvamda kitle, sağ periferik fasiyal paralişi, KC MKH'da 3 cm palpable, alt ekstremitelerde motor kuvvet 475 olarak saptanmıştır. Boyun BT'de sağ mandibula arkasından başlayıp boyun sağ yarımını tama yakın dolduran 9X6.5 cm kitle, Toraks BT'de sağ üst ve sol alt paravertebral alanda spinal alana uzanan kitle, plevral effüzyon, Abdominal BT'de sağ adrenal seviyeden başlayıp paravertebral olarak aşağıya uzanan, spinal kanala uzanma eğilimi gösteren kitle ve sol böbrekte tutulum tespit edilmiştir. Boyundaki kitleden alınan biyopsi sonucu Burkitt lenfoma olarak rapor edilmiştir. Kemik iliğinde %60 oranında blast ve BOS incelemesinde şüpheli blastlar saptanan hasta Evre IV Burkitt lenfoma olarak kabul edilmiştir. NHL BFM 95 Risk grubu 4 kemoterapi protokolü başlanılmıştır. Bir kür tedavi sonrası boyundaki kitlede gözle görülür küçülme olmuştur.

Hastanın kemik iliği aspirasyon materyalinden elde edilen kromozomların incelenmesi sonucunda olgunun karyotipi 46,XY,t(8;14)(q24;q32)[18]/46,XY,dup(1)(q23q32), t(8;14)(q24;q32)[12] olarak belirlenmiştir. Aynı olguda moleküler sitogenetik yöntemlerle yapılan incelemelerde t(8;14) translokasyonunun yanında erişkin mantle cell lenfomada sıklıkla görülen t(11;14)(q13;q32) translokasyonu, aynı kemik iliği örneğinden elde edilen interfaz hücrelerinde %100 oranla saptanmıştır.

İlk defa Burkitt Lenfoma tanımlı bir çocuk hastada, hem t(8;14) hem de t(11;14) translokasyonunun birlikte bulunması double hit lenfoma olarak değerlendirilmiştir. Olgunun klinik ve genetik bulguları literatür bulgularıyla tartışılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Sitogenetik; Moleküler sitogenetik

Abstract: 217

P-050

MULTIPLE MYELOMA, KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VE KRONİK MİYELOİD LÖSEMİDE VİTAMİN D RESEPTÖR GEN POLİMORFİZMLERİ. Anıl Tombak¹, Mustafa Ertan Ay², Mehmet Emin Erdal², Gurbet Doğru², Eyüp Naci Tiftik¹, Fatma Söylemez³, Emel Gürkan⁴, Semra Paydaş⁵. ¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, ²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Mersin ³Avrasya Üniversitesi, Moleküler Biyoloji Bölümü, Trabzon, ⁴Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Adana, ⁵Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Onkoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: 1, 25 dihidroksi vitamin D3, kemik metabolizması, doğal immün yanıt, hücre çoğalması ve farklılaşması gibi birçok biyolojik olayda rol alır. Kanser gelişiminde de tümör ilişkili genlerin ekspresyonunu etkiler veya hücre büyümesi, adezyon, migrasyon, metastaz ve anjiyogenezis inhibisyonuna aracılık eder. Transkripsiyonel aktivasyonu ve hedef genlerdeki baskılanmayı, intranükleer vitamin D reseptörüne (VDR) bağlanarak yapar. VDR, steroid hormon reseptör ailesine dahildir ve kanser hücreleri de dahil tüm dokularda aktiftir. Geni, 12. kromozomdadır (12q12-q14) ve farklı gen polimorfizmleri olduğu rapor edilmiştir. En sık saptanan VDR gen polimorfizmleri; *Apal*, *Bsml*, *FokI* ve *TaqI*'dir. VDR gen polimorfizmi, birçok kanserle ilişkili bulunmuştur. Benzer vitamin D alımı veya durumu olan bireylerde daha az aktif VDR'nin olmasının, kanser riskini arttıracak ileri sürülmüştür. Çalışmamızda Türk toplumunda, *Apal*, *Bsml*, *FokI* ve *TaqI* VDR gen polimorfizmlerinin, multiple myeloma (MM), kronik lenfositik lösemi (KLL) ve kronik miyeloid lösemideki (KML) durumunu araştırmayı amaçladık ve hastaların klinik özellikleriyle gen polimorfizmlerini kıyasladık.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya, 62 MM (25 kadın/37 erkek), 69 KLL (22 kadın/47 erkek), 50 KML (27 kadın/24 erkek) vakası ile kontrol grubu olarak 110 sağlıklı birey (50 kadın/60 erkek; ortanca yaş: 50 yıl [33-81 aralığında]) dahil edildi. Vaka ve kontrol bireylerine ait venöz kan örneklerinden salting-out yöntemiyle DNA izolasyonu yapıldı. TaqMan birincil problemleri (Metabion) kullanılarak ABI Prism 7500 RT-PCR ile genotip analizleri gerçekleştirildi. Allelik ayırım için Applied Biosystem SDS 2.0.6 yazılımı kullanıldı. Sonuçlar, klinik özelliklerle birlikte değerlendirildi.

Bulgular: Vakaların klinik özellikleri tablo 1, 2, 3'te özetlenmiştir. Kontrol grubu ile kıyaslandığında, *Apal*, *Bsml*, *FokI* ve *TaqI* polimorfizmleri ile MM, KLL ve KML arasında belirgin bir ilişki saptamadık (p>0,05) (Şekil). Hastalıkların klinik özellikleriyle (MM'de yaş, cinsiyet, evre, β2-mikroglobulin, sedimentasyon, albümin, kreatinin, kalsiyum; KLL'de yaş cinsiyet, evre, B belirtileri; KML'de yaş cinsiyet, Sokal risk skoru) VDR gen polimorfizmleri arasında da belirgin bir ilişki saptamadık.

Tartışma: Literatürde yer alan bir çalışmada, "Kaşmirli MM vakalarında" *FokI* geni *ff* polimorfizminin artmış hastalık riskiyle ilişkili olduğu bulunmuştur. KLL ve KML vakalarında ise VDR gen polimorfizmiyle ilişkili bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bununla beraber KLL hastalarında vitamin D tedavisinin, lenfositöz ve sistemik tedavi gereksinimini gerilettiğine dair yayınlar vardır. Çalışmamızda Türk toplumunda, VDR polimorfizmlerinin MM, KLL ve KML gelişim riskiyle ilişkili olmadığını

bulduk. Bununla beraber bu sonuçları doğrulamak için daha fazla sayıda vaka içeren çalışmalara ihtiyaç olduğun-u düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: VDR polimorfizm, Multiple myeloma, KLL, KML

Tablo 1. Multiple myeloma (MM), kronik lenfositik lösemi (KLL) ve kronik miyeloid lösemi (KML) vakaları ile kontrol grubunda VDR polimorfizm sıklığı.

Genotip	Vakalar (n/%)	Kontrol (n/%)	p değeri
MM			
VDR <i>Apaf</i> rs7975232			0,812
AA	16 (%26,2)	34 (%30,9)	
Aa	33 (%54,1)	56 (%50,9)	
aa	12 (%19,7)	20 (%18,2)	
VDR <i>BsmI</i> rs1544410			0,675
BB	7 (%11,9)	18 (%16,4)	
Bb	31 (%52,5)	58 (%52,7)	
bb	21 (%35,6)	34 (%30,9)	
VDR <i>FokI</i> rs2228570			0,619
FF	32 (%55,2)	52 (%47,3)	
Ff	20 (%34,5)	44 (%40,0)	
ff	6 (%10,3)	14 (%12,7)	
VDR <i>TaqI</i> rs731236			0,712
TT	23 (%43,4)	44 (%41,9)	
Tt	10 (%18,9)	17 (%16,2)	
tt	20 (%37,7)	44 (%41,9)	
KLL			
VDR <i>Apaf</i> rs7975232			0,423
AA	23 (%35,9)	34 (%30,9)	
Aa	34 (%53,1)	56 (%50,9)	
aa	7 (%10,9)	20 (%18,2)	
VDR <i>BsmI</i> rs1544410			0,925
BB	9 (%14,8)	18 (16,4)	
Bb	34 (%55,7)	58 (%52,7)	
bb	18 (%29,5)	34 (%30,9)	
VDR <i>FokI</i> rs2228570			0,362
FF	34 (%55,7)	52 (%47,3)	
Ff	23 (%37,7)	44 (%40,0)	
ff	4 (%6,6)	14 (%12,7)	
VDR <i>TaqI</i> rs731236			0,890
TT	18 (%40,0)	44 (%41,9)	
Tt	10 (%22,2)	17 (%16,2)	
tt	17 (%37,8)	44 (%41,9)	
KML			
VDR <i>Apaf</i> rs7975232			0,802
AA	18 (%36,0)	34 (%30,9)	
Aa	23 (%46,0)	56 (%50,9)	
aa	9 (%18,0)	20 (%18,2)	
VDR <i>BsmI</i> rs1544410			0,758
BB	6 (%12,5)	18 (%16,4)	
Bb	28 (%58,3)	58 (%52,7)	
bb	14 (%29,2)	34 (%30,9)	
VDR <i>FokI</i> rs2228570			0,080
FF	23 (%46,9)	52 (%47,3)	
Ff	25 (%51,0)	44 (%40,0)	
ff	1 (2,0)	14 (%12,7)	
VDR <i>TaqI</i> rs731236			0,193
TT	13 (%31,7)	44 (%41,9)	
Tt	6 (%14,6)	17 (%16,2)	
tt	22 (%53,7)	44 (%41,9)	

Tablo 1. Multiple myeloma'lı hastaların (n=62) temel karakteristik özellikleri

Ortanca yaş, yıl (aralık)	63 (37-80)
Cinsiyet, erkek n (%)	37 (60)
ISS - evre, n (%)	
I	32 (51,6)
II	18 (29)
III	12 (19,4)
Kalsiyum (mg/dL), n (%)	
<10,5	55 (88,7)
>10,5	7 (11,3)
Kreatinin (mg/dL), n (%)	
<2	57 (91,9)
>2	5 (8,1)
Hb (gr/dL), n (%)	
<10	31 (50)
>10	31 (50)

Tablo 2. Kronik lenfositik lösemi'li hastaların (n=69) temel karakteristik özellikleri

Ortanca yaş, yıl (aralık)	65 (41-90)
Cinsiyet, erkek n (%)	47 (68,1)
Rai evre, n (%)	
0-I-II	47
III-IV	22

Tablo 3. Kronik miyeloid lösemi'li hastaların (n=50) temel karakteristik özellikleri

Ortanca yaş, yıl (aralık)	49 (24-75)
Cinsiyet, erkek n (%)	24 (48)
Sokal risk skoru, n (%)	
Düşük	7
Orta	27
Yüksek	16

Abstract: 385

P-051

L-ASPARAGİNAZ İLE AKUT PANKREATİT GELİŞEN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ İKİ ÇOCUK OLGU. Sultan Aydın Köker¹, Yeşim Oymak¹, Bengü Demirağ¹, Tuha Hilkey Karapınar¹, Yılmaz Ay¹, Ersin Töret¹, Ercüment Altıntaş¹, Gülin Erdemir¹, Raziye Canan Vergin¹. ¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, İzmir

Özet: Çocuk çağının en sık görülen maliyentesi akut lenfoblastik lösemi (ALL)'dir. Temelini L- Asparaginaz'ın oluşturduğu çoklu kemoterapi rejimleri yaşam oranlarını artırmıştır. Ancak L-asparaginaz ilişkili hipersensitivite reaksiyonları, hepatik disfonksiyon, santral nörotoksisite, tromboz, pankreatit, metabolik bozukluklar gibi major toksisite bulguları görülmektedir. L- asparaginaz ilişkili pankreatit oldukça nadir görülmekte olup patofizyolojisi tam anlaşılmamıştır. Bu çalışmada indüksiyon tedavisi sırasında pankreatit gelişen iki olgu sunulmaktadır.

1.Olgu: 15 yaşında, pre-B hücreli ALL tanısı alan ve orta risk grubuna (MRG) giren hastaya ALL-BFM 2004 protokolu başlandı. İndüksiyon tedavisinin 12.'inci gününde ilk doz L-asparaginaz (5,000 U.L/m² i.v.) dozun- dan 24 saat içinde şiddetli karın ağrısı olan hastanın fizik muayenesinde tüm kadranslarda hassasiyeti mevcuttu. Amilaz 375 IU/L (25-125) ve lipaz 403 IU/L, kan şekeri 250 mg/dl bulundu. Abdomen US'de pankreas paran- kim ekojenitesi, konturları, boyutları normal, batıncı

minimal serbest sıvı izlendi. Abdomen BT'sinde pankreas bezi ödematöz görünümde olarak değerlendirildi. Hastanın oral alımı kesilerek somatostatin (2 mg/kg/gün,5gün) başlandı. Kan şekeri yüksekliği nedeniyle kristalize insülin başlandı. Beşinci günde hastanın bulguları geriledi ve peroral beslenmeye başlandı. Bir ay sonraki batin BT'si normal saptandı. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavisinde L-asparaginaz yerine Peg-asparaginaz şeklinde tedavileri düzenlendi.

2. Olgu: İki yaşında, common B hücreli ALL tanısı alan ve standart risk grubuna (SRG) giren hastaya ALL IC BFM 2009 protokolu başlandı. İndüksiyon tedavisinin 33. üncü gününde 8. doz L-asparaginaz (toplam doz 40,000 U.L/m² i.v.) tedavisi aldıktan 3 gün sonra bilinç bulanıklığı, karın ağrısı, hipoglisemi, amilaz yüksekliği ile pankreatik bulguları olan hastanın fizik muayenesinde tüm kadranslarda hassasiyeti mevcuttu. Amilaz 367 IU/L (25-125), lipaz 970 IU/L (25-125), idrar amilaz 2300 IU/L (25-125), trigliserid 1450 mg/dl, amonyak 117 µg/dL (27-115), kan şekeri 54 mg/dl idi. Abdomen US'de pankreas gövde ve kuyruk kesimi hacimli görünümde izlenmiş olup peripankreatik ve perigastrik alanda inflamasyon ve sıvı ekojenitesi mevcuttu. Abdomen BT'sinde pankreas korpusu başa göre volümlü hipodens izlendi, akut ödematöz görünüm mevcuttu. Hastanın oral alımı kesilerek somatostatin (2mg/kg/saat,6 gün) şeklinde verildi. Kan şekerleri düşük seyreden olgu glukoz infüzyonu 12mg/kg/dk'a çıkıldı. Tedaviye glukogon ve diazoksit 5,7 mg/kg/gün eklendi.Dördüncü gün amilaz (72 IU/L(25-125)) geriledi. Dördüncü günde peroral beslenmeye başlandı. Bir ay sonraki batin BT'sinde pankreas olağan bulundu.

Sonuç: L-asparaginaz ile ALL tedavisi sırasında pankreatik karın ağrısı ile ortaya çıkıp çok hızlı seyir gösterebilmektedir. Pankreatitte hiperglisemi beklenebileceği gibi hipogliseminin de eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır. Lasparaginaz ilişkili pankreatitin erken tanınması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: L-asparaginaz, pankreatit, ALL

Abstract: 583

P-052

SUPRAKLAVİKULAR LENFADENOPATI HER ZAMAN MALIGNİTE BULGUSU MUDUR?. Ezgi Uysalol¹, Işık Odaman Al¹, Gizem Ersoy¹, Cengiz Bayram¹, Müge Gökçe¹, Deniz Tuğcu¹. ¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilm Dalı, İstanbul

Giriş: Çocuklarda servikal lenfadenopati sık görülen bir bulgudur ve en sık nedeni enfeksiyonlardır. Supraklavikular lenf nodları ise sıklıkla malign hastalıklarla ilişkili olup genel olarak histopatolojik değerlendirmeyi gerektirmektedir.

Olgu: İki yaşında kız hasta boyunda şişlik nedeni ile polikliniğimize getirildi. Fizik muayenede bilateral supraklavikular yaklaşık 2 cm boyutlarında lenf nodu mevcut idi. Annesinde sistemik lupus eritematosus öyküsü mevcut olan hastanın organomegalisi yoktu. Tetkiklerinde anemisi (hb 7,4 gr/dl) saptanan hastanın sedimentasyonu 75 mm/saat, LDH 335 U/L idi. Batin ve toraks görüntülemesi normal sonuçlandı. Periferik yaymasında hipokromi ve anizositozu saptanan hastanın kemik iliği aspirasyon değerlendirilmesinde heterojen normoseülüler kemik iliği ve histiyosit artışı saptandı. Bakılan tümör markerları ve viral serolojisi negatif saptanan hastanın bilateral supraklavikular lenf nodu

eksizyonel biyopsisi yapıldı. Patoloji raporu lupus lenfadenopatisi ile uyumlu bulundu.

Sonuç: Supraklavikular lenf nodları malignite ile yüksek ilişkili olmasına rağmen nadir de olsa nonmalign hastalık grubunda da supraklavikular lenfadenopati saptanabilmektedir. Vaka literatürdeki en küçük SLE vakası olması nedeni ile önem taşımaktadır

Anahtar Kelimeler: Supraklavikular Lenfadenopati, Lupus

Abstract: 355

P-053

MULTIPLE MYELOM TANILI HASTADA MYOCLONUS. Şebnem İzmir Güner¹, Merve Pamukçuoğlu², Gülşan Sucak³. ¹İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği -Erişkin Kemik İliği Nakil Ünitesi, İstanbul, ²Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Erişkin Kemik İliği Nakil Ünitesi, Ankara, ³Medical Park Bahçelievler Hastanesi,Hematoloji Kliniği-Erişkin Kemik İliği Nakil Ünitesi, İstanbul

Giriş: Plazma hücre bozukluklarının nörolojik belirtileri çoğunlukla, periferik sinir sisteminde görülür, baskın formu da periferik sensorimotor nöropatidir.Omurilik basısı, leptomeningeal tutulumu, intrakranial plazmasıtom, ensefalopati ve elektrolit - metabolik bozuklukların neden olduğu sinir felçleri de MM'de görülebilen nörolojik belirtilerdir.Burada yüksek doz melfalan ve olog kök hücre nakli sonrası miyoklonus gelişen MM tanılı bir hasta sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Multiple miyelom, diyabet, hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliği tanılı (düzenli hemodiyaliz programında haftada üç kez) 65 yaşındaki erkek hasta olog kök hücre nakli için başvurdu.Hastanın daha önce aldığı Bortezomib tedavisine bağlı olarak duyuşsal nöropatisi mevcuttu.Pretransplant yapılan Electromyogramında (EMG) sensorimotor nöropati saptanması üzerine Gabapentin 300 mg / gün başlanıldı ve şikayetlerinin geçmemesi üzerine doz1200 mg / gün çıkarıldı. Yüksek doz Melfalan (140 mg / m², 380 mg) ve olog kök hücre naklinden 1 hafta sonra hastanın ciddi günlük aktivitelerini bozan multifokal ve ilerici miyoklonusu gelişti. GBP dozunun 600 mg'a düşürülmesine rağmen multifokal miyoklonusda herhangi bir iyileşme görülmedi. GBP kan seviyesi 19,1U / mL (2-12u / ml) olarak ölçüldü. GBP kesildi ve GBP kesilmesinden 2 gün sonra belirtiler kayboldu.

Tartışma: Gabapentin nöropatik ağrının kontrol edilmesi için kullanılan yaygın bir antiepileptik ajandır. Diyabetik nöropati ve Bortezomib ilişkili duyuşsal nöropati de GBP tedavisinin endikasyonları arasındadır. Gabapentin öncelikle böbreklerden atılır ve beklendiği gibi böbrek fonksiyonu bozuk olan hastalarda atılım değişebilir.Miyoklonus, ani, kısa, şok benzeri istemsiz hareketlerdir ve anoksik beyin hasarı, metabolik düzensizlik, fokal beyin lezyonları, ilaçlar ve viral enfeksiyonlarda görülebilir. Bu, tipik olarak gövdenin üst yarısını etkileyen bir hareket bozukluğudur. Genellikle kollar, boyun ve gövdenin üst yarısında görülür,daha az sıklıkla, bacaklar da (huzursuz bacak sendromu) görülebilir.GBP yarı ömrü, böbrek fonksiyonları normal olan hastalarda 5 ila 8 saat, KBY hastalarında> 20 saate kadar uzayabilir., GBP doz aşımı, sunulan hastada miyoklonusunun en muhtemel nedeni gibi görünüyor, yüksek kan GBP düzeyleri yanında miyoklonus ve GBP arasında net bir zamansal ilişki mevcuttu.Beklendiği gibi GBP kesildikten sonra yaptığı ağır miyoklonus tamamen düzelmiştir., Böbrek

fonksiyon bozukluğu olan hastalarda GBP ile ilgili miyoklonus sıklığı ve şiddeti görece daha yüksek gibi görünüyor. Bu yüksek insidans ve daha ağır formu şaşırtıcı değildir; üremi de miyoklonusu uyarabilir. Ancak GBP kaynaklı miyoklonusun kesin mekanizmaları yeterince anlaşılammıştır. Serotonin nörotransmitter sistemi ilgili olabileceği ileri sürülmüştür.

Hastaların ilaç listelerinin dikkatlice gözden geçirilmesi ve GBP'nin kullanımında özellikle de kronik böbrek yetmezlikli MM hastalarında dikkatli olunması bu olgu sunumu ile gündeme getirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Multiple Myeloma, Myoclonus, Gabapentin

Abstract: 645

P-054

BİR HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA SAPTANAN GENETİK ANORMALLIĞIN ÖNEMİ. Gökhan Özgür¹, Selim Sayın¹, Murat Yıldırım¹, Deniz Torun², Cengiz Beyan¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Hodgkin lenfoma vakalarında kemoterapi ve/veya radyoterapi ile ilişkili sekonder kanser gelişme riski artmıştır. Bu risk artışı verilen tedavilerin yoğunluğu ile doğru orantılı olmakla birlikte eğer tanı anında genetik anormallik saptanması halinde bu riskin daha da fazla olabileceğine ilişkin literatür bilgisi vardır. Burada kemik iliği tutulumu olan ve konvansiyonel sitogenetik incelemesinde hipodiploidi saptanan evre 4 hodgkin lenfoma olgusunu paylaşmak istedik.

Olgu: 20 yaşında erkek hastaya evre 4 nodüler sklerozan tip klasik hodgkin lenfoma tanısıyla Mayıs 2015 tarihinde ABVD kemoterapi rejimi başlandı. Tanı anında pozitron emisyon tomografisi ile kemik iliği tutulumu gösterildiği için ek olarak kemik iliği biyopsisi yapılmamıştı. Tedavi ile birlikte olguda beklenen pansitopeninin uzun sürmesi ve tedaviyi geciktirmesi nedeniyle 2 kür ABVD sonrası kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsisinde %80 sellülerite saptanırken hodgkin lenfoma tutulumu olmadığı gösterildi. Kemik iliğinden yapılan konvansiyonel sitogenetik incelemede 8 metafaz alanında 46 kromozom izlenirken diğer 7 metafaz alanında ise klonalite göstermeyen hipodiploidi alanları saptandı. Olguya granülosit koloni stimüle edici faktör desteği verilerek ABVD tedavisine devam edildi.

Sonuç ve Tartışma: Hodgkin lenfomada sekonder kanser gelişme riski kemoterapi ve/veya radyoterapi ile ilişkili olarak artmıştır. Buna ek olarak genetik anormalliklerinde kanser riskine katkıda bulunabileceğine dair literatür verileri vardır. Olgumuzda tanı anında yapılan bir genetik inceleme olmamasına rağmen 2 kür tedavi sonrası yapılan konvansiyonel sitogenetik incelemede hipodiploidi saptanmıştır. Bu anormalliğin tedavi ile ilişkili olup olmadığı tanı anında yapılan bir genetik inceleme olmaması nedeniyle bilinmemektedir. Ancak saptanan bir sitogenetik anormalliği sekonder kanser gelişimine katkıda bulunabileceği değerlendirilmiştir. Bu nedenle hodgkin lenfoma olgularında tanı anında histopatolojik incelemeye ek olarak sitogenetik inceleme yapılmasının faydalı olabileceği değerlendirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, Sitogenetik, Hipodiploidi

Abstract: 296

P-055

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE CD38 DİNAMİK BİR BELİRTEÇ Mİ? Mesude Falay¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Kürşad Güneş¹, Gülsüm Özet¹, Kiraz Küçük¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Kronik Lenfositik Lösemide (KLL) prognostik belirteçler genellikle tanı sırasında bakılmaktadır ve KLL'nin değişen doğasını yansıtmadığı, CD38 ekspresyonunun ölçümünün hastalık seyri boyunca tekrarlanması ilk ölçümlerin sağlamasını yaptığı gibi ilave prognostik bilgiler elde etmemizi sağlayabilir denilmektedir. Dolayısıyla CD38'in seri analizi ve gerçek zamanlı lösemik hücre proliferasyonda belirteci ve klonal davranış değişikliğini değerlendirmede avantaj olabilir görüşü mevcuttur. Ancak tanı sırasında CD38 negatif olan olguların hastalığın seyri sırasında asla CD38 ekspresyonu etmedikleri de tespit edilmiştir. Bizde çalışmamızda tanıdan sonra ortalama 28 ay (4-68 ay) boyunca izlediğimiz, ortalama yaş aralığı 68±10,4 olan 50 hastada, CD38'in ikinci bir değerlendirmesini yaptık. Ancak önemli bir değişiklik saptamadık. Sadece hastalığı progrese olan ve tedavi sonrası toplam iki hastada CD38 ekspresyonunda artış izledik. Damle, D'arena, Ghia, Thorton, Gentile'nin çalışmalarında rapor edilen %94-100 CLL hastalarının hastalık süresince CD38 ekspresyonunun stabil olması durumuyla paralellik göstermektedir. CD38 ekspresyonu negatifken takip sırasında pozitif olan ya da tam tersi bir durumla karşılaşmadık. Ryan D Nipp ve ark. hastalık seyri sırasında hastaların dörtte birinde CD38 ekspresyonunun değiştiğini ancak tanı anında negatif olan hastaların asla CD38 ekspresyonu etmediklerini, CD38 ekspresyonu artan hastaların da tedaviye dirençli olduğunu belirtmişlerdir. Bu nedenle CD38 ölçümlerini takip sırasında tekrarlamayı önermektedirler. CD38 ölçüm aralığı daha ileri bilgiler sunabilir. Ancak ölçüm tekrarının sıklığı, süresinin nasıl olacağı ile ilgili ilave çalışmalar gerekmektedir. Bu bilgiler CLL hastalarının tanı ve tedavi yönetiminde çok faydalı olabileceği düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: KLL, CD38, Akım sitometri

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Abstract: 647

P-056

ALLOİMMUN TROMBOSİTOPENİ VE TRANSFÜZYON YÜKÜ FAZLA OLAN AĞIR APLASTİK ANEMİLİ OLGUDA FLUDARABİN SİKLOFOSFAMİD HAZIRLIK REJİMİ SONRASI PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN ETKİNLİĞİ: GRAFT REDDİNİ YENMEK. Tülay Özçelik¹, Serkan Güvenç¹, Fehmi Hindilerden¹, Mahmut Çarin², Mutlu Arat¹. ¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Hematopoietik Kök Hücre Nakil Ünitesi, ²Gayrettepe Florence Nightingale Hastanesi, Doku Grubu Tiplendirme Laboratuvarı, İstanbul

Öncesinde immunsupresif tedavi almış, teşhisten nakile kadar geçen zamanı uzun olan ve transfüzyon yükü fazla olan AAA'lı olgularda transplant sonuçları kötüdür.

12 yıl önce AAA tanısı alıp başvurusundan 2 yıl önce nüks eden, hepatit C pozitifliği, ağır transfüzyon yükü, trombosit refrakterliği ve PRA(+) olan 25 yaşında erkek hastaya fludarabin 30 mg/m² -7,-2, CY 60 mg/

kg -3,-2 hazırlık rejiminden sonra HLA tam uyumlu, kan grubu uyumlu erkek kardeş vericiden allojeneik periferik kök hücre nakli yapıldı. Ürün CD34+ 8x10e6/kg, CD3+ 1.14x10e8/kg idi. GVHD profilaksisi siklosporin ve metotrexate 10 mg/m² (+1), 7 mg/m² (+3,+6) ile yapıldı. Trombosit refrakterliği olan ve transfüzyonlar ile piretik reaksiyon yaşanan hastada mümkün olduğunca transfüzyon yapılmamaya çalışıldı. +8. günde gelişen G2 hematüri nedeniyle HLA tam uyumlu kızkardeş vericiden alınan trombosit ve hidrasyon desteği ile tablo geriledi. Takipte major kanaması olmadı. Daha önceden de olan otit problemi aktive olup beraberinde fasial paralizi gelişti. Destek antibiyotik tedaviler ile tablo düzeldi. Fasial paralizi kalıcı oldu. +14 nötrofil, +15 trombosit engrafmanı oldu. Hastanın nakil sonrası takibinde otitis problemi nedeniyle tekrar başka bir merkeze yatış ve uzun süreli antibiyotik alması gerekti. Akut veya kronik GVHD ile komplike olmadı. Graft reddi olmadı. Hasta halen naklin 20. ayında sorunsuz olarak takip edilmektedir. Son kan sayımında lökosit 6900/mm³, hb 15 g/dl, trombosit 127000/mm³ bulunmuştur.

Günümüzde AAA'lı olgularda standart hazırlık rejimi CY-ATG ve standart kök hücre kaynağı kemik iliğidir. Olgumuzda trombosit alloimmunizasyonu ATG içermeyen rejim arayışına yol açmıştır. Fludarabin+CY kombinasyonu AAA'de standart olmamakla birlikte olumlu sonuçları bildirilen bir tedavi modalitesidir. Düşük graft reddi ve GVHD oranları ile birlikte olduğu ifade edilmiştir. Fludarabin tedavisi etkin immünoablatif ve lenfoablatif komponent istendiğinde özellikle faydalıdır. Kolay erişimi ve ileri yaşlarda bile iyi tolere edilmesi olumlu diğer özelliğidir. Periferik kök hücre kullanımına bağlı oluşacak GVHD korkusu AAA lı olgularda kemik iliğinin primer kök hücre kaynağı olmasının nedenidir. Periferik kök hücre kullanımı ile daha yüksek oranda CD34+ hücre vermek, böylece graft reddini engellemek ve daha erken engrafman ile enfeksiyon ilişkili mortaliteyi azaltmak hedeflenmektedir.

AAA insidansı düşük bir hastalık olduğu için tedavilerin prospektif çalışmalarla doğrulanması kolay değildir. Olgumuzda elde edilen olumlu sonucun kalıcılığı açısından daha uzun süreli takip gerektiği gerçeği doğrultusunda fludarabin/CY hazırlık rejimi ve periferik kök hücre kullanımının transfüzyon yükü ağır AAA'lı olgularda uygun bir seçenek olabileceği görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: aplastik anemi, periferik kök hücre nakli

Abstract: 537

P-057

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI PANKREASTA GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI GELİŞEN ÇOCUK OLGU. Koray Yalçın¹, Meryem Keçeli², Alphan Küpesiz¹, Reha Artan², Tekinalp Gelen³, Elif Güler¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, ²Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bölümü, ³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, ⁴Pediyatrik Gastroenteroloji Bölümü, ⁵Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Akut graft versus host hastalığının (GvHH) karakteristik özelliği hedef dokularda yarattığı yıkımdır. Akut GvHH ön planda deri, gastrointestinal sistem ve karaciğerde hasara yol açarken, kronik GvHH'da çok çeşitli doku tutulumları görülebilir.

Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) sonrası pankreatit ve pankreas yetmezliği olguları bildirilmiştir. Ancak özel olarak graft versus host hastalığının pankreas

tutulmasına dair çok az bilgi vardır. Olgumuz literatürde klinik olarak bildirilmiş pankreas GvHH gösterilmiş ilk cocuktur.

Olgu: Onüç yaşında fankoni aplastik anemisi tanılı erkek hastaya tam uyumlu kız kardeşten kemik iliği kaynaklı HKHN yapıldı. Hazırlayıcı rejimde fludarabin, siklofosfamid ve anti-timosit globulin kullanılan, GvHH profilaksisi için siklosporin A başlanan hastanın post-transplant 14. günde nötrofil engrafmanı oldu. Post-transplant 27. güne kadar komplikasyonsuz seyreden hastanın kuşak tarzında şiddetli karın ağrısı başladı. Amilaz (serum), amilaz (pankreatik) ve lipaz düzeylerinin yüksek saptanması üzerine klinik korelasyon göz önüne alınarak pankreatit tanısı konuldu. Antibiyotik tedavisi başlandı ve diyeti düzenlendi. Beş gün içerisinde şikayetleri geriledi ancak amilaz düzeyleri ılımlı yüksek şekilde seyretti. Hasta 15 gün sonra yeni bir pankreatit atağı geçirdi. MR Kolanjiografide safra yolları doğal, pankreas volüm artışı saptandı. Tedaviye yanıt veren, klinik durumu düzelen hasta taburcu edildi. Yaklaşık 3 hafta sonra şikayetleri yeniden başlayan hasta üçüncü pankreatit atağı tanısıyla yatırıldı. Her üç pankreatit atağı sırasında da CMV DNA PCR negatif saptandı. Ayrıca kistik fibroz için yapılan CFTR gen mutasyon tetkiki negatif tespit edildi. Yapılan pankreas ince iğne aspirasyon biyopsisinde pankreas GvHH ile uyumlu bulgular tespit edildi. GvHH yönelik kortikosteroid tedavisi başlandı. Son 6 aydır pankreatit atağı geçirmeyen hastanın takibi sürmektedir.

Tartışma: HKHN sonrası görülen pankreatit ve ekzokrin pankeas yetmezliğine dair yayınlar bulunmaktadır. Pankreatit ve pankreas yetmezliğinin nedenleri arasında hazırlayıcı rejimde kullanılan siklofosfamid ve total vücut ışınlanması, nakil sonrası kullanılan immünsüpresif ajanlar ve GvHH sayılabilir. Özellikle diğer nedenler dışlandıktan sonra GvHH şüphe etmek gereklidir.

Literatürde klinik olarak tanı almış ve tedavi edilmiş ilk pediatrik pankreas GvHH olgumuzdur. Üç kez pankreatit atağı geçiren hastamız pankreas GvHH şüphelenilmesi ve biyopsi ile teyit edilmesinin ardından başlanılan kortikosteroid tedavisinden fayda görmüştür. Tedavi sonrası pankreatit atağı görülmemiştir.

Bu vakadan yola çıkarak HKHN'de görülen pankreatitin nedenlerinden birisinin de GvHH olduğu akla gelmesi gerektiği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: kök hücre nakli, graft versus host, pankreas

Abstract: 151

P-058

PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMASINDA TEDAVİ YAKLAŞIMI: VAKA SUNUMU. Ahmet Suat Demir¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca¹, Mustafa Merter¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

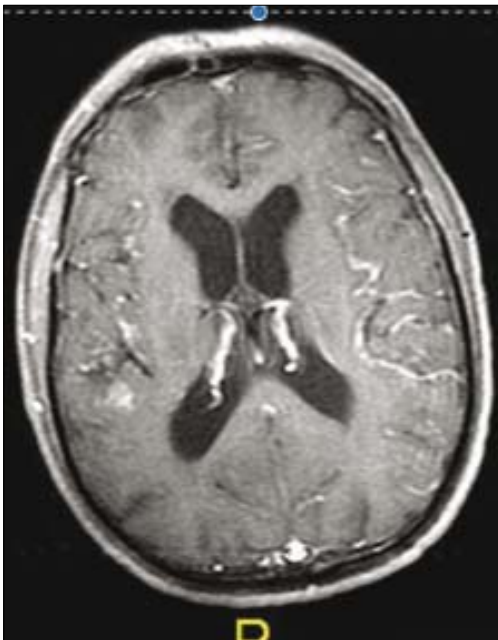
Giriş: Primer santral sinir sistemi lenfoması (PSSSL) seyrek görülen ve kötü prognozlu bir non-Hodgkin lenfoma tipidir. Nüks eden vakalarda yüksek doz kemoterapiyle birlikte otolog kök hücre nakli veya sistemik yüksek doz metotreksat önerilmektedir. Otolog kök hücre nakli sonrasında nüks eden PSSSL olgularına allojeneik kök hücre nakli uygulaması sunulacaktır.

Vaka Sunumu: 33 yaşında erkek hasta sol kolda uyuşma ve jeneralize tonik klonik nöbet şikayetiyle nöroloji

kliniğine başvurdu. Hastanın hikayesinde veya soygeçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Kranial görüntüleme frontal lobta birkaç lezyon görüldü. Beyin omurilik sıvısında sitoloji sonuçları agresif diffüz büyük B hücreli lenfoma ile uyumlu olarak geldi. Kemik iliği biyopsisi ve tüm vücut PET-CT normal olarak saptandı. Hastaya PSSSL tanısı konup 3 kür rituksimab (375mg/m², gün 1), yüksek doz metotreksat (3.5 g/m², gün 1) ve yüksek doz sitarabin (4.4 g/m², gün 2,3) verildi. Sonrasında çok iyi kısmi yanıt gösteren hastaya tiotepa ve karmustin hazırlık rejimi ile olog kök hücre nakli yapıldı. Naklin dördüncü ayında hasta kliniğe nöbet ve uykuya meyil haliyle başvurdu. Hastada frontal lobdaki kitlenin progresyonu saptandı (Şekil). Intratekal metotreksat 15mg deksametazon 4mg, ara-c 50mg 3 kür, radyoterapi (180cGy 25 fraksiyon toplam 4500cGy) ile birlikte 2 kür temozolomid (1x150mg/m² 5 gün 28 günde bir) uygulandı. Nakil öncesi stabil yanıt alınan hastaya tam uyumlu kardeşinden 6x10⁶/kg CD34 pozitif hücre ile allojeneik kök hücre nakli uygulandı. Hazırlık rejimi olarak Fludarabine, Busulfan ve Tiotepa verildi. Hastaya graft versus host hastalığı profilaksisi olarak siklosporin ve metotreksat uygulandı. Allojeneik nakilin 10. Gününde hastada yüksek ateş ve uykuya meyil gelişti. Hastaya sitomegalovirüs ensefalopatisi teşhisi konup intravenöz gansiklovir başlandı. Tedavi sonrasında genel durumu düzelen hastanın nötrofil engraftmanı 18. günde, trombosit engraftmanı 20. günde oldu. Hasta kliniğimizde allojeneik nakil sonrası 2. ayda takip edilmektedir. Hastalık değerlendirmesinde Kontrol MR sol parietofrontal bölgedeki intensite artışı gerilemektedir.

Sonuç: Allojeneik kök hücre nakli hematolojik hastalıklarda önemli bir tedavi yöntemidir. Post transplant immün kontrollü graft versus lösemi etkisi hastalıkların tedavisinde önemlidir. Sunduğumuz vakada relaps refrakter PSSSL'da düşük yoğunluklu hazırlama rejimiyle allojeneik nakil başarılı bir şekilde gerçekleştirilmiştir. Dirençli PSSSL'da allojeneik kök hücre nakli uygun hastalarda alternatif bir tedavi yöntemi olabilir.

Anahtar Kelimeler: SSS lenfomasi, Allojeneik Kök Hücre Nakli



Şekil 1.

Abstract: 263

P-059

KRONİK GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI İNTESTİNAL TUTULUM VE KRİPTOSPORİDYUM PARVUM BİRLİKTELİĞİ OLAN ALLOGENEİK PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKİLLİ OLGU SUNUMU. İpek Yönel ^{Hindilerden}¹, Öykü Arslan¹, Gülçin Yegen², Sevgi Kalayoğlu Beşışık¹, Melih Aktan¹, Mustafa Nuri Yenerel¹. ¹*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı,* ²*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Kriptosporidyum parvum diare nedeni olan enterik bir protozoondur. Kriptosporidyum parvum intestinal epitelyal hücrelerini enfekte ederek kök hücre nakli alıcılarında kronik diareye neden olmaktadır.

34 yaşındaki erkek hastaya hiperfibrotik MDS (trizomi 8) tanısı ile busulfan+siklofosfamid+ATG-Fresenius hazırlama rejimi ardından 30 yaşındaki HLA tam uyumlu erkek donörden unrelated periferik kök hücre nakli yapıldı. GVHH koruması olarak siklosporin ve kısa süreli metotreksat uygulandı. +19.gününde nötrofil engraftmanı ve +21.gününde trombosit engraftmanı oldu. +31.gününde makülopapüller döküntü olan hastanın cilt punch biopsisinde yaygın bazal vakuoler dejenerasyon, seyrek diskernatolik hücreler ve seyrek lenfosit saptandı. Grade II evre 2 akut cilt GVHH tanısıyla 1 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Steroid 11.gününde gövde ön yüzündeki makülopapüller döküntülerin artması üzerine steroid tedavisi 2 mg/kg/güne arttırıldı. +61.gününde CMV enfeksiyonu nedeni ile intravenöz gansiklovir tedavisi başlandı. +76.gününde hemorajik sistit nedeni ile mesane irrigasyonu yapıldı. +84.gününde günde 15 kez olan sulu ve yeşil renkte dışkılaması başladı. 1 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Mide, antrum biyopsisinde kriptosporidyum enfestasyonu saptandı. Duodenum, terminal ileum, inen kolon, sigmoid kolon ve rektum biyopsisinde kriptomat hasarı ve atrofi, apoptotik enterositler, glandüler epitelde apoptozis artışı, glandda hasar ve kriptosporidyum enfestasyonu saptandı. Histoloji kronik graft versus host hastalığı intestinal tutulum ve kriptosporidyum parvum birlikteliği ile uyumlu bulundu. Kriptosporidyum parvum enfeksiyonu nedeni ile azitromisin 500 mg tablet 2x1 ve nitazoxanide tablet 2x1 başlandı. Siklosporin ve 1 mg/kg/gün metilprednizolon alan hastada günlük dışkılama sayısı: 5-10 arasında seyretti. İmmünsüpresyonu azaltmak ve kronik GVHH'ı kontrol altına almak için fotoferez planlandı. Fotoferez tedavisi 2.haftasında günlük dışkılama sayısı 3'e geriledi. Steroid tedavisi 0.5 mg/kg/güne azaltıldı. Fotoferez 4.haftasında günde bir kez olan normal kıvamlı dışkılaması oldu ve kontrol dışkıda kriptosporidyum oookistleri negatif saptandı. İnvazif akciğer fungal enfeksiyon tanısı ile lipozomal amfoterisin-B başlandı. +184.günde multiorgan yetersizliği ile İTf Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılan hasta +190.günde eks oldu.

GVHH ve intestinal kriptosporidyum enfeksiyonu allojeneik kök hücre nakli alıcılarında persistan diareye neden olmaktadır. İkisini birbirinden ayırt etmek veya birlikteliğini dışlamak zor olmaktadır. Kriptosporidyum parvumum tedavisinde immünsüpresyonun azaltılması ve azitromisin ve nitazoxanide içeren kombine tedavi önerilmektedir. GVHH intestinal tutulumun varlığında ise yoğun immünsüpresyon esastır. Kronik GVHH ve kriptosporidyum parvum birlikteliği düşünülen olgumuzda selektif immünsüpresyon etkinliği olduğu için GVHH tedavisinde fotoferez uygulanmıştır. Nadir birliktelik nedeni ile sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kronik GVHH, kriptosporidyum parvum

Abstract: 351

P-060

65 YAŞ VE ÜSTÜ MYELOM VE LENFOMA TANILI HASTALARDA İLK 100 GÜNLÜK OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONUÇLARI, 55-64 YAŞ GRUBU HASTALARI İLE BENZERDİR. Demet Çekdemir¹, Elif Birtaş Ateşoğlu², İmran Dora¹, Bekir Koşan¹, Eda Er¹, Banu Sarıtaş¹, Neslihan Meriç¹, Emel Gücyener¹, Türkan Özdaş¹, Nurdan Kara¹, Serap Kural¹, Neslihan Tiryaki¹, Besire Virdil¹, Meral Şengezer¹, Zafer Gülbaş¹. ¹Anadolu Sağlık Merkezi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş-Amaç: Çalışmamızda, Ototolog Hematopoetik Kök Hücre Nakli (HKHN) yapılan 65 yaş ve üstü ve 55-64 yaş arası hastaların neticelerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Materyal-Method: Ototolog HKHN yapılan 65 yaş ve üstü 60 hasta ile 55-64 yaş arası 81 hastanın sonuçları irdelendi. 100 günlük sonuçlar karşılaştırıldı. Hastalara ait karakteristik özellikler Tablo 1’de özetlendi.

Bulgular: Hastaların genel karakteristik özellikleri Tablo 1’de, Klinik Sonuçlar Tablo 2’de özetlenmiştir. Ototolog HKHN yapılan gruplardaki median yaş ortalaması ilk grupta, 60 (55-64), diğer grupta 67 (65-81) idi. Her iki grupta infüze edilen ortanca kök hücre sayıları benzerdi. (5.1 vs 5.1 p>0,05). Ortanca takip süresi 55-64 yaş grubu için 20 (2-65) ay, 65 yaş ve üstü grup için 14 (2-54) aydı. Ortanca nötrofil ve trombosit engraftman süreleri her iki grupta benzer bulundu. Bakteriyel ve viral enfeksiyon sıklığı, ortanca yatış süresi. Grupların relaps ve 100 günlük mortalite oranları benzerdi.

Sonuç: 65 yaş ve üstü hastalarda Ototolog Hematopoetik Kök Hücre Nakli sonuçları, 55-64 yaş grubundan farklı değildir.

Anahtar Kelimeler: geriatri, otolog hematopoetik kök hücre nakli

Tablo 1. Hastaların genel karakteristik özellikleri

Değişkenler	55-64 yaş (n=81)	65 yaş ve üstü (n=60)	p değeri
Yaş ¹	59 (55-64)	67 (65-81)	<0,001
Cins (K/E)	31/50	23/37	0.99
Tanı			
Myelom/ Lenfoma	60 (%74.1)/ 21 (%25.9)	41 (%68.3)/ 19 (%31.7)	0.45
Verilen Kök hücre ¹ (miü/kg)	5.1 (3.3-13.3)	5.1 (3.2-21.3)	0.36
İzlem süresi ¹ (ay)	20 (2-65)	14 (2-54)	0.008

¹; ortanca (min-max)

Tablo 2. Klinik sonuçlar

Değişkenler	55-64 yaş	65 yaş ve üstü	p değeri
Nötrofil engraftman süresi ¹ (gün)	10 (8-12)	10 (8-12)	0.92
Trombosit engraftman süresi ¹ (gün)	11 (7-16)	11 (7-70)	0.02
Yatış süresi ¹ (gün)	17 (12-47)	19 (11-36)	0.11
Dökümanite Bakteriyel Enfeksiyon	7 (%8.6)	6 (%10.2)	0.75
Mortalite (100 gün)	2/81 (%2.5)	1/59 (%1.7)	0.75

Abstract: 352

P-061

65 YAŞ VE ÜSTÜ MYELOM VE LENFOMA TANILI HASTALARDA KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONU, 55-64 YAŞ GRUBU HASTALARI İLE BENZERDİR. Demet Çekdemir¹, Elif Birtaş Ateşoğlu², İmran Dora¹, Bekir Koşan¹, Eda Er¹, Neslihan Meriç¹, Emel Gücyener¹, Türkan Özdaş¹, Nurdan Kara¹, Serap Kural¹, Neslihan Tiryaki¹, Besire Virdil¹, Meral Şengezer¹, Zafer Gülbaş¹. ¹Anadolu Sağlık Merkezi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Kocaeli, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş-Amaç: Çalışmamızda, Ototolog Hematopoetik Kök Hücre Nakli (HKHN) yapılan 65 yaş ve üstü ve 55-64 yaş arası hastaların mobilizasyon neticelerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Materyal-Method: Ototolog HKHN yapılan 65 yaş ve üstü 60 hasta ile 55-64 yaş arası 81 hastanın sonuçları irdelendi. Hastalarda kök hücre kaynağı olarak periferik kan kullanıldı. Triflucan ve asiklovir nakil gününde, piperasillin tazobakatam ise nötropeni gelişince profilaktik olarak başlandı. 100 günlük sonuçlar karşılaştırıldı. Hastalara ait karakteristik özellikler Tablo 1’de özetlendi.

Bulgular: Hastaların genel karakteristik özellikleri Tablo 1’de, Mobilizasyon verileri Tablo 2’de özetlenmiştir. Ototolog HKHN yapılan gruplardaki grupta yaş ortalaması ilk grupta, 59 (55-64), diğer grupta 67 (65-80) idi. Grupların mobilizasyon verileri benzerdi. Toplanan CD34+ Hücre Miktarı 65 yaş ve üstü hastalarda görece daha düşük saptandı.

Sonuç: 65 yaş ve üstü hastalarda kök hücre mobilizasyonu sonuçları, 55-64 yaş grubu ile farklı değildir.

Anahtar Kelimeler: Geriatri, Mobilizasyon

Tablo 1. Hastaların genel karakteristik özellikleri

Değişkenler	55-64 yaş (n=81)	65 yaş ve üstü (n=60)	p değeri
Yaş ¹	59 (55-65)	67 (65-81)	<0,001
Cins (K/E)	31/50	23/37	0.99
Tanı			
Myelom/ Lenfoma	60 (%74.1)/ 21 (%25.9)	41 (%68.3)/ 19 (%31.7)	0.45
Radyoterapi Öyküsü	18/81 (%22.2)	5/60 (%8.3)	0.02
M/F/L Tedavisi 2	5/81 (%6.2)	11/60 (%18.6)	0.02

¹; ortanca (min-max), 2; M/F/L; Melphalan, Fludarabin, Lenalidomid

Tablo 2. Mobilizasyon

Değişkenler	55-64 yaş	65 yaş ve üstü	p değeri
Mobilizasyon Rejimi			
Siklofosfamid	40/66 (%66.6)	27/52 (%51.9)	0.85
Etoposid	14/66 (%21.2)	12/52 (%23.1)	
ICE	7/66 (%10.6)	9/52 (%17.3)	
Mozobil	2/66 (%3)	1/52 (%1.9)	
DHAP	3/66 (%4.5)	3/52 (%5.8)	
Periferik CD34+ Hücre Miktarı (/ml) ¹	23 (2-447)	15.5 (1.9-209)	0.07
Eritrosit Transfüzyonu ¹	19/64 (%29.7)	25/52 (%48.1)	0.04
Trombosit Transfüzyonu ¹	20/64 (%31.2)	13/52 (%25)	0.45
Aferez Sırasında Katater Takılması ¹	16/64 (%25)	14/52 (%26.9)	0.81
Toplanan CD34+ Hücre Miktarı (/ml) ¹	9.6 (2.1-45)	8.25 (1.7-31.3)	0.059

ICE; İfosfamid + karboplatin + etoposid, ¹; ortanca (min-max)

Abstract: 475

P-062

HODGKİN LENFOMADA OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONU VE TOPLANMASI: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Melda Cömert Özkan¹, Cansu Atmaca Mutlu², Fahri Şahin¹, Filiz Vural¹, Mahmut Töbü¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Hodgkin lenfoma (HL) genç erişkinlerde en sık görülen malignitelerden biridir ve relaps/refrakter hastalarda bile olog hematopoetik kök hücre nakli (OHKHN) ile kür sağlanabilen bir hastalık haline gelmiştir. OHKHN için yetersiz mobilizasyon sınırlayıcı bir faktördür. HL hastalarında OHKH mobilizasyonu, toplanması ve engraftman süreleri incelenmiştir.

Materyal ve Metod:: Ege Üniversitesi Erişkin Kök Hücre Nakil Ünitesi'nde 2008-2014 tarihleri arasında OHKHN yapılan 56 relaps/refrakter HL vakası retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Hastaların ortalama yaşı 43 (27-75) olarak saptandı. Vakaların 36'sı (%64.2) erkek ve 20'si (%35.8) kadınlardan oluşmaktadır. Elliüç (%61.4%) hastada nodüler sklerozan HL, 14 hasta (%24.6) miks selüler HL, 4 (%7.0) hasta nodüler lenfosit predominant HL, ve 3 (%5.3) hasta lenfositin zengin HL olarak değerlendirildi. Tüm hastalar bir kurtarma rejimini takip eden (ICE veya ESHAP) 10µg/kg/gün dozunda filgrastim ile mobilize edildi. Filgrastim uygulaması sonrası ortalama kök hücre toplanma günü kadınlar için 5.6, erkekler içinse 6.1 gün olarak saptandı. Yeterli kök hücre toplanması için uygulanan ortalama aferez siklus sayısı kadınlar için 2.5, erkekler için 2.4 olarak tesbit edildi. Toplanan ortalama CD34+ hematopoetik kök hücre sayısı kadın hastalarda 8.7×10^6 /kg iken erkeklerde 7.5×10^6 /kg olarak saptandı. Hiçbir hastada yetersiz mobilizasyon saptanmadı. OHKH toplanma günü, ortalama aferez siklus ve total CD34+ kök hücre sayısı bakımından cinsiyetler, mobilizasyon rejimi ve HL tipi değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Ortalama nötrofil ve platelet engraftman süreleri sırasıyla, 12.4 ve 14.4 gün saptandı. Nötrofil ve platelet engraftman süreleri açısından, cinsiyet, HL tipi ve radyoterapi öyküsü varlığı incelendiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Transplantasyon ilişkili ölüm oranı %1.7 saptanırken, OHKHN sonrası tam ve kısmi yanıt sırasıyla, 37 (%67) ve 9 (%16) hastada gözlenmiştir. Toplam sağkalım tam yanıt sağlanan olgularda istatistiksel olarak daha uzun saptanmıştır (p<0.05).

Tartışma: Yüksek doz kemoterapiyi tamamlayan OHKHN relaps/refrakter HL hastalarında yüz güldürücü sonuçlara sahiptir ve cevabın devamlılığının sağlanmasında da etkilidir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Olog Kök Hücre Nakli

Abstract: 579

P-063

ÇOCUKLARDA ALLOJENİK TRANSPLANT AKTİVİTESİ: HASTALIKSIZ VE GENEL SAĞKALIM. Gülsün Karasu¹, Vedat Uygun², Suar Çakı Kılıç¹, Hayriye Daloğlu², Seda Öztürkmen², Handan Çınar¹, Suna Celen¹, Güler Merdan¹, Kürşat Akyüz², Zeynep Dinçer², Kübra Uzun¹, Ersin Erhal¹, Tülin Şimşek¹, Fügen Pekün¹, Akif Yeşilipek¹. ¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Medicalpark Hastanesi, İstanbul, ²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya Medicalpark Hastanesi, Antalya

Çalışmamızda amaç tek merkez deneyimi olarak çocuklarda hematopoetik kök hücre transplant (HKHT) aktivitesinin değerlendirilmesi ve sağkalımın belirlenmesidir.

Olgular ve Yöntem: Merkezimiz Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe ve Antalya Medicalpark Hastaneleri Pediatrik KİT merkezlerinde HKHT uygulanan 789 çocuk hasta retrospektif olarak değerlendirmeye alındı. 62 olguya 2, 6 olguya 3 transplant yapıldı. Genel (OS) ve hastaliksiz sağkalım (DFS) oranları Kaplan-Meier analizi kullanılarak hesaplandı.

Sonuçlar: Transplantların 28'i olog, 761'i allojeneiktir. Allojeneik nakillerin hastalık, donör tipi ve kök hücre kaynaklarına göre dağılımları Tablo 1'de izlenmektedir. Yaşayan olgularda median izlem süresi 22 aydır (1-55 ay). Olguların hastalık, donör tipi ve kök hücre kaynaklarına göre OS ve DFS oranları Tablo 2 de görülmektedir.

Tartışma: Olgularımızın değerlendirilmesinde beklemediği gibi non-malign hasta grubunda, MSD donörlerde ve kök hücre kaynağı olarak Kİ kullanılan hastalarımızda genel ve hastaliksiz sağkalım daha iyi bulundu. Tablo 2'de görüldüğü gibi 12 ve 24 ay sağkalım oranlarının yakın olması O sağkalımı etkileyen olayların ilk 1 yıl içinde olduğunu düşündürmektedir. Olgularımızın tamamına yakını dış merkezlerden yönlendirilen yüksek riskli hastalar oluşturmaktadır. Bazı olgular donör tarama işlemlerinin uzaması nedeniyle bekleme döneminde komplikasyona maruz kalmaktadır. Haploidentik nakil olgularımızda OS ve DFS değerlerinin daha düşük bulunmasının, bu olguların uzun süren donör tarama işlemleri sonrası, komorbidite indeksleri yüksek halde nakile alınmasıyla ilişkili olduğunu düşünmekteyiz. Transplant aktivitesi değerlendirilirken, komorbidite indeksleri kullanılmasının daha sağlıklı sonuçlar alınmasına katkıda bulunacağı kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Çocuklarda transplant aktivitesi, sağkalım

Tablo 1. Allojenik nakillerin klinik özellikleri

n	761 (%)
Tanı	
Malign	263 (34.6)
Non-malign	355 (46.6)
Primer immün yetmezlik	143 (18.8)
Donör tipi	
MSD	294 (38.6)
MRD	108 (14.2)
MUD	292 (38.4)
HAPLO	67 (8.8)
Kök hücre kaynağı	
Kİ	438 (57.6)
PKKH	193 (25.4)
Kİ+PKKH	33 (4.3)
KK	74 (9.7)
KK+Kİ	23 (3.0)

Tablo 2. Olguların nakil özelliklerine göre sağkalm oranları

	12 ay	24 ay
Genel sağkalm	72.3±1.7	67.5±1.9
Hastaliksız sağkalm	64.3±1.8	61.7±1.9
Hastalığa göre genel sağkalm		
Malign hastalık	61.3±3.2	51.7±3.6
Non-malign hastalık	83.2±2.1	81.5±2.2
Primer immün yetmezlik	65.1±4.2	61.5±4.5
Hastalığa göre hastaliksız sağkalm		
Malign hastalık	53.7±3.3	50.3±3.4
Nonmalign hastalık	73.8±2.4	72.5±2.5
Primer immün yetmezlik	60.0±4.3	56.1±4.6
Donör tipine göre genel sağkalm		
MSD	87.6±2.0	81.8±2.5
MRD	77.2±4.3	77.2±4.3
MUD	61.8±3.0	56.2±3.3
HAPLO	41±6.3	
Donör tipine göre hastaliksız sağkalm		
MSD	78.5±2.5	76.1±2.6
MRD	70.2±4.7	68.6±4.8
MUD	55.4±3.1	53.8±3.2
HAPLO	30.0±6.0	
Kök hücre kaynağına göre genel sağkalm		
Kİ	75.9±2.1	72.3±2.3
PKH	68.5±3.3	60.8±3.8
KK	64.4±5.1	59.8±5.3
Kök hücre kaynağına göre hastaliksız sağkalm		
Kİ	67.6±2.3	65.1±2.4
PKH	61.4±3.5	56.9±3.8
KK	55.2±5.2	55.2±5.2

Abstract: 600

P-064

İMMÜN BASKILAYICI TEDAVİYE EKLENEN İMATİNİB İLE ELDE EDİLEN UZUN ERİMLİ KRONİK AKCİĞER GVHD YANITI. Ömür Gökmen Sevindik¹, Şerife Medeni Solmaz², Celal Acar¹, İnci Alacacioğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Güner Hayri Özsan¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

27 yaşında merkezimiz dermatoloji kliniğine kısa sürede gelişen ve sol omuz, sırt ve sternal bölgeye yayılan akneiform çoklu döküntüler nedeni ile başvuran kadın hastaya lezyondan alınan biyopsiler ile evre 4a B lenfoblastik lösemi/lenfoma tanısı konmuş (sağ böbrekte tutulum) ve Hyper CVAD kombinasyon kemoterapisi başlanmış. Kemoterapi süreci pulmoner tromboemboli ve invazif fungal enfeksiyon ile komplike olan hasta 6 ay tam yanıtı olarak izlendikten sonra nüks gelişti ve HLA tam uyumlu kardeş vericisi tespit edilen hastaya 2 kür kurtarma tedavisi sonrası 03.07.2012 tarihinde Bu-Cy hazırlama rejimi ile allojeneik kök hücre nakli uygulandı. Hastada nakil sonrası tam yanıt elde edilebildi. Reinfüzyonun 114. gününde yaygın cilt döküntüleri oluşan hastaya evre 3 rekürren akut cilt GVHD'si tanısı kondu ve mevcut immün baskılayıcı tedavisine (siklosporin ve steroid) mikofenolat mofetil tedavisi eklendi. Cilt lezyonları üçlü immün baskılayıcı tedavi ile gerileyen hastada ek bir GVHD süreci yaşanmadı ve almakta olduğu siklosporin tedavisi 220. günde sonlandırıldı. Siklosporin kesildikten 20 gün sonra acil servisimize öksürük ve eforla artan dispne yakınmaları ile başvuran hastanın toraks bt'sinde olası bronşiolitis obliteransı destekleyebilecek bulgular gözlemlendiğinden bronkoskopi yapılması kararlaştırıldı. Endobronşiyal lezyon gözlenmeyen hastanın enfeksiyöz belirteçleri negatif saptandı. Hastanın o dönemde yapılan SFT'sinde FEV1'i %36, FEV1/FVC'si 55 ve DLCO'su %32 olarak ölçüldü. Hastaya lezyonlara yönelik tanısız amaçlı akciğer biyopsisi önerildi fakat hasta bu işlemi reddetti. Bütün enfeksiyöz süreçler dışlandıktan sonra hastaya kronik akciğer GVHD'si tanısı kondu. Steroid dozu artırılarak bronkodilatör tedavi başlandı. Buzlu cam alanları gerilemek ile birlikte semptomatik rahatlama sağlanamayan ve dispne yakınması artan hastanın tedavisine tekrar MMF eklendi. Tekrarlayan tromboembolik süreçleri nedeni ile damar erişim problemi mevcut olan hastaya ekstrakorporeal fotoferez uygulanamadı. Kronik akciğer GVHD'sini kontrol altına alabilmek amacı ile daha önceki çalışmalarda etkinliği gösterilebilmiş imatinib tedavisi steroid ve mmf tedavisine gerekli onay alındıktan sonra 17.02.2014 tarihinde eklendi. Tedavinin ilk 4 ayında belirgin sft yanıtı olmamakla birlikte ciddi semptomatik rahatlama sağlanan ve debilize edici nefes darlığı şikayeti önemli ölçüde azalan, daha önceleri solunum zorluğu nedeni ile eforu birkaç adım ile kısıtlıyken şu anda günlük işlerini kendi görür hale gelebilen hastanın steroid tedavisi imatinib eklenimi sonrası sonlandırılabilirdi. Hali hazırda imatinib 400 mg/gün 1*1 po tedavisinin 18. ayında olan hastanın SFT'sinde de iyileşme mevcuttur. Kronik akciğer GVHD'si morbidite ve mortalitesi yüksek bir komplikasyondur. Tedavisinde akciğer nakline kadar net standardize edilememiş yaklaşımlar söz konusu olup bu komplikasyonda imatinib etkinliğini ortaya koyan olgumuzu literature katkı amacı ile sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: kök hücre nakli, imatinib, akciğer GVHD

Abstract: 543

P-065

PRİMER HLH NEDENİ: CHEDIAK HIGASHİ SENDRUMU 2 OLGU SUNUMU. Selime Aydoğdu¹, Ayşe Karagenci¹, Hacer Aktürk², Oğuzhan Bulut¹, Serap Karaman¹, Zeynep Karakaş¹. ¹*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı,* ²*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul*

Chediak Higashi Sendrumu(CHS) nadir görülen otozomalresesif geçişli bir hastalıktır. Bir çok istemi etkiler. Ciltte ve saçta hipopigmentasyon, nörolojik bulgular, oküleralbinizm, hafif derecede kanama diatezi, immünyetmezlikle karakterizedir. Hızlanmış faz vakaların bir çoğunda görülür. Bu yazıda klinik ve laboratuvar bulgularıyla CHS tanısı tanısı alan ve Makrofaj aktivasyonu Sendrumu (MAS) gelişen iki olgu sunulacaktır.

Olgu 1: 2 aylık kız hasta tekrarlayan cilt apseleri ve ateşle başvurdu. Bir aylıktan beri şikayetleri devam eden hastanın anne ve babası 1. dereceden kuzendi ve intrauterin 5 aylık ve postnatal 1 aylık kardeş ölüm hikayesi mevcuttu. Fizik muayenesinde saçları kül grisi renginde, hepatosplenomegalisi mevcuttu. Tetkiklerinde pansitopenisi (HB: 7.5g/dL, HCT: %21, NEU:300/mm³, PLT: 71 000/mm³, WBC:3900/mm³) mevcuttu; LDH:728IU/l biyokimyasal tetkikleri, koagülasyon testleri, immün globülinleri normaldi. Saç teli incelemesinde kesintili pigmentasyon görüldü. MAS açısından değerlendirildi. Ferritin 1246 ng/dL, Trigliserid 245 mg/dL, Fibrinojen 278 saptanan hastanın KİA incelemesinde nötrofillerde ve diğer hücrelerde koyu boyanan azurofil granüller ve birkaç adet eritrosit ve trombosit fagosite etmiş makrofaj görüldü. HLH 2004 protokolüne göre kemoterapisi başlanan hastanın ateş protokolün 4. Gününde düştü. Klinik iyileşme gözlemlendi. Sitopenisi düzeldi. Ferritin değerleri düşüş gösterdi. Klinik durumu stabilize olan hastanın kardeş donörü olmadığından haploidentik KİT yapılması planlandı. Hasta halen tarafımızdan takip edilmektedir.

Olgu 2: 3.5 yaşında erkek hasta ateş döküntü ve karın şişliği ile başvurdu. 2 yıl önce benzer şikayetlerle başvurduğu ve yapılan incelemeler sonunda CHS tanısı aldığı, KİT için uygun kardeş donörünün olduğu, ancak son 7 aydır ailenin hastayı kontrollere getirmediği öğrenildi. Anne-babamın 2. dereceden kuzen olduğu, 7 yaşında sağlıklı bir kız kardeş, 10 aylık ve IU 8 aylık 2 kardeşinin öldüğü saptandı. Fizik muayenesinde makülopapüller döküntü, kül grisi saçları ve hepatosplenomegalisi olan hastanın laboratuvar incelemesinde pansitopenisi (HB:4.9g/dL, HCT:%15, WBC: 2400/mm³, NEU:300/mm³, PLT:7700/mm³) saptandı, LDH: 593IU/L, Fibrinojen: 155 mg/dL, Trigliserid: 340mg/dL, CRP:49mg/dL, sedimentasyon 2mm/saat, İmmünglobulinleri ve biyokimyasal tetkikleri normaldi Saç teli incelemesinde saptanan düzensiz pigmentasyonsaptandı. Febrilnötropeni protokolüne uygun olarak antibiyoterapisi başlandı. KİA'da nötrofillerde iri granüller ve hemofagositoz gözlemlendi. HLH 2004 protokolü başlandı. Ateşi 5. Günde düşen hasta tedavisi tamamlandıktan sonra KİT için yönlendirildi.

Tartışma: CHS da MAS beklenen bir tablodur. Hastalığın spesifik tedavisi yoktur; hızlanmış fazın küratif tedavisi KİT'dir KİT yapılmayan olgular relapslarla kaybedilir. Saç cilt ve göz bulguları olan sık enfeksiyon geçiren hastalarda histolojik olarak inklüzyon cisimleri saptanırsa CHS düşünülmesi ve hızlanmış fazın kontrolü açısından KİT planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Chediak Higashi Sendrumu. MAS

Abstract: 626

P-066

ALLOJENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE HAZIRLIK REJİMİ OLARAK SİKLOFOSFAMİD SONRASI BUSULFAN UYGULAMASI TERCİH EDİLMELİ MİDİR?. Ender Soydan¹, Zafer Gökgöz², Ayla Gökmen¹, Mevlüde Okcu¹, Osman İlhan², Önder Arslan², Muhit Özcan². ¹*Medicana International Ankara Hastanesi,* ²*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Amaç: Busulfan sonrası siklofosfamid uygulaması allojeneik hematopoetik kök hücre naklinde (AHKHN) sıklıkla kullanılan ablatif hazırlık rejimlerinden biridir. Bu rejime bağlı yan etkiler busulfan dozunun kişiye göre ayarlanması, intravenöz uygulanması ile kısmen azaltılmaya çalışılsa da; aslında busulfandan çok siklofosfamide bağlı olan sinusoidal obstrüksiyon sendromu hala ciddi bir morbidite ve mortalite nedeni olmaya devam etmektedir. Siklofosfamidin metabolitlerinin hepatositler ve hepatik sinüzoidler üzerine yüksek toksik etkisinin iki ilacın verilmiş sırası değiştirilerek azaltılabileceğine yönelik klinik veriler Rezvani ve ark. yaptıkları çalışmada sunulmuştur. Bu çalışmada elde edilen olumlu sonuçlara dayanarak biz de nakil ünitemizde bu hazırlık rejimi siklofosfamid busulfan olarak uygulanmaya başlandıktan sonra sinusoidal obstrüksiyon sendromu ve diğer toksik yan etkileri retrospektif olarak değerlendirdik.

Gereç ve Yöntem: Daha önce busulfan siklofosfamid uygulanmış olan 23 hasta siklofosfamid busulfan uygulanan 10 hasta ile nakil kinetikleri, erken dönem nakil komplikasyonları ve ilaç toksisiteyi açısından değerlendirilmeye alındı.

Bulgular: Her iki grup arasında; tanı, cinsiyet, ortalama yaş, nakil sırasında hastalık durumu açısından farklılık tespit edilmedi. Siklofosfamid busulfan uygulanan hastalarda nötrofil engraftmanının daha geç olduğu gözlemlendi (ort 17,8 güne karşı 13,2 gün) fakat febril nötropenik atak sayısı, antibiyotik kullanım süresi ve antifungal kullanım sıklığı açısından farklılık tespit edilmedi. (Tablo 1). Diğer organ toksisiteyi için veriler benzer bulundu. Siklofosfamid busulfan kullanılan grupta daha önceki çalışmalardakine benzer şekilde sinusoidal obstrüksiyon sendromu görülme sıklığı daha az olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilmedi (%10'a karşı %17 p= 0,5).

Sonuç: Yaptığımız retrospektif değerlendirmede hasta sayısı az olmakla birlikte siklofosfamid sonrası busulfan uygulamasının nakil sonrası erken dönem yan etkiler açısından daha uzun nötropeni süresine neden olduğu fakat bunun enfeksiyon ilişkili diğer parametreleri örneğin febril atak sayısı, antibiyotik kullanım süresi, antifungal kullanım oranı, üzerine olumsuz etkisi olmadığı görüldü. Daha önce yapılmış olan çalışmalara benzer şekilde sinusoidal obstrüksiyon sendromu daha az oranda tespit edildi fakat bu hasta sayısının azlığı nedeni ile istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Akut graft versus host hastalığı ve erken dönem nakil ilişkili mortalite açısından fark görülmüdü. Daha önce yayınlanmış olan verileri destekleyen bu ön veriler eşliğinde siklofosfamid sonrası busulfan kullanımının tercih edilebilir bir yöntem olarak düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: Sinüzoidal obstrüksiyon sendromu,

Tablo 1. Nakil kinetikleri ve yan etkiler

	Busulfan/siklofosfamid (n=23)	Siklofosfamid/ busulfan(n=10)	p değeri
Yaş (ortalama)	42,9	43,6	
Cinsiyet(K/E)	14/9	5/5	0,7
Tanı (Akut lösemi/diğer)	20/3	10/0	0,36
Hastalık durumu (TR/MRD/refrakter)	20/1/2	9/1	0,36
Lerici tipi (kardeş/akraba dışı)	18/5	6/4	0,4
Nötrofil engraftmanı	13,2	17,8	0,04
FEN atak ortalama	2(1-4)	2,3(1-7)	0,7
AB süresi ortalama	12,2(7-29)	12,6(6-23)	0,7
Antifungal	13/23	2/10	0,07
Mukozit	22/23	9/10	0,31
aGVHH	6/22	5/10	0,25
SOS	4/23	1/10	0,52

Abstract: 383

P-067

SİNÜZOİDAL OBSTRÜKSİYON SENDROMU ÖNLENMESİNDE BUSULFAN DOZ AYARLAMASININ ÖNEMİ. Arzu Duygu Dönmez¹, Pamir Işık¹, Arzu Yazal Erdem¹, Şerife Mehtap Kanbur¹, Mehmet Onur Çandır¹, Bahattin Tunç¹, Namık Özbek¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Venoz oklüzyon hastalık, yeni tanımıyla sinüzoidal obstrüksiyon sendromu (SOS), kemik iliği nakli sonrasında sık görülen ve öldürücü olabilen bir komplikasyondur. Busulfan AUC (area under curve) değerleri hesaplanarak hedef doz belirlenmesiyle, tedavi ilişkili mortalite ve komplikasyonlar azaltılabilmektedir. Burada, hazırlık rejiminde biri AUC hesaplanarak, diğeri hesaplanmadan busulfan alan tek yumurta ikizlerinin SOS açısından karşılaştırılması sunulmuştur.

Olgu: 21 aylık kız hastaya talasemi major (Codon5 Del CT Homozigot) nedeniyle 7 yaşındaki HLA tam uyumlu kız kardeşinden kök hücre nakli yapıldı. Pesaro evre I-II kabul edilen hasta busulfan (4x1,2 mg/kg/doz, 4 gün), ve siklofosfamid 50 mg/kg/gün, (4 gün) içeren hazırlık rejimi aldı. Nakilden bir hafta sonra başlayan ve hızla ilerleyen vücut ağırlığının %20'sine varan artış, eşlik eden ağırlı hepatosplenomegali ve asit, sarılık (en yüksek Total/direk bilirubin 9,04/6,85 mg/dl), karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde ileri derecede bozulma (en yüksek üre /kreatininin 170/1,36 mg/dl, AST/ALT:2876/997mg/dl), anüri, koagülasyon testlerinde bozulma gelişti. Hastaya defibrotid (25-40 mg/kg/gün) başlandı, ancak çoklu organ yetmezliği kontrol edilemeyince tedaviye 500 mg/m²/doz, günde 2 doz, toplam 6 doz metilprednizolon eklendi. Hasta bu tedavilere iyi cevap verdi, önce idrar çıkarmaya başladı, klinik ve laboratuvar bulguları hızla düzeldi. Steroid tedavisi azaltılarak kesilen hastanın +15. günde nötrofil, +17. günde trombosit engraftmanı gerçekleşti ve +28. günde taburcu edildi. Hasta nakil sonrası 38 aydır tam kimerizm ile komplikasyonsuz izlenmektedir.

İlk olgudan 1.5 yıl sonra hastanın tek yumurta ikizine yine aynı kardeş donörden kök hücre nakli yapıldı. Pesaro sınıflamasına göre evre II kabul edilerek busulfan (4x1,1 mg/kg/doz, 4 gün süre ile) siklofosfamid 50 mg/kg/gün (4 gün süre ile) ve thiotepa(5 mg/kg/doz, 2 dozda, 1 gün

süre ile) içeren hazırlık rejimi verildi. Busulfan doz ayarlaması, kan ilaç düzeyi bakılarak AUC hesaplaması ile hedef doz belirlenerek yapıldı. Yaşına göre 1,1 mg/kg/doz ile başlanan busulfan dozu ilk AUC hesabına göre 0,53 mg/kg/doz'a düşüldü. Hastanın takibinde SOS gelişmedi, +15. günde myeloid, +33. günde trombosit engraftmanı oldu. Halen nakil sonrası 7. ayında tam kimerizm ile komplikasyonsuz izlenmektedir.

Tartışma: Sinüzoidal obstrüksiyon sendromu, yüksek doz kemoterapi, radyoterapi ve kemik iliği naklinin ölümcül olabilen ciddi bir komplikasyondur. Hazırlık rejiminde kullanılan busulfan karaciğerde toksik etkiye sebep olarak SOS gelişmesi riskini artırır. Busulfan AUC değerleri ile hedef doz hesaplaması yapılarak tedaviye bağlı komplikasyonların gelişme riski azaltılabilir. Tek yumurta ikizinde ağır SOS gelişen ve nakli sırasında AUC ile busulfan doz ayarlaması yapılan hastamızın, busulfan dozunun yarıya indirilmesinden sonra SOS geliştirmeden zamanında engraftman olması doz ayarlamasının önemini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Busulfan, Sinüzoidal Obstrüksiyon Sendromu

Abstract: 663

P-068

ALLOGENEİK KEMİK İLİĞİ NAKLİ SONRASI ALLOİMMUN TROMBOSİTOPENİ SIRASINDA GELİŞEN SUBARAKNOİD KANAMANIN REKOMBİNANT FAKTÖR VII-A, IV İMMUNGLOBULİN VE STEROİD KOMBİNASYONU İLE TEDAVİSİ. Tülay Özçelik¹, Reyhan Küçükçakaya², Hasan Sami Göksoy¹, Hüseyin Canöz³, Mutlu Arat¹. ¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi Hematolojik Kök Hücre Nakil Ünitesi, ²İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Şişli Florence Nightingale Hastanesi Nöroşirurji Kliniği, İstanbul

Trombosit refrakterliği sebepleri arasında alloimmünizasyon diğer nedenlerle karşılaştırıldığında yönetimi daha zor olan bir tablodur. Böyle bir tabloda gelişen hayatı tehdit edici kanamalar klinisyen için sorun oluşturabilir. Burada alloimmun trombositopenik hastada gelişen hayatı tehdit eden kanamanın başarılı tedavisini sunmayı amaçladık

37 yaşında erkek hastaya hiposelüler Miyelodisplastik sendrom tanısı ile HLA tam uyumlu 14 yaş-oglundan BU-CY hazırlık rejimi sonrası allojeneik kemik iliği nakli yapıldı. Trombosit alloimmunizasyonu bilinen olguda ikinci G2 hemorajik sistit atağı ile birlikte +12. günde vücutta yaygın peteşi ve ekimozlar oluştu. Trombosit değeri 3x10⁹/L olan hastanın şiddetli başağrısı sonrası kranial BT görüntülemesinde sol frontal, temporo-okspital, bazal sisterna bölümüne dek uzanan yaygın subaraknoid kanama saptandı. Koagülasyon testleri normaldi. Trombosit süspansiyonlarına refrakter hastaya 90 µ/kg rFVIIa tek doz uygulandı. Trombosit süspansiyonu verilmeye devam edildi. Metilprednizolon 250 mg iv uygulandı ve 400 mg/kg/gün IVIG 5 gün verildi. İlk gün trombosit transfüzyonları ile maksimum 28x10⁹/L değeri elde edilebildi. Başağrısında artış nedeniyle ertesi gün çekilen BT'de kanamada artış olmayıp, ödemde artış saptandı. Bunun üzerine deksametazon 4x4 mg iv başlandı. Tedavi ile hasta rahatladı. +18. günde nötrofil engraftmanı oldu. Trombosit değeri düşürülmemeye çalışıldığı için 20x10⁹/L engraftmanı belirlenemedi. 13. günde çekilen kontrol beyin BT'de kanamada ve ödemde gerileme mevcuttu.

Trombosit alloimmunizasyonu olan olgularda HLA uyumlu trombosit kullanımı ilk tercihtir. Fakat bu durumun sağlanamadığı olgularda IVIG, antifibrinolitik ajanlar, glukokortikoid, rFVIIa kullanımı başarıları tartışılır diğer seçeneklerdir. Trombositopenik hastalarda rFVIIa'nın kanamayı durdurma mekanizması net olmamakla birlikte, düşük trombosit sayısının düşük trombin oluşumu ile birlikte olduğu ve yüksek konsantrasyonda rFVIIa'nın hemostazı kontrol edecek kadar trombin oluşumuna yol açabileceği ifade edilmektedir. Trombositopenik olgularda doz ve doz aralığı net değildir. Trombosit alloimmunizasyonu olup ciddi kanamalı olgularda trombosit transfüzyonları ile birlikte verildiğinde daha etkili olduğu ve daha düşük faktör dozuna ihtiyaç duyulacağı bildirilmiştir. IVIG tedavisinin kısa süreli cevap sağladığı fakat aktif kanama olan dönemde işe yarayabileceği ifade edilmiştir.

Olguda HLA uyumlu trombosit kullanım şansı olmadığı için acil hemostaz sağlanması gerekliliği doğrultusunda öncelikle rFVIIa kullanılmış, IVIG ve glukokortikoid tedaviler ile verilen trombosit süspanسیونlarının daha kalıcı ve etkin olması sağlanmıştır. Sonuç olarak trombosit alloimmunizasyonu olan olgularda hayatı tehdit eden kanamaların tedavisinde uygulanan ajanların etki gösterme süreleri dikkate alındığında kombinasyon tedavilerinin daha güvenli olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: alloimmun trombositopeni, subaraknoid kanama

Abstract: 126

P-069

TAKROLİMUS VE SIKLOSPORİNE DİRENÇLİ GEÇ BAŞLANGIÇLI AKUT GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI: VAKA SUNUMU. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Hakan Göker¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, evre 3 geç başlangıçlı akut graft versus hastalığı (GVHD) olan bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaşmayı amaçladık.

Vaka Sunumu: 25 yaşında erkek hasta halsizlik şikayeti ile Ağustos 2013'te dış merkeze başvurmuş. Yapılan testler ve kemik iliği incelemesi neticesinde akut myeloid lösemi tanısı konmuş olan hasta hematopoietik kök hücre nakli (SCT) yapılması amacıyla kliniğimize yönlendirilmiş. Hastaya Mart 2014'te kız kardeşinden allojenik SCT uygulandı. SCT sonrası siklosporin tedavisi başlandı. Haziran 2014'te hastada neredeyse tüm vücudu kaplayan kaşıntılı lezyonlar ortaya çıktı. Birkaç gün sonra hastada karın ağrısı ve kusma şikayetleri başladı. Hastanın oral alımı azaldı ve hastada diyare başladı. Kontrol laboratuvar testlerinde serum transaminaz, direkt ve total bilirubin düzeylerinde yükseklik saptandı. Hastanın fizik muayenesinde oral mukozit saptandı. Hastaya GVHD tanısı konarak metilprednisolon, siklosporin ve urso-deksikolik asit tedavileri başlandı. Klinik takipte INR, serum transaminaz ve bilirubin düzeyleri artmaya devam etti. Hasta evre 3 geç başlangıçlı steroide dirençli akut GVHD olarak kabul edildi. Siklosporin tedavisi kesilerek, takrolimus ve mikofenolat mofetil tedavileri başlandı. Hastanın aldığı steroid dozu artırıldı. Deriden yapılan punch biopsi sonucu GVHD lehine geldi. Hastanın gözlerinde batma şikayeti başladı. Hastanın karaciğer enzimlerinde ve sepmtomlarında kötüleşmenin devam etmesi

üzerine tedaviye anti-timosit globulin eklendi. Yeni tedavi ajanlarının verilmesine rağmen karaciğer enzimlerinde gerileme görülmemesi üzerine hastaya fotoferez tedavisi uygulanması kararlaştırıldı. Fotoferez uygulanan hasta Ekim 2014'te kardiyak arrest nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Akut GVHD profilaksisinde, siklosporin, takrolimus, metotreksat kullanılabilir. Literatürde siklosporin tedavisine yanıt vermeyen hastalarda takrolimus kullanılabilirliğini belirten bir çok yazı vardır. Ancak literatürdeki bir başka çalışmada, siklosporine dirençli olguların ancak %10 kadarında takrolimus ile yanıt elde edilebildiği gösterilmiştir. Bizim hastamızda gelişen GVHD, siklosporinle ve takrolimusla kontrol altına alınamamıştır. Sonuç olarak, bizim vakamız da, steroide ve siklosporine dirençli GVHD hastalarında takrolimusun etkili olmadığını belirten çalışmaları destekler nitelikte bir klinik seyir izlemiştir.

Anahtar Kelimeler: graft versus host hastalığı, takrolimus

Abstract: 384

P-070

ALLOJENİK KEMİK İLİĞİ NAKLİ SONRASI GELİŞEN DERMATOMYOZİT BENZERİ KRONİK GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI. Arzu Duygu Dönmez¹, Beril Talim², Pamir Işık¹, Bahattin Tunç¹, Nilgün Çakar¹, Namık Özbek¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Patoloji Bilim Dalı, Ankara

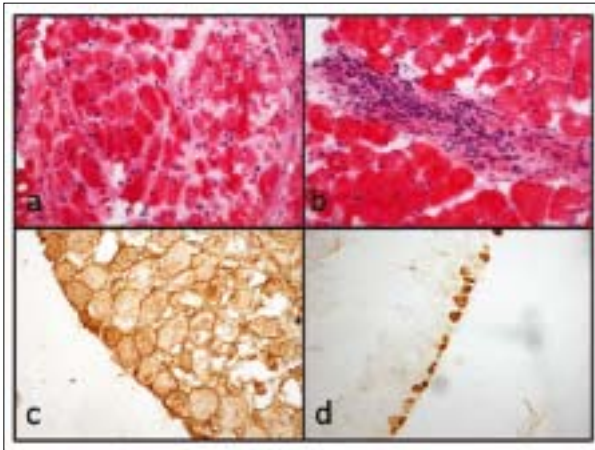
Giriş: Graft-versus-host hastalığı (GvHH), kemik iliği naklinin mortalite ve morbiditeye sebep olabilen, yaşam kalitesini düşüren, akut ya da kronik dönemde ortaya çıkabilen ciddi bir komplikasyondur. Donör hücrelerinin özellikle cilt, karaciğer, gastrointestinal sistem gibi hızlı çoğalan dokulara saldırısından kaynaklanır. Ciltteki kronik cilt GvHH genellikle likenoid ve sklerodermoid tipte seyreder. Burada nadir izlenen dermatomyozit benzeri kronik cilt GvHH gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 11 yaşında erkek hastaya Pre-B ALL tanısı ile HLA-tam uyumlu kardeş donörden kemik iliği nakli yapıldı. Nakil sonrasında GvHH profilaksisi olarak siklosporin A ve kısa dönem metotreksat tedavisi alan hastada +50. günde akut karaciğer GvHH gelişti. Siklosporin tedavisi altında karaciğer enzimleri gerileyen hastanın nakil sonrası 6. ayda siklosporin tedavisi kesildi. Nakil sonrası 9. ayda yanaklarda kızarıklık, bacakların arka yüzünde kaşıntılı döküntü nedeni ile başvurdu. Fizik muayenede, yüzde eritem, heliotrop raş, glutealarda ve alt ekstremite posteriorunda morumsu renk değişikliği, basmakla solmayan yer yer atrofik yer yer de hipertrofik lezyonlar, falangeal eklemlerde ödem, hiperemi ve Gottron papülleri mevcuttu. Ancak muayenesinde kas güçsüzlüğü izlenmedi. Laboratuvar incelemelerinde AST:75U/L, ALT:95U/L, GGT:22 U/L, LDH:260U/L,CK:34U/L ANA pozitif, AntidsDNA negatif Anti Jo-1 negatif bulundu. Hastanın cilt biyopsisi interfaz dermatiti ile uyumlu geldi. Dermatomyozit ön tanısı ile yapılan deltoid kas biyopsi sonucu juvenil dermatomyozit ile uyumlu olarak yorumlandı. EMG'de alt ekstremitelerde hafif sensörimotor nöropati ile uyumlu, polimiyozit açısından nonspesifik bulgular elde edildi. Hastaya takrolimus ve metilprednisolon başlandı. Takibinde karaciğer fonksiyon testlerinde belirgin yükseklik gelişti. Eş zamanlı bakılan LDH:383 CK:22 olması, fizik muayenede kas güçsüzlüğü belirtilerinin olmaması nedeni ile tablonun karaciğer GvHH'si ile

uyumlu olduğu, cilt bulgularının ise dermatomyozit benzeri cilt GvHH'sine bağlı olduğu düşünüldü. Tacrolimus tedavisi altındayken bu durumun gelişmesi nedeni ile immunsupresif tedavi olarak mikofenolat mofetil ve siklosporin A başlandı. Bu tedavi ile karaciğer fonksiyon testlerinde düşüş, cilt bulgularında belirgin gerileme gözlemlendi. Hasta halen nakil sonrası 15. ayında, kas tutulumu olmaksızın, cilt bulguları düzelmiş halde, immunsupresif tedavi altında izlenmektedir.

Tartışma: GvHH, kemik iliği nakli sonrası gelişen ağır bir komplikasyondur. Cilt GvHH'si tanı koyması zor, başka klinik tablolar ile karışabilen bir durumdur. Genellikle likenoid ve sklerodermoid tipte görülse de nadiren dermatomyozit gibi otoinflamatuar hastalıklarda görülen cilt bulguları da GvHH tablosunda ortaya çıkabilir.

Anahtar Kelimeler: Kronik GvHH, Dermatomyozit



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 93

P-071

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI SIKLOSPORİNE BAĞLI HİPERSALİVASYON: OLGU SUNUMU. Şule Yüzbaşıoğlu¹, Hasan Mücahit Özbaş¹, Derya Selim Bapur¹, Nergiz Erkut¹, Mehmet Sönmez¹. ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Hematolojik habis ve selim hastalıkların tedavisinde kullanılan allojenik kök hücre nakli (AKHN) küratif bir tedavi yöntemi olmakla birlikte, ciddi mortalite ve morbiditeye neden olabilmektedir. Bu durum hasta ve hastalık ilişkili olabileceği gibi, tedavide kullanılan ilaçlara bağlı da olabilmektedir. Bu vaka takdiminde AKHN nakli sonrası kullanılan siklosporine bağlı olarak çok nadir izlenen hipersalivasyon gelişimi sunuldu.

Olgu: Haziran 2014 tarihinde myelodisplastik sendrom sonrası gelişen akut myeloid lösemi tanısı konulan 18 yaşında erkek hastaya, HLA tam uyumlu kardeşinden allogeneik kök hücre nakli yapıldı. Hazırlık protokolü (Busulfan 3,2mg/kg/gün, Siklofosfamid 600mg/kg/gün) sonrası, İV siklosporin başlanan hastada yaklaşık 1 hafta sonra önce tükürük salgısında artış, ardından belirgin hipersalivasyon gelişti (Şekil 1). Hematolojik engraftman sonrası hipersalivasyonu devam eden hastanın, AKHN sonrası siklosporin dozunun azaltılması ve takiben kesilmesiyle hipersalivasyonu azaldı ve kayboldu. Bu vaka dolayısıyla AKHN yapılan hastalarda siklosporin kullanımının hipersalivasyona neden olabileceği, ancak hastaların bilgilendirilmesi ve hastalık yönetiminin tanımlanması ile hastaların tolere edebildiği ölçüde kullanımına devam edilmesinin uygun olabileceği kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: Siklosporin, Hipersalivasyon



Şekil 1.

Abstract: 279

P-072

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ HAZIRLAMA REJİMİNDE KULLANILAN YÜKSEK DOZ SİKLOFOSFAMİDE BAĞLI AKUT LETAL MİYOPERİKARDİT: OLGU SUNUMU. İpek Yönel ¹Hindilerden¹, Öykü Arslan¹, Sevgi Kalayoğlu Beşışık¹, Melih Aktan¹. ¹*İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Siklofosfamid en önemli kardiyotoksik antineoplastik ajanlardan biridir. Yüksek doz siklofosfamidin bazen fatal olabilen miyoperikardit ile ilişkisi olduğu bilinmektedir.

Olgu: 37 yaşındaki kadın hastaya ağır aplastik anemi tanısı ile siklofosfamid (50 mg/kg/gün 4 gün boyunca) ve ATG-Fresenius hazırlama rejimi ardından 24 yaşındaki HLA tam uyumlu kızkardeşinden kemik iliği kökenli allogeneik kök hücre nakli yapıldı. GVHH koruması olarak siklosporin ve kısa süreli metotreksat uygulandı. -2.günde febril nötropeni nedeni ile meropenem ve vankomisin başlandı. -1.günde kilo artışı olması üzerine diüretik uygulandı. 0.günde vücutta yaygın ödem, nefes darlığı ve göğüs ağrısı olması üzerine çekilen EKG'sinde düşük voltaj saptandı. Troponin-T:221 saptandı. PA akciğer grafisinde kardiyotorasik indekste artış ve bilateral pleval efüzyon saptandı. Sinüs taşikardisi saptandı (KTA:150/dak). Hastaya yoğun oksijen desteği ve diüretik tedavisi uygulandı. Nakil öncesinde yapılan EKO'sunda normal ekokardiyogram bulguları olan hastanın (EF:%80) nakil sonrasında tekrarlanan EKO'sunda EF:%45 ve orta derecede perikardiyal efüzyon (perikard sıvısı:100 ml) saptandı. Hastanın oda havasında hipoksemisi ve hipokarbisi gelişti. Siklofosfamide bağlı miyoperikardit düşünüldü. +1.günde İTİF Reanimasyon ABD'ine transfer edilen hasta laktik asidozun gelişmesi üzerine orotrakeal entübe edildi. Günlük Troponin-T ve EKO takibi yapılan hastaya ultrafiltrasyon uygulandı. Takiplerinde Troponin-T:341'e kadar yükseldi. +7.günde vazopressör desteğe rağmen kardiyak arrest oldu ve hasta akut miyokard yetersizliği sonucunda eks oldu.

Sonuç: Siklofosfamide bağlı kardiyotoksisite, ilk doz siklofosfamid sonrasında 10 gün içinde semptomatik konjestif kalp yetersizliğinin gelişimi olarak tanımlanmıştır. Siklofosfamid ilişkili kardiyotoksisite ilk kez 1971'de bildirilmiştir. Takiben Gottdiener JS. ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 32 hastada siklofosfamidin kardiyak etkileri araştırılmıştır. Tedavi başladıktan sonra ilk 3 hafta içinde %33 hastada perikardiyal efüzyon ve %28'inde konjestif kalp yetersizliği gelişmiştir. Bu hastaların 6'sı (%19) miyokard yetersizliği sonucunda eks olmuştur. Sonuç olarak yüksek doz siklofosfamidin fatal olabilen miyoperikardit ile ilişkisi bilinmektedir. Hazırlama rejiminde toplam 200 mg/kg/gün siklofosfamid kullanılan allogeneik kemik iliği nakli olan aplastik anemili olgumuzu fatal miyoperikardit ile komplike olduğu için sunmaya değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: Yüksek doz siklofosfamid, miyoperikardit

Abstract: 656

P-073

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI MASİF GASTROİNTESTİNAL KANAMANIN NADİR BİR SEBEBİ: VASKÜLER EKTAZİ. Tülay Özcelik¹, Serkan Güvenç¹, Fehmi Hindilerden¹, Murat Akyıldız², Mutlu Arat¹. ¹*Şişli Florence Nightingale Hastanesi Hematopoitik Kök Hücre Nakil Ünitesi, ²Şişli Florence Nightingale Hastanesi Gastroenterohepatoloji Bölümü, İstanbul*

Hemopoetik kök hücre nakli sonrası gastrointestinal (GİS) kanama yüksek doz kemoterapi, akut GVHD, trombositopeni, koagülopati ile ilişkili olup ciddi kanamanın en sık nedeni refrakter GVHD dir. Daha nadir görülen bir kanama sebebi olan 'vasküler ektazi', nakilden genellikle 20-90 gün sonra tekrarlayan, masif GİS kanaması ile karakterizedir. İnsidansının %0.13-2.2 olduğu bildirilmiştir.

51 yaşında Hodgkin lenfomalı erkek hastaya fludarabin/melfalan hazırlık rejimi sonrası akraba dışı vericiden allojeneik periferik kök hücre nakli yapıldı. Engrafman sendromu, sinüzoidal obstrüksiyon (SOS) sendromu tabloları ile komplike oldu. Engrafman sendromu ile birlikte metilprednizolon verildi. +39. günde melena başladı. Üst ve alt GİS endoskopide patoloji saptanmadı. İzleme devam edilen hastanın bir süre sorunu olmadı. Fakat 10 gün sonra melena tekrar başladı. Bu dönemde azaltılmakla birlikte metilprednizolon tedavisi devam etmekteydi. Hastaya tekrar alt ve üst GİS endoskopi yapıldı fakat patoloji yine saptanmadı. Masif transfüzyon ihtiyacı devam eden hastaya kapsül endoskopi yapıldı. Mide ve duodenumda patoloji saptanmazken jejunumda vasküler ektazi (Şekil) görüldü. Lezyonlara tedavi amaçlı lazer koagülasyon yapılması planlandı fakat aktif kanama varken görülemeyeceği ve işlemin optimal olmayacağı ifade edildi. Embolizasyon olasılığı açısından yapılan anjiobT de kanama saptanmadı. Fakat takibinde kanama devam edince genel anestezi altında kanamalı alanlara lazer koagülasyon yapıldı. İşleme bağlı erken dönem komplikasyon olmadı. Bir süre kanaması olmayan hastanın kolesistit atağından sonra hematemezi oldu. Endoskopide duodenumda ektazi saptandı. Bu dönemde pnömonisi de olan hastanın genel durumu kötüleşti ve solunum yetmezliği ile kaybedildi.

Vasküler ektazi bildirilen transplant ilişkili olgularda BU-CY hazırlık rejiminin olduğu, oral BU'nun direkt etki ile mukozal hasar yaptığı öne sürülmektedir. Fakat iv busulfan kullanımı sonrası da olgu bildirimleri mevcuttur. Transplant ilişkili GİS vasküler ektazi aynı zamanda SOS, GVHD, transplant ilişkili mikroanjiopati ile de birliktelik göstermektedir. Bir çalışmada öncesinde GVHD ve SOS insidansı %63 bildirilmiştir. Bu tabloların endotel hasarı ve lokal tromboz oluşumu ile submukozal damarları tıkayacağı ve ektazi gelişimine yol açacağı ileri sürülmüştür. Portal hipertansiyon da etyolojide rol oynayabilmektedir.

Literatürde etyolojide hazırlık rejiminin en fazla rol aldığı ifade edilmekle birlikte hastanın hazırlık rejiminde potansiyel suçlu ajanların olmaması, öncesinde gelişen VOD, engrafman sendromunun endotel hasarı ile tabloya yol açması olabileceğini düşündürmektedir. Literatürdeki çoğu olgularda vasküler ektazi gastrik ve duodonal bölgede saptanmış olmakla birlikte olgumuzda jejunumda tespit edilmiş ve bu durum da tanıda gecikmeye ve tedavide zorluğa yol açmıştır. Sonuç olarak vasküler ektazi sonrası masif GİS kanamalı olgularda ender görülse de vasküler ektazi düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: vasküler ektazi, kanama, kök hücre nakli

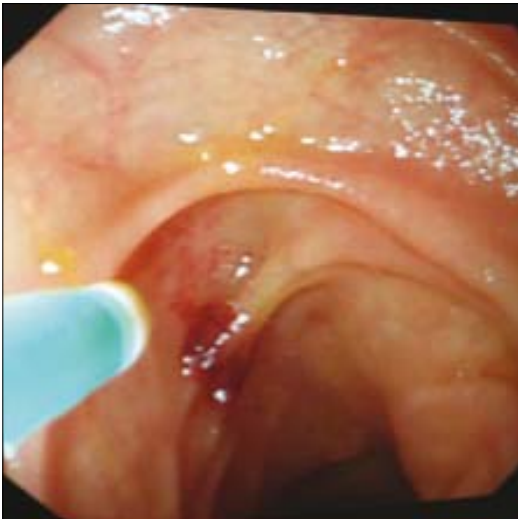
Abstract: 627

P-074

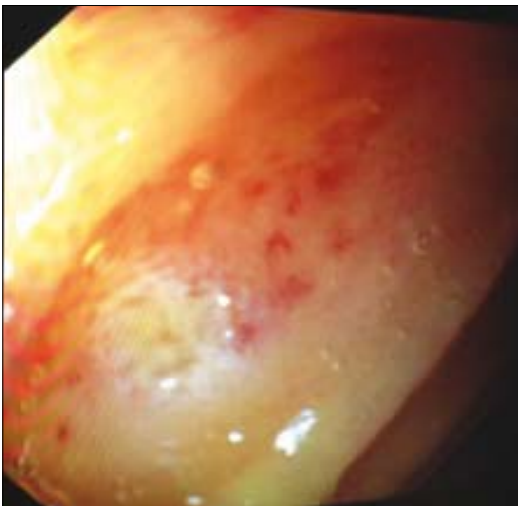
EKSTRANODAL YAYGIN KEMİK TUTULUMLU GENÇ HODGKİN LENFOMA OLGUSU VE VAKANIN OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ DAHİL ÇOKLU HAT KURTARICI KEMOTERAPİLERE GÖSTERDİĞİ DİRENÇ. Nuri Karadurmuş¹, Gökhan Erdem¹, Şükrü Özyayın¹, Mustafa Öztürk¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Giriş: Hodgkin lenfoma %85 oranında tam kür sağlanılan ve genç yaşlarda görülme sıklığı pik yapan bir hastalıktır. Bu çalışmamızda Hodgkin Lenfomanın olog kök hücre nakli dahil çoklu hat kurtarıcı kemoterapilerini almasına rağmen kemik tutulumlarında progresyon gösteren genç bir olgumuzu sunduk.

Hikaye: 27 yaşında erkek hasta Aralık 2011 tarihinde, kilo kaybı, gece terlemesi, baş ağrısı, bel ve sırt ağrısı ile doktora başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ servikal lenfadenopati saptanan hastaya yapılan eksizyonel biyopsi sonrasında Klasik nodüler sklerozan tip Hodgkin Lenfoma tanısı konuldu. Çekilen PET-BT incelemesinde diyafragma üstü ve altı yaygın nodal tutulum saptanan hastada kalvaryum, multipl kotlar, lomber ve torasik vertebralarda yaygın hastalık tutulumu saptandı ve kemik iliği biyopsisinde hastalık tutulumu olmayan hastaya ilk hat kemoterapi olarak 6 kür ABVD kemoterapisi ve bifosfanat tedavisi verildi. Tedavi sonrası hastalık bulguları devam eden hastaya özellikle ağırlık taşıyan iskelet sistemi metastazları nedeni ile palyatif amaçlı radyoterapi verildi. 3 kür DHAP ve sonrasında yanıt olmaması nedeni ile 3 kür ICE kurtarıcı kemoterapileri aldı ancak tedaviye rağmen hastalık progresyonu devam etti. Haziran 2012 tarihinde olog periferik kan kök hücre nakli yapılan hastaya takiben çekilen PET-BT'de hastalık bulguları devam etmesi üzerine Brentuximab vedotin tedavisi 1.8 mg/kg dozunda 21 günde bir 9 kür uygulandı ve tedavi ara incelemesinde nodal tutulum alanları gerilemesine rağmen kemik tutulumlarında progresyon saptandı. Brentuximab vedotin 9 kür sonrasında progresyon bulguları nedeni ile hastaya öncelikle 6 kür Bendamustin yanıt alınamaması üzerine de 4 kür İGEV ve 4 kür GDP kurtarıcı kemoterapileri verilen hasta bu tedaviler arasında yaygın kemik tutulumları nedeni ile semptomatik kemik ağrıları nedeni ile palyatif radyoterapi gördü. Hastalık progresyonu gerek kemik doku gerekse mediastinel lenf nodu re-biyopsileri ile konfirme edilen hasta halen kemoterapi altında olup takiplerine devam edilmektedir. Aile içi verici taramalarında full-match kız kardeşi olan hasta allogeneik kök hücre nakli açısından tartışıldı ve literatürde nakil öncesi hastalık yükü yüksek olan olgulardaki yüksek başarısızlık, morbidite ve mortalite riski nedeni ile allogeneik kök hücre nakli tedavisi geri planlara itildi.

Tartışma: Bu hastaların tedavisinde Brentuximab gibi yeni ajanlarla birlikte, Bendamsutin gibi konvansiyonel kemoterapiler olog kök hücre naklinin başarısız olduğu olgularda olumlu sonuçlar verdiği literatürde belirtilmiştir. Ancak vakamızda olduğu gibi bu ajanların kullanılmasına rağmen progrese olan olgularda yeni tedavi ajanlarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: hodgkin lenfoma, primer refrakter

Abstract: 662

P-075

NON-HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA AKRABA DIŞI ALLOJENEİK PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞE TEDAVİLERE REFRAKTER HEMORAJİK SİSTİTİN MESANE ARTER EMBOLİZASYON İLE TEDAVİSİ. Tülay Özçelik¹, Sadık Server², Hasan Sami Göksoy³, Hüseyin Tavukçu⁴, Ömer Aytaç⁴, Safiye Koçulu³, Mutlu Arat¹. ¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Hematopietik Kök Hücre Nakil Ünitesi, ²Şişli Florence Nightingale Hastanesi Radyoloji Kliniği, ³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Mikrobiyoloji Bilim Dalı, ⁴Şişli Florence Nightingale Hastanesi Uroloji Kliniği, İstanbul

Hemorajik sistit (HS) allojeneik kök hücre nakli sonrası görülen ve ciddi morbiditeye yol açabilen bir komplikasyondur. Erken başlangıçlı HS genellikle kemoterapiler ile geç başlangıç ise viral enfeksiyonlar ile ilişkilendirilmektedir. Non-Hodgkin lenfomalı 36 yaşında erkek hastada akraba dışı allojeneik periferik kök hücre nakli sonrası +19. günde G2 HS başladı.(idrar BK 748289089 kopya/ml) Hidrasyon, trombosit desteği ve mesane yıkama ile kontrol sağlandı. Fakat 2 hafta sonra kanama tekrarladı(idrar BK 241356687 kopya/ml, kan BK düzeyi negatif).G3 hemorajik sistit gelişen hastada destek tedavileri ile sonuç alınmadı. Kan kreatinin değeri yüksek olduğu için iv cidofovir uygulanamadı. Bu nedenle hiperbarik oksijen tedavisi başlandı. 10 günlük tedavi sonrası hiçbir düzelleme sağlanamadı. Hasta da tedaviye devam etmek istemedi. Kreatinin yüksekliği devam eden hastaya intravezikal cidofovir yapılması düşünüldü. Sağlık bakanlığı endikasyon dışı ilaç uygulama onayı alınarak 4 kez intravezikal cidofovir uygulaması yapıldı fakat bu uygulamalar sonrası da başarı sağlanamadı. İntravezikal uygulama öncesi idrar BK 174545090 kopya/ml iken uygulamalar sonrası 669925524 kopya/ml oldu. Yoğun transfüzyon ihtiyacı devam etti. Medikal tedaviler ile yanıt alınmayan olguya girişimsel radyoloji tarafından bilateral nefrostomi katateri takıldı. Mesaneden idrar gelişi durdu. Takibinde mesane superior artere bilateral embolizasyon yapıldı. İşlem sonrası ağrı nedeniyle birkaç gün narkotik analjezik verilmesi gerekti. Sorunsuz seyreden hasta işlem sonrası 1. ayda pnömoni ve alveolar hemoraji ile entübe edildiğinde HS tekrarladı. Pulse steroid tedavisi ile tablo gerileyip ekstübe edilen hastada HS tekrar geriledi ve nefrostomi kataterleri çekildi. Sekonder graft kaybı olan hastaya 2. kez kök hücre desteği yapıldı. İnfüzyonun 2. ayında G4 karaciğer GVHD ve beraberinde gelişen enfeksiyon ile hasta kaybedildi. Bu dönemde HS yeniden alevlendi.

Allojeneik nakil sonrası geç dönemde gelişen HS tedavisi zordur. Hidrasyon, mesane yıkama işlemlerinin etkisiz olduğu olgularda uygulanan tedaviler intravezikal kimyasal veya antiviral ajanların uygulanması, iv cidofovir veya diğer antiviral ajanların kullanılması şeklinde olup cevapsız olgularda cerrahi girişimler önerilmektedir. Selektif vezikal arter embolizasyonu, suprapubik sistostomi, sistektomi cerrahi seçeneklerdir. Olgumuzda literatürde başarılı sonuçlar bildirilmesine rağmen hiperbarik oksijen ve intravezikal cidofovir tedavileri ile hiçbir yanıt alınamamıştır. Hastada ciddi morbidite oluşturan, yoğun transfüzyona maruz kalmasına neden olan tablo invaziv girişimler sonrası ancak kontrol altına alınabilmiştir. Sonuç olarak refrakter hemorajik sistitli olgularda cerrahi seçeneklerin daha erken dönemde yapılmasının hasta hayat kalitesi açısından daha uygun olduğu görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: hemorajik sistit, akraba dışı nakil

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

Abstract: 198

P-076

İLİMİZ BETA TALASEMİ MAJÖR HASTALARINDA BETA GLOBİN GEN MUTASYON, POLİMORFİZM VE VARYASYONU. Saadet Akarsu¹, Aşkın Şen². ¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Elazığ, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Anabilim Dalı, Elazığ

Giriş-Amaç: Çalışma ile Elazığ ili beta talasemi majör hastalarında belirlenen mutasyon ve polimorfizm tiplerinin analizi yapılmak istenildi. Bu genetik tiplerin Türkiye'nin diğer bölgelerinden farklılığı belirlenerek hematolojik parametreler üzerine olan etkisi belirlenmek istenildi.

Olgu: Çalışmaya Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatric Hematoloji Onkoloji BD tarafından takip edilen 18 beta talasemi majör hastası alındı.

Yöntem ve Gereçler: Genetik AD Laboratuvarı'nda Sanger dizileme yöntemi ile beta talasemi majör hastalarının genetik mutasyon ve polimorfizm tipleri belirlendi. Genotip ve fenotip arası ilişkiler incelendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan olgular, 7 ay ile 15 yaş arası; 10 kız ve 8 erkek hasta idi. Homozigot IVS I-110 en sık birinci (4 kız, 2 erkek) ve homozigot IVS II-1 en sık ikinci (3 kız, 2 erkek) görülen mutasyondur. Mutasyonlar arasında heterozigot-c.92+1G>A bir kız hastada ve heterozigot IVS I-110 G>A bir erkek hastada saptandı. En az saptanan mutasyonlar heterozigot-c.92+1G>A bir kız hastada, homozigot-c.92+1G>A bir kız hastada, homozigot-c.315+1G>T bir kız hastada, 11p15.5'de büyük delesyonu bir erkek hastada saptandı.Homozigot c.9T>C (p.His2His), homozigot IVS II-16 G>C (c.315+16G>C), homozigot IVS II-666 C>T (c.316+185C>T) en sık (7 kız, 6 erkek) saptanan polimorfizmdi. Yalnızca bir erkek hastada polimorfizm saptanmadı. Varyasyon yalnızca bir hastada saptandı (Heterozigot-c.314G>T).

Tartışma: Beta talasemi majör hastalarında genotipin hematolojik fenotip üzerine etkili olduğu olduğu bilinmektedir. Bu açıdan coğrafi bölgelere göre hasta takipleri daha özenli yapılabilir. Tanı anında saptanan genetik bulgulara göre hastanın klinik takibi daha uygun yapılabilir.

Sonuçlar: Türkiye çalışmalarında da IVS I-110 (G>A) mutasyonu en sık bulunurken, bizim olgularımızda bu mutasyon en sık olarak saptandı. Bölge beta talasemi majör hastalarının daha fazla sayısının olduğu çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Park SS, Cho HI. Beta-thalassemia in the Korean population. *Int J Hematol* 2002; 76:93-5.
2. Elmezzayan AD, Kotb SM, Sadek NA, et al. β -Globin Mutations in Egyptian Patients With β -Thalassemia. *Lab Med* 2015; 46:8-13.
3. Fettah A, Bayram C, Yaralı N, et al. Beta-globin Gene Mutations in Turkish Children with Beta-Thalassemia: Results from a Single Center Study. *Mediterr J Hematol Infect Dis* 2013; 5:e2013055.

Anahtar Kelimeler: Beta talasemi majör, mutasyon, polimorfizm

Abstract: 57

P-077

RİTUKSİMAB TEDAVİSİ SONRASI PERSİSTAN HİPOGAMAGLOBULİNEMİ GELİŞEN HEMATOLOJİ OLGULARIMIZ. Barış Malbora¹, Fatma Burcu Belen¹, Burçak Tatlı Güneş¹, Eda Ataseven¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹, Haldun Öviz¹. ¹T.C. Sağlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş-Amaç: Rituksimab matür B lenfositler üzerinde bulunan CD-20 antijenine karşı üretilen monoklonal bir antikordur. Günümüzde birçok otoimmün ve hematolojik hastalıkta başarıyla kullanılmaktadır. Burada rituksimab sonrası persistan hipogamaglobulinemili iki hastamızı sunduk.

Olgu 1: 7 yaşında erkek hasta otoimmün hemolitik anemi tanısıyla kabul edildi. Steroid ve intravenöz immüno-globulin (İVİG) tedavileri aldı. Tedavinin 15. ayında trombositopenisi gelişti. Hemoliz ataklarında aralıklı olarak steroid tedavisi verildi. Tedavinin 6. yılında splenektomi yapıldı. Splenektominin 8. ayında hemoliz atağı ile başvuran hastaya rituksimab verilmesi planlandı. Tedavi öncesi İgA, G, M ve E düzeyleri normaldi. Haftada bir, dört kez 375 mg/m²den rituksimab başlandı. Tedavinin 3. haftasında steroid ihtiyacı kalmadı ve steroidi kesildi. İzlemde trombositopenisi ve hemolitik anemisi tamamen düzeldi.

Rituksimab tedavisinin 10. ayında ateş ve ense sertliği olan hastanın BOS'u menenjitte uyumluydu. Bu dönemde İgG 67.6 mg/dL (741-1650), İgM 50.6 mg/dL (44-206), İgA 56 (52-225) saptandı. Akım hücre sayımında CD19: %1.9, CD20: %3.5, CD22: %2.8 idi. İntravenöz antibiyotikler ile birlikte 1 g/kg/gün'den 2 gün İVİG verildi. İgG düzeyi <500 mg/dL olduğu dönemlerde (8 haftada bir) 0.5 g/kg/gün'den İVİG verildi. Hasta şu an 22 yaşında ve hematolojik sorunu olmaksızın izlenmektedir.

Olgu 2: 4 yaşında erkek hasta bifenotipik akut lösemi tanısıyla kabul edildi. Tedavi öncesi serum İg'leri normaldi. Hastaya TRALL-2000 protokolü başlandı. İdame tedavisinin 3. ayında hastada sol hemiparezi ve santal fasiyal parezi gelişti. Beyin MR'ında periventriküler alanda iki adet kitle görüldü. Bu dönemdeki İg düzeyleri normaldi. Kemik iliği ve BOS'ta lösemik hücre yoktu. Serum EBV VCA İgM ve G pozitif. Beyin biyopsisinde CD79a(+) B hücre ağırlıklı atipik lenfoid infiltrasyon saptandı. Hastaya EBV ilişkili lenfoproliferatif hastalık tanısı ile haftalık 375 mg/m²den 4 kez rituksimab ve haftada 3 kez 6 ay boyunca alfa-interferon verildi. Rituksimab tedavisi bitiminden bir ay sonra İg düzeyleri düştü [İgG, 200 mg/dL (539-1200); İgM, 8 mg/dL (26-188); İgA, <6 mg/dL (40.7-115)]. Lenfosit subgrup analizi normaldi (CD19, %12; CD20, %18; CD3, %76; CD4, %28; CD8, %4; ve CD16+56, %15). Aylık 0.5 g/kg'dan İVİG tedavisi başlandı. Tedaviden 2 ay sonra nörolojik bulguları geriledi ve kranial MR'ı tamamen düzeldi. Hastamız 5 yıldır kemoterapisiz takip edilmektedir ve 4-6 haftada bir İVİG tedavisine ihtiyaç duymaktadır.

Tartışma: Rituksimab tedavisi alan hastalarda tedavi öncesi ve sonrası serum İg düzeylerinin periyodik olarak izlenmesi ve hipogamaglobulinemi gelişen olgularda İVİG tedavisine başlanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: rituksimab, hipogamaglobulinemi, İVİG

Abstract: 432

P-078

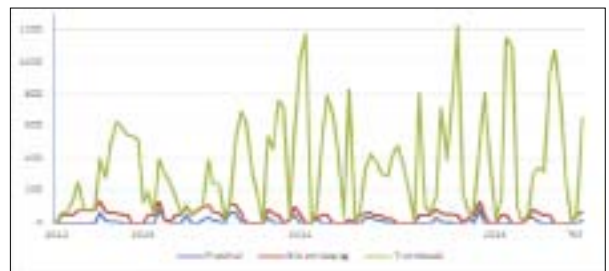
İMMÜN TROMBOSİTOPENİDE STEROİDE BAĞIMLI ELTROMBOPAG YANITI. İlknur Nizam Özen¹, Emin Kaya¹, İlhami Berber¹, Melda Cömert Özkan¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹. ¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: İmmün trombositopeni (ITP) trombosit sayısının geçici veya kalıcı olarak 100.000/μL'nin altına inmesiyle karakterize, immün aracılıklı, benign bir hastalıktır. Trombopoietin reseptör agonistleri olan eltrombopag ve romiplostim ITP tedavisinde kullanılan etkin ve güvenilir bir ilaçlardır. Bu çalışmada eltrombopag yanıtının steroidde bağımlı olduğu bir ITP olgusu sunuldu.

Olgu Sunumu: Hasta 63 yaşında kadın, yirmi bir yıl önce ITP tanısı aldı. Hastaya medikal tedavileri ve takiplerinin 15. yılında splenektomi yapıldı. Splenektomi sonrası nüks eden hastaya 3 yıl önce eltrombopag tedavisi başlandı. Tedaviye önce 50 mg'la başlandıktan sonra istenen yanıtın alınamaması üzerine doz 75 mg'a çıkarıldı. Trombosit düzeylerinin bu dozda tedaviye rağmen düşük seyretmesi nedeniyle tedaviye metilprednizolon eklenmesi ile beraber trombosit sayılarının hızla yükseldiği, eltrombopag tedavisi kesildikten sonra trombosit sayılarının düştüğü, tek başına metilprednizolon kullanılan dönemlerde de trombosit sayılarının düşük seyrettiği gözlemlendi (şekil 1). Hastada eltrombopag tedavisine yanıtın steroide bağımlı olduğu saptandı. Düşük doz metilprednizolon ve eltrombopagın kombine edildiği bir tedaviyle hastanın trombosit sayıları kanamanın görülmediği bir düzeyde tutulabilmektedir.

Tartışma: Eltrombopag immünsupresif tedavilere ve splenektomiye yansız ITP olgularının önemli bir kısmında trombosit yanıtının sağlanmasına yardımcı olan bir ilaçtır. Bazı hastalarda tam yanıt alınabilirken steroide bağımlı bazı hastalarda kullanılan steroid dozunun azaltılmasına yardımcı olabilmektedir. Eltrombopaga dirençli olan bazı olgular da romiplostimle tedavi edilmekte ve başarılı sonuçlar alınabilmektedir. Tek başına eltrombopag ile yanıt alınamayan bu olguda romipolistime erişilemediğinden kullanılamamıştır. Bizim hastamızda 8-16 mg gibi düşük dozlarda metilprednizolonla kombine edilen eltrombopag hastanın trombosit düzeyinin kanamayı önleyecek düzeyde tutulmasını sağlamıştır. Eltrombopag tedavisine istenen yanıtın alınmadığı durumlarda romipolistime ulaşılamıyorsa tedaviye steroid eklenmesi yanıt elde edilmesine yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopeni, eltrombopag



Şekil 1. Trombosit değerlerinin Eltrombopag ve prednisolon kullanımına göre değişimi

EOZİNOFİLİK GRANULOMDA PET DEĞERLENDİRMEŞİ. Saadet Akarsu¹, Duygu Kuşlu², Pınar Makineci³, Tansel Ansal Balcı³. ¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, ²Elazığ Eğitim Araştırma Hastanesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, ³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Elazığ

Giriş-Amaç: EG radyolojik bulguları çok değişkendir. Kemik tümör ve enfeksiyonlarını taklit edebilir. Aşırı kemik iliği genişlemesi ve yumuşak doku anomalisi nedeniyle MRI'de malign kemik tümörleri ile karıştırılabilir. Lezyonlar tanıyı doğrulamak için biyopsiden başka tedavi gerektirmez. LCH multisistemik düşünülüyorsa PET ayrırcı tanıda kullanılır. PET farklı tümör tipi olan hastalarda primer tanı, evreleme yanısıra rekürrens tespiti için önerilir. EG tanılı olgumuzun PET değerlendirmesi ile PET'in EG'daki yeri tartışılmak istendi.

Olgu Sunumu: 6 yaş 2 aylık iken 6 aydır mevcut olan sağ uyluk ağrısı şikayeti ile başvurmuş. Çekilen MRI'de sağ femur diafizinde intramedüller yerleşimli 39X14X12 mm boyutlarında kortekste incelemeye neden olan lezyon dikkati çekmiştir (LCH?). Yapılan operasyon ile küretaj yapılmış. Alınan örneğe EG tanısı konulmuş. Operasyondan sonra RT yapılmış. 9 yaşında erkek hastada ilk tanıdan 2 yıl 10 ay sonra bir düşme sonrası lezyon yerinde tekrar ağrı başlamış. Çekilen MRI enfeksiyon, posttravmatik ödem, RT'ye ikincil değişiklikler olarak değerlendirildi. Küretajdan 2 yıl 11 ay sonra yapılan kemik sintigrafisinde sağ femur orta 1/3 diafizinde aktif lezyon nüks hastalık düşündürdü. Sol femurda sağdaki kitle ile aynı hizada kas içerisinde lateralde fokal FDG tutulum alanı dikkat çekmektedir (kas içi enjeksiyon? Başlangıç düzeyinde lezyon?). MRI'de sol femur ½ orta diafizde, intramedüller yerleşimli, distal ve proksimalinde RT'ye ikincil yoğun ödem alanı bulunan, 33X16X14 mm boyutta anteriorda korteksi destrükte eden, tüm sekanslarda heterojen hipointens, belirgin kontrast tutulumu olmayan rezidü kitle gözlemlendi.

Tartışma: EG'un iskelet belirtileri sıklıkla düz kemiklerde gözlenir. Uzun kemik tutulumları genellikle femur, tibia ve humerus diafiz ve metafizine sınırlıdır. Konvansiyonel radyografi malign ve benign intraosseöz lezyonların ayırımında, primer kemik tümörlerinin başlangıç tanısında hala geçerli seçenektir. CT ve MRI'ye şüpheli lezyonunun yapısını değerlendirmede ihtiyaç duyulur. Kemik sintigrafisi yüksek derece sensitiftir. Ancak spesifik değildir. Cerrahi, küretaj, steroidler, radyasyon, çeşitli KT rejimleri tek ya da kombine verilmektedir.

Sonuçlar: EG'da FDG tutulumu malignensi için spesifik olmayan bir yorumsal tuzaktır. Farklı fizyolojik varyantlar ve benign patolojik durumlarda artmış glikoz metabolizması gösterebilir. Yanlış pozitif FDG tutulumu malign hastalığı taklit edebilir. PET/CT yorumlanmasında karışıklık nedeni olabilir. Düşük derece tümörler düşük FDG tutulumu gösterirler. Buda yanlış negatif sonuçların nedenidir. Yanlış pozitif sonuçlar yalnızca akut inflamatuvar lezyonlarda değil aynı zamanda EG, fibröz displazi ya da anevrizmal kistler gibi bazı benign hastalıklarda da olur.

Kaynaklar

1. Mansberg R, et al. False Positive F-18 FDG PET/CT of Skeletal Metastasis Due to Solitary EG. Mol Imaging Radionucl Ther 2013; 22:103-5.

2. Dhull AK, et al. Into the wild world of EG. BMJ Case Rep 2013; 2013.

Anahtar Kelimeler: Eozinofilik granülom, PET

GAUCHER HASTALIĞININ HEMATOLOJİ PRATIĞİNDEKİ YERİ; OLGU SUNUMU. Cenk Sunu¹, Aysel Gürkan Toçoğlu², Mehmet Şevki Uyanık¹, Seyyid Bilal Açıkğöz², Tuba Hacıbekiroğlu¹, Ali Tamer². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, Sakarya

Gaucher hastalığı, en sık görülen lipid depo hastalığıdır. Hastalık, otozomal resesif geçer ve lizozomal bir enzim olan b-glikoserebrosidazı kodlayan genlerdeki mutasyonlar sonucunda ortaya çıkar. Glikoserebrosidaz eksikliği, glikoserebrosidin monosit-makrofaj sistemi hücrelerinde birikmesine neden olur. Hastalık, açıklanamayan splenomegali, pansitopeni, kemik ağrılarının ve patolojik kırıkların ayrırcı tanısında düşünülmelidir.

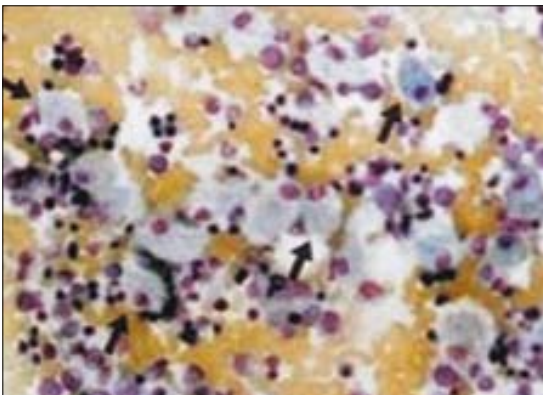
Preop tetkiklerinde trombositopeni ve splenomegali tespit edilmesi üzerine hasta polikliniğimize yönlendirildi. Periferik yayma değerlendirilmesinde; %70 parçalı, her sahada 3-4'lü kümeli trombosit, normokrom normositer eritrosit morfolojisi mevcuttu. Batın BT de; dalak boyutu 220 mm, parankimal yapıda yaygın hipodens lezyonlar izlendi (Şekil 1). Kemik iliği aspirasyon değerlendirilmesinde; çekirdekleri eksantrik yerleşmiş soluk ve geniş sitoplazmalı gaucher hücre infiltrasyonu görüldü (Şekil 2). Hastadan; Gaucher hastalığı düşünülerek, b-glikoserebrosidaz enzim düzeyi istendi, enzimi düzeyi düşük bulundu. Tip 1 Gaucher hastalığı tanısı konulan hastada, Gaucher hücresi infiltrasyonuna bağlı splenomegali ve kemik iliği tutulumu dışında başka herhangi bir organ disfonksiyonu saptanamadı.

Tip 1 Gaucher hastalığının klinik bulgu ve belirtileri genellikle yetişkin dönemde çıkmaktadır. Olgumuz tanı anında 47 yaşında olması literatür ile paralel olmasa da, ilk tanının 70 yaşından sonra konulduğunu bildiren yayınlar da bulunmaktadır. Bazı yayınlarda, splenomegalinin saptanmadığı Gaucher'li olguların varlığından söz edilse de Gaucher hücrelerinin infiltrasyonuna bağlı erken dönemlerde ortaya çıkan splenomegali, hastalığın en önemli fizik muayene bulgularından birini oluşturmaktadır. Tip 1 Gaucher olgularında temel semptomlar, kemik iliği infiltrasyonu ve/veya hipersplenizme bağlı ortaya çıkan pansitopenilerle ilişkilidir. Olgumuzda trombositopeni ve lökopeni mevcuttu. Trombositopeniye bağlı kanama, Gaucher'li hastalarda en sık görülen semptomlardan biri olmasına rağmen, olgumuzda kanama bulgusu yoktu. Olgumuzda kemik ağrısı ve sol femur başında osteopeni saptandı (Şekil 3). Olguların en az %20'sinde kemiklerde mineralizasyon bozukluğu, kortikal incelleme, osteopeni ve osteonekroz sonucu ağrı ve patolojik kırıkların görüldüğü bildirilmektedir. Tip 1 Gaucher'li olgularda, b-glikoserebrosidaz enzim replasman tedavisi önerilmektedir. Plasental yada rekombinant kaynaklı enzim replasman tedavisi ile kemik deformitelerinde ve ilik fonksiyonlarında düzelme sağlanmasının yanında, dalak ve karaciğer büyüklüğünün de gerilediği gösterilmiştir. Hipersplenizm yada semptomatik trombositopenisi olan olgularda splenektomi yapılması, trombositopenide düzelme sağlayabilir. Ancak bu olgularda, karaciğer ve kemik iliğinde hücre infiltrasyonunda artış olabileceği ve buna bağlı olarak semptomların daha da şiddetlenebileceği bildirilmektedir. Sonuç olarak; splenomegali, trombositopeni ve anemisi olan hastaların etyolojisinde, nadir olmasına rağmen Gaucher hastalığı da düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Trombositopeni, Splenomegali, Gaucher Hastalığı



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 209

P-081

KRONİK SÜPÜRATİF OTİTİS MEDİANIN FARKLI FORMLARINDA ENFLAMASYON TEMELLİ PROGNOZİK FAKTÖRLER. *Hatice Terzi*¹, Kasım Durmuş², Tuba Doğan Karataş², Mehmet Şencan¹, Emine Elif Altuntaş². ¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, K.B.B Anabilim Dalı, Sivas

Giriş: Kronik otitis media, klinik olarak çoğu zaman akıntı ve işitme kaybı ile kendini gösteren, orta kulak ve mastoidin kronik enfeksiyon ve enflamasyonudur.

Amaç: Bu çalışmada amacımız aktif ve inaktif Kronik süpüratif otitis media hastalarda inflamasyon belirleyicisi olarak basit kan tetkiklerinin kullanılabilirliğini araştırmaktır.

Materyal ve metod: Kliniğimizde 2007 ile 2014 yılları arasında kronik süpüratif otitis media tanısı ile takip edilen 358 hastanın dosyası geriye dönük olarak tarandı. Hastalar, klinik öykü, otolojik muayene, odyolojik değerlendirme ve cerrahi esnasındaki bulgularına göre 2 gruba ayrıldı. Birinci grup, inaktif kronik süpüratif otitis media olup 163 hastadan oluşmakta idi. İkinci grup ise aktif kronik süpüratif otitis media ve kolesteatomatlı otitis media olup toplam 195 hastadan oluşmakta idi.

Bulgular: Her iki grup beyaz kan hücresi (WBC) (P = 0,02), platelet sayısı (P = 0,001), nötrofil-lenfosit oranı (P = 0 .001), ve platelet-lenfosit oranlarına (P = 0 .001) göre karşılaştırıldığında aralarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık tespit edildi.

Sonuç: Kronik süpüratif otitis media prognozunun değerlendirilmesinde klinisyene kılavuz olarak WBC, platelet sayısı, nötrofil-lenfosit ve platelet-lenfosit oranı gibi çok basit kan tetkikleri yardımcı olabilir. Bu tetkikler sayesinde daha tanı anında bile prognozu belirleyebilecek ve o düzeyde agresif tedavi uygulanabilecektir.

Anahtar Kelimeler: Kronik otitis media, enflamasyon, prognoz

Tablo 1. Çalışma grubundaki hastaların demografik ve klinik karakterleri

	Grup 1 (inaktif kronik süpüratif otitis media) (N= 161)	Grup 2 (aktif kronik süpüratif otitis media ve kolesteatomatlı otitis media) (N= 197)	p
yaş(yıl)	30,07±10,65	32,29±11,54	0.058
erkek cinsiyet	67 (41,6%)	100(50,8%)	0.084
kadın cinsiyet	94 (58,4%)	97 (49,2%)	0.084
Glukoz	92,16±14,87	94,78±21,46	0,19
BUN	11,33±6,61	12,74±8,96	0,98
Kreatinin	1,19±5,39	1,14±4,37	0,91
WBC	7,27±1,97	8,19±4,91	0,020*
Absolute lenfosit	2,51±0,74	1,75±0,53	0,001*
Absolute nötrofil	4,14±1,28	5,36±1,76	0,001*
Hemoglobin	14,30±1,64	14,52±1,58	0,19
Platelet	216,86±41,47	314,85±50,76	0,001*
Mean Platelet Volume	8,65±1,25	9,19±5,28	0,20
Nötrofil-lenfosit oranı	1,70±0,51	3,40±3,17	0,001*
Platelet-lenfosit oranı	94.21±38,37	205,79±216,13	0,001*

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Abstract: 24

P-082

DARFUR'DA, SAHRA ALTI TROPİK AFRIKA'DAKİ TÜRK HASTANESİ'NDE BİR SITMA OLGUSU. *Alparslan Merdin*¹, Fatma Avcı Merdin². ¹Nyala Sudan-Türkiye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sudan ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

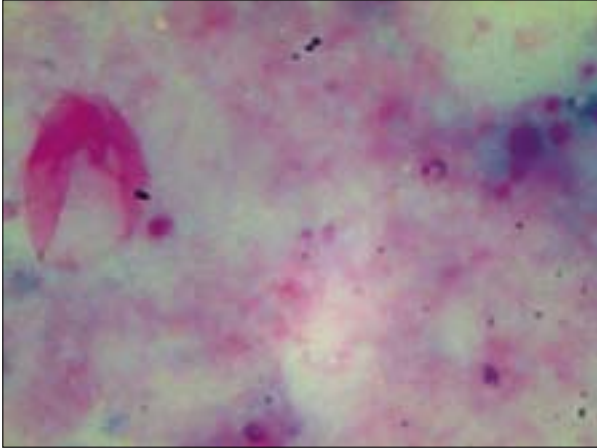
Giriş: Sıtma hastalığının neden olan Plasmodium paraziteridir. Plasmodium parazitleri Anofel cinsi sivrisineklerin ısırması ile insan kanına karışarak bulaşır. Parazitle bulaş gerçekleşikten 5-10 gün sonra da

semptomlar ortaya çıkmaya başlar. Ateş, bulantı, kusma, sarılık, karın ağrısı gibi semptomlar görülebilir. Sıtma hastalığının yaygın olarak görüldüğü Afrika kıtasında ateş şikayeti ile gelen her hastada ilk akla gelmesi gereken tanılardan birisidir.

Olgu: 37 yaşında erkek hasta ateş, bulantı, kusma şikayetleri ile Nyala Sudan-Türkiye Eğitim Araştırma Hastanesi dahiliye polikliniğine başvurdu. Hastanın öksürük, balgam, idrarda yanma, ishal şikayetleri yoktu. Hemoglobini:14,8 mg/dL, WBC: 4700, ALT: 22 U/L, GGT: 36 U/L idi. Hastanın kan periferik yaymasında plasmodium trofozoitleri görülmekte idi (Şekil1). Hastaya Coartem(artemether/lumefantrine) tedavisi başlandı.

Tartışma: Ülkemizde sıtma hastalığı artık çok nadir görülmektedir. Bununla birlikte Afrika kıtasında her yıl yüzbinlerce ölüme neden olmaktadır. Darfur bölgesinde yaygın olarak görülen sıtma etkeni Plasmodium Falciparum'dur. Plasmodium Falciparum'u diğer plasmodium parazitlerinden ayıran özelliği serebral sıtma dediğimiz beyin tutulumlu sıtma yapabmesidir. Ve klinik bulgular çok hızlı kötüleşebilmektedir. Hızlı bir şekilde tedavi edilmediği takdirde ise felçli olarak veya diğer sinirsel arazlarla iyileşmekten ölüme sonuçlanmaya kadar farklı klinikler ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle sıtma hastalığından şüphelenilen her olguda yapılabiliyorsa eğer periferik yayma ile sıtma tanısı konulup, yapılamıyorsa hızlı tanı koymaya yarayan hazır testlerle tanı koyup, eğer o da yapılamıyorsa ise klinikle tanı koyup ivedi şekilde tedavi başlanılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Malaria, plasmodium falciparum, sıtma



Şekil 1.

Abstract: 429

P-083

SİTOMEGALOVİRÜS ENFEKSİYONU VE İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA REAKTİVASYONU; OLGU SUNUMU. Recep Civan Yüksel¹, Esra Yıldızhan², Zerrin Altuntaş¹, Serdar Şıvgın², Ali Ünal². ¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: İmmün trombositopenik purpura (İTP), edinsel trombositopeninin sık görülen bir nedenidir. Erişkinlerde genelde remisyon ve aktivasyon dönemleri ile seyreden selim seyirli bir hastalıktır. Kortikosteroid, intravenöz immünglobulin, intravenöz anti-D ve splenektomi gibi

İTP'ye yönelik tedavilere cevap vermeyen hastalarda tedaviye dirençli İTP'den bahsedilir.

Sitomegalovirüs (CMV), herpesvirüs ailesinin bir üyesi olup özellikle immünsüpresif kişilerde önemli enfeksiyonlara sebep olabilen bir DNA virüsüdür. CMV, Varicella, EBV gibi viral enfeksiyonların İTP reaktivasyonu ile ilişkili olabileceğini belirten çalışmalar mevcuttur.

Olgu: Sarılık ve peteşiyel döküntü şikayetiyle başvuran elli dokuz yaşındaki erkek hastaya 6 yıl önce İTP tanısı ile splenektomi yapılmış ancak reaktivasyonları devam ettiği için aralıklı -kimi zaman kombine olarak- steroid, azatioprin, rituksimab ve eltrombopag tedavileri verilmiş. Hastanın son başvurusunda derin trombositopeni ve otoimmün hemolitik anemi tespit edildi. Sırası ile metilprednizolon tedavisine Azatioprin ve rituksimab eklendi ancak beklenen iyileşme sağlanamadı. Bu aşamada hastanın CMV PCR testinin pozitif olduğu tespit edildi ve gansiklovir tedavisi başlandı. Tedavinin 10. gününde CMV kopya sayısının gerilemesi ile birlikte hemoglobin ve trombosit değerlerinin kayda değer şekilde yükseldiği görüldü.

İTP hastalarında tedaviye direnci veya relapsı hangi faktörlerin etkileyebileceği ve bunlar arasında CMV nin yeri ile ilgili sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Sunulan olgu ile CMV enfeksiyonunun İTP reaktivasyonunda ve rezistansında önemli bir etken ve bununla birlikte sık immünsüpresan kullanımının ikincil bir sonucu olabileceğine dikkat çekilmek istenmiştir. Bu iki olasılığın da akla uygunluğu CMV İTP ilişkisinde bir kısır döngüyü düşündürülebilir.

Anahtar Kelimeler: trombositopenik purpura, CMV enfeksiyonu

Abstract: 174

P-084

ENFEKSİYÖZ MONONÜKLEOZ HASTALIĞINA TANI KOYMADA TROMBOSİT-LENFOSİT ORANININ (PLR) VE TROMBOSİT-LENFOSİT-MONOSİT ORANININ (PLMR) KULLANILABİLİRLİĞİ. Zeynep Nur Karagöz¹, Yasemin Ardıçoğlu Akışın², Mustafa Turan³, Nejat Akar⁴. ¹TOBB ETÜ Tıp Fakültesi, Dönem 3 Öğrencisi, ²Özel TOBB ETÜ Hastanesi, Biyokimya ve Klinik Biyokimya Laboratuvarı, ³TOBB ETÜ Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi ve Bilişimi Anabilim Dalı, ⁴Özel TOBB ETÜ Hastanesi, Çocuk Hastalıkları, Ankara

Amaç: Bu çalışmada rutin kan taramasında elde edilen trombosit - lenfosit oranının (PLR) ve trombosit-lenfosit-monosit oranının (PLMR) enfeksiyöz mononükleoz (EM) hastalığına tanı koymada rolü olup olmadığının saptanması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: TOBB ETÜ Hastanesi'ne başvuran, 0-15 yaş grubunda, tam kan sayımı ve EBV antikorlarına beraber bakılmış 116 hastanın sonuçları retrospektif olarak incelendi. Lökosit sayısı, CRP değeri ve ferritin değeri normal aralıkta olan 40 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi.

EBV antikorlarına (IgM ve IgG) immunblot yöntemi ile bakıldı, tam kan sayımı ise floresans akış sitometrisi ile analiz edildi.

Hasta ve kontrol grubundakilerin PLR ve PLMR değerleri hesaplandı. Pozitif sınırlılık değerlerini belirlemek için ROC Eğrisi analizi yapıldı. Belirlenen değerlere göre grupların yüzde değerleri ki-kare testi ile karşılaştırıldı. Aynı değerler üzerinden Odds oranı hesaplandı.

Bulgular: 116 hastanın 24'ü (%20.7) EBV pozitif olarak bulundu. Çalışmadaki hastaların PLR değerlerinin ortalaması 112±70 olarak saptandı. 116 olgunun

67'sinde (%57.7) PLR değeri 112'nin altındaydı. Bu 67 olgunun 19'u (%28.3) ise EBV pozitif bulundu. PLMR değerinin ortalaması ise 75±69 olarak bulundu. 116 kişinin 62'si (%53.5) bu değer altındaydı ve bu 62 kişinin 19'u (%30.6) ise EM tanısı almıştı.

EM tanısı almış olan 24 hastamızın 19'unun (%79) hem PLR hem de PLMR değerinin araştırma grubunun ortalamasından daha düşük olduğu görülmüştür.

Yapılan ROC Eğrisi analizinde 24 EM tanılı hastanın ve kontrol grubundaki 40 sağlıklı bireyin PLR için pozitif sınırlılık değeri 48 olarak, PLMR için 18 olarak belirlendi.

Bu değerlerle, PLR'nin duyarlılığı %50, seçiciliği %95 olarak hesaplanmıştır. Pozitif prediktif değer %85.7, negatif prediktif değer %76 olarak bulunmuştur (p>0.001).

PLMR'nin duyarlılığı %23.1, seçiciliği ise %58.8 olarak hesaplanmıştır. Pozitif prediktif değer %23, negatif prediktif değer %58,8 olarak bulunmuştur (p=0.216).

Sonuç: Bulgularımız EM tanısında PLMR değerinin anlamsız PLR değerinin ise değerli bir parametre olabileceğini göstermiştir. Bu değerle yapılan önceki çalışmalar değerdeki yüksekliği hastalıkla ilişkilendirirken, bizim çalışmamız ters yöne bir ilişki göstermiştir. EM'nin immün sistem üzerindeki etkileri göz önüne alındığında bu bulgu daha anlamlı hale gelmektedir.

Anahtar Kelimeler: Enfeksiyöz mononükleoz, trombosit, lenfosit

Abstract: 533

P-085

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI AĞIR KRONİK KOLİT GELİŞEN MULTİPL MİYELOMA OLGUSU. Burcu Yazıcı Elmas¹, Hatice Şeyma Eren¹, Orhan Tarçın², Işın Doğan Ekici³, Ferda Özkan³, Hasan Atilla Özkan⁴. ¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, ³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ⁴Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Burada olog kök hücre nakli (OKHN) sonrası gelişen CMV ile komplike olmuş ağır kronik inflamatuvar bağırsak hastalığı olgusunu bildiriyoruz.

Öykü: 75 yaşında erkek hasta multiple myelom sebebiyle düşük doz melphalan sonrası OKHN yapıldı. Sonrasında hastada enfeksiyöz komplikasyon dahil komplikasyon gelişmedi. + 11. günde nötrofil engraftmanı oldu. Hasta + 14. gününde taburcu edildi. +34. günde halsizlik ve ishal şikayetiyle başvurdu. CMV viral yük ve C.difficile antijen-toksin A,B negatif saptandı. Dışkı kültüründe üreme olmadı. Yatışının 5. gününde ateşinin olması üzerine septisemi nedeniyle parenteral antibiyoterapi başlandı. CRP antibiyoterapi ile geriledi. Oral tedaviye geçildi. Hastanın ishal sıklığı azalmakla birlikte kanlı dışkılama ve makatta ağrı şikayetleri başladı. Kolonoskopi yapılan hastanın biyopsisinde CMV pozitif ve ülserasyonla seyreden aktif kronik kolit bulguları gözlemlendi (Şekil 1). CMV viral yük 3824 IU/ml ile pozitif tespit edildi. Gancyclovir ve Mesalamin suppozituar başlandıktan sonra hasta kendini daha iyi hissetmeye başladı ve ağrısı geçti. Üç haftada bir 400 mg/kg IVIG tedavisi başlandı. 3 haftalık gansiklovir tedavisi ile CMV viral yük negatifleşti. Hastanın ishalinin devam etmesi üzerine 1 ay sonra rektosigmoidoskopi tekrarlandı. İnen kolon, sigmoid kolon ve rektum lümeni kirli beyaz renkli, plak şeklinde membranlar ile kaplı, aradaki mukoza ise ödemli ve eritematöz izlendi (Şekil 2). Alınan biyopsilerde candida, Tbc veya GVHD saptanmadı. C. Difficile PCR pozitif tespit

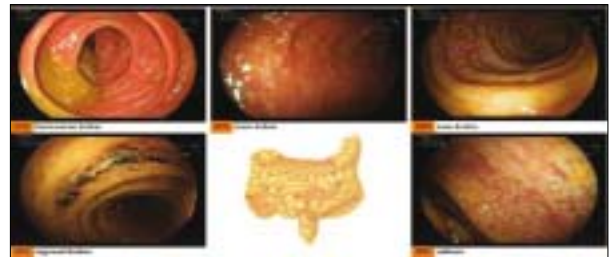
edildi. Metranidazol ve vankomisin tedavisi üç hafta verildi. Hastanın C. Difficile PCR tetkiki negatif tespit edilmesine rağmen kliniğinde düzelme olmadı. 3. kolonoskopide ülserasyon ve konflüen mukozal nekrozla seyreden şiddetli derecede aktif kronik kolit saptandı (Şekil 3). GVHD ile uyumlu bulunmadı. CMV, Toxoplasma, Tbc PCR negatif tespit edildi. Hastada fulminan seyirli inflamatuvar bağırsak hastalığı düşünüldü. Hastaya 2 mg/kg/gün dozundan steroid, 1500 mg/gün meselazin ve 9 mg/gün dozundan budesonid tedavisi başlandı. Bu tedavi ile hem klinik hem kolonoskopik yanıt alındı.

Tartışma: Diyare olog KHN sonrası görülen majör morbidite sebeplerinden biridir. Antineoplastik ajanlar, antibiyotikler, diyet değişiklikleri, radyoterapi ve çeşitli patojenler sebepler arasında olabilir. Ayrıcı tanıda inflamatuvar bağırsak hastalığı, CMV koliti ve C. Difficile gibi ajanlarla konkomitan enfeksiyonlar akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kök hücre transplantasyonu, Kolit



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 534

P-086

DÜŞÜK DOZ METOTREKSAT TEDAVİSİ İLE GELİŞEN PANSİTOPENİ OLGUSU. Ömer Önder Savaş¹, Merih Kızıl Çakar¹. ¹Hitit Üniversitesi, Çorum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çorum

Giriş: Metotreksat(MTX) kronik inflamatuvar hastalıklar ve çeşitli malignitelerin tedavisinde kullanılan hücre proliferasyonunu inhibe eden bir folik asit antagonistidir. Bu nedenle miyelosupresyon, mukozit, gastrointestinal toksisite advers etki olarak karşımıza çıkabilmektedir. Literatürde nadir bildirilmiş olmasından dolayı düşük doz MTX kullanımına bağlı gelişen pansitopeni olgusunu sunmayı planladık.

Olgu: 57 yaşında erkek hasta halsizlik şikayeti ile başvurdu. Romatoid artrit tanısı ile yaklaşık 10 senedir MTX tedavisi alan hastanın 1 senedir tedavi dozunun 10 mg/hafta olduğu öğrenildi. Profilaktik olarak aldığı folik asitin 3 ay önce kesildiği öğrenilen hastanın fizik muayenesinde oral mukozit saptandı. Yapılan tetkiklerde WBC:870/mm³, neutrofil<500/mm³, HGB:5.5 g/dl, PLT:6000/mm³ olarak saptandı. Serum vitamin B12 düzeyi normal, folik asit düzeyi düşük saptanan hastanın kreatinin klerensi(KK) 57 ml/dk olarak hesaplandı. Diğer rutin tetkik sonuçları normaldi. Hastanın MTX tedavisi kesildi, eritrosit ve trombosit süspansiyonu desteği yapıldı, G-CSF tedavisi başlandı. Folinik asit bulunamadığı için tedaviye folik asit eklendi. Lökosit ve trombosit değerleri yatışının 3. gününde sırasıyla 2760/ mm³ ve 63000/ mm³ saptandı. G-CSF tedavisi kesilen hastanın takipte trombosit ve eritrosit desteği ihtiyacı olmadı. MTX tedavisinin kesilmesinin yaklaşık 10. gününde lökosit değerleri normal aralıkta iken PLT:94000/mm³, HGB:11.5 g/dl olarak saptandı. Mukozit bulguları da gerileyen hasta poliklinik takibi planlanarak taburcu edildi.

Tartışma: MTX kullanım süresi ve kümülatif dozu, düşük KK, ileri yaş, düşük serum folik asit düzeyi, hipalbuminemi, NSAID gibi ek ilaç kullanımı gibi etkenlere bağlı olarak advers etkiler görülme ihtimali artmaktadır. MTX metabolizmasında böbrekler ön planda olduğu için düşük KK önemli bir risk faktörüdür. Bazı kaynaklarda KK 51-60 ml/dk olan hastalarda MTX dozunun %30' u kadar azaltılması önerilmektedir. Hastamızda da ileri yaş, düşük KK, uzun süreli ilaç kullanımı, düşük folik asit gibi risk faktörleri mevcuttu. Tedavinin kesilmesi ile çoğu olguda pansitopeninin geri dönüşümlü olduğu saptanmıştır. Literatürde kliniğe oral mukozitin eşlik etmesinin kötü prognoz göstergesi olduğu bildirilmiştir. Hastamızda başvuru anında oral mukozit olması ve ciddi nötropeninin bulunması nedeniyle MTX kesilmesine ek olarak G-CSF tedavisi ekledik. Hastamızda mukozit eşlik etmesine rağmen uzun süreli tedavi ihtiyacı olmadan hemogram parametrelerinde düzelme oldu. MTX tedavisi alan hastalarda 1-3 mg/gün folik asit profilaksisi önerilmekte olup folik asitin MTX tedavi etkinliğini azaltmadığı ve uzun dönem tedavinin tolere edilebilmesi için önemli olduğu, kesilmesi halinde pansitopeni görülmesi riskinin artacağı vurgulanmaktadır.

Sonuç: MTX tedavisi esnasında toksisite riskini artıran etkenlerin iyi değerlendirilmesi, folik asit profilaksisinin kesilmemesi açısından hastanın yakın takibi oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: metotreksat, folik asit, pansitopeni

Abstract: 238

P-087

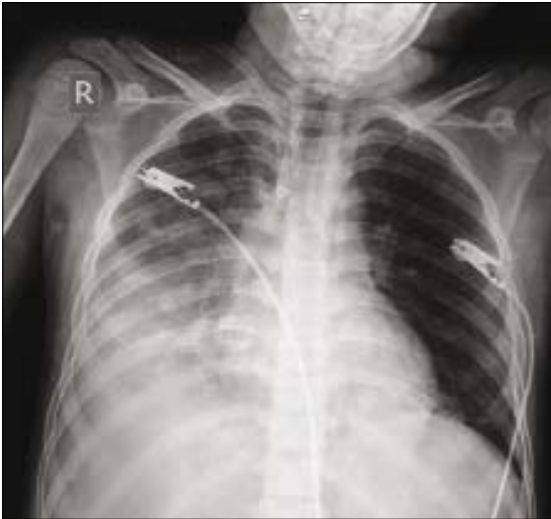
RHIZOPUS SP.'NİN ETKEN OLDUĞU PNÖMONİ VE SPLENİK SEKESTRASYON GELİŞEN BİR SSS-TALASEMİ OLGUSU. Mediha Akcan¹, Özgür Cartı¹, Berna Gültekin Korkmazgil², Yusuf Ziya Aral¹, Yasemin Polat³. ¹Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın, ³Adnan Menderes Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın

İmmüsuprese hastalarda gelişen küf mantarlarına bağlı enfeksiyonlarda *Aspergillus* spp.'den sonra ikinci sıklıkta mukormikoz etkenleri görülmektedir. Bu etkenler içinde en sık rastlanana *Rhizopus* türleridir. Burada *Rhizopus* sp.'ye bağlı pnömoni ve enfeksiyon sırasında splenik sekestrasyon gelişen bir Sß-talasemi olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Sß-talasemi tanısı ile takipli 13 yaşındaki erkek hasta, son iki gündür sırta ve lomber bölgede ağrı ve nefes darlığı yakınmasıyla başvurdu. Genel durumu kötü, soluk görünümde, takipne, taşikardi ve dispnesi mevcuttu. Sağ hemitoraks orta ve alt loblarda solunum sesleri azalmıştı. Dalak 8 cm palpable ve hassastı. O₂ saturasyonu %85 idi. Hb:5.2 gr/dl, Lökosit sayısı: 30520/mm³, Trombosit sayısı: 128.000/mm³ idi. Akciğer grafisinde sağ orta ve alt lobta infiltrasyonu vardı (Şekil 1). Pnömoni, akut göğüs sendromu (?) ve splenik sekestrasyon tanıları ile Çocuk Yoğun Bakım ünitesine alındı. Maske ile O₂ tedavisi, hidrasyon, antibiyotik tedavisi başlandı. Eritrosit transfüzyonu yapıldı. Hb elektroforezinde HbS: %70, HbF %9.2, HbA2: %6.6 olarak bulundu. Üçüncü gün ateşinin devam etmesi üzerine seftriakson kesilerek meropenem başlandı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde bilateral akciğerde alt loblarda yaygın konsolidasyon alanları görüldü (Şekil 2). Ateş yüksekliğinin devam etmesi, akut faz reaktantlarının yüksek olması (CRP: 341,5 mg/l, prokalsitonin: 37 ng/ml), O₂ ihtiyacının devam etmesi üzerine hikayesi tekrar sorgulandığında ailenin hayvancılık yaptığı, silaj işleminde hastanın küflü bir ortama maruz kaldığı öğrenildi. Lipozomal-amfoterisin B başlandı. İmmünglobulin değerlerindeki düşüklük (IgM:47.4 mg/dl, IgG:654 mg/dl) nedeniyle intravenöz immünglobulin verildi. Solunum viral ve bakteriyel paneli negatif sonuçlandı. Balgamda asidorezistan bakteri görülmedi. Balgam mantar kültüründe *Rhizopus* sp. üredi. Galaktomannan antijeni negatifti. Amfoterisin-B tedavisinin birinci gününde ateşi düştü. Tedavi 21 güne tamamlanarak kesildi. Taburculukta dalağın 3 cm'e gerilediği görüldü.

Tartışma: Silaj yeşil bitkilerin yüksek nem içeren silolarda saklanması yoluyla fermente edilmiş hayvan yemidir. Silaj hazırlama işlemi sırasında ortamda yüksek nem içeriğinden dolayı en önemli problem küf oluşumudur. Enfeksiyon etkenleri açısından yapılan araştırmada başka bir etken gösterememiş olmamız, amfoterisin-B'ye klinik, laboratuvar ve radyolojik olarak belirgin yanıt almamız nedeniyle balgam kültüründe üreyen *Rhizopus* sp.'nin pnömoni etkeni olabileceği ve hastanın silaj işlemi sırasında inhalasyon yoluyla bu küf mantarını almış olabileceği düşünülmüştür. Hastanın hipogamaglobulinemik olmasının fungal pnömoni gelişimine katkıda bulunmuş olabileceği, mevcut enfeksiyonu nedeniyle splenik sekestrasyon krizinin geliştiği ve hastanın kliniğini ağırlaştırdığı düşünülmüştür. Sonuç olarak immüsupresyonlu hastalarda egzojen yolla mukormikoz gelişebileceği, bu hastalarda erken tanı ve tedavinin yararlı olabileceği hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: talasemi, mukormikozis, sekestrasyon



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 49

P-088

İMMÜN YETMEZLİKLİ BİR OLGUDA TROMBOZA SEKONDER ÖNKOL AKUT KOMPARTMAN SENDROMU.

Fatma Burcu Belen¹, Özlem Çakıcı², Melikşah Uzakgider⁵, Haldun Öniz⁴, Meral Türker³, Berna Atabay³, Barış Malbora³, Levent Karapınar⁵. ¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, ²İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, ³İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, ⁴İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, ⁵İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Bilim Dalı, İzmir

Olgu Sunumu: Akut kompartman sendromu (AKS) osteofasyal zarf içindeki intersitisyel doku basıncının fizyolojik düzeyleri aşacak şekilde artışı olarak tanımlanır. Erken tanınması durumunda geri dönüşlüdür, ancak kalıcı hasara da yol açabilir. Bu nedenle iyi klinik sonuçlar için erken tanı ve tedavi çok önemlidir (1). Ağrı, solukluk, parestezi, paraliz, nabızsızlık AKS'nin en önemli semptomlarıdır. Ancak bu bulguların immün yetmezlikli olgularda geç ortaya çıkması tanının gecikmesine neden olabilir (2,3). Non Hodgkin Lenfoma nedeniyle izlenen ve tedavi süresince üst ekstremitede AKS gelişen 18 yaşında bir olgu sunmaktayız. Olguda NHL-BFM 95 tedavisinin

35.gününde gram negatif sepsis sonrası sağ önkolda antekübital vende tromboz gelişti. Düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Hasta bu dönemde derin nötropenik olduğundan (Beyaz Küre:400/mm³, absölu nötrofil sayısı: 0/mm³) kızarıklık, şişlik, nabızsızlık ve parestezi gibi AKS düşündürülen inflamasyon bulguları mevcut değildi sadece ağrı yakınması mevcuttu. Beryaz küre artışıyla beraber kızarıklık, şişlik, parmak hareketlerinde kısıtlılık şikayetleri ortaya çıktı ve olgu AKS tanısı aldı (Şekil 1). Önkol fasyotomisi ve rüptüre olmuş olan fleksör digitorum profundus kasının primer tamiri yapıldı (Şekil 2). İntravenöz antibiyoterapi klindamisin ve vankomisin şeklinde düzenlendi. İzleminde yara primer açık bırakılarak yara iyileşmesini hızlandırmak amacıyla negatif basınçlı yara tedavi sistemi ile (V.A.C ultraTM) izlenmekte olup aktif tedavi almaya sorunsuz devam etmektedir.

Sonuç: Tromboz ve septik emboli akut kompartman sendromunun nadir bir nedeni olup, akut kompartman sendromunun klasik bulguları immün yetmezlikli olgularda silik olarak gözlenebilir. Parestezi, solukluk, şişlik, nabızsızlık gibi bulgular geç ortaya çıkabileceğinden özellikle ağrı bu olgularda erken tanı için önemlidir. Erken tanı ve cerrahi müdahale iyi klinik sonuç ve klinik kalıcı hasarı önlenmesi açısından gereklidir.

Kaynaklar

1. Prasarn ML, Oulette EA. Acute Compartment Syndrome of The Upper Extremity. J Am Acad Ortop Surg 2011;19:49-58.
2. Erdös J, Dlaska C, Szatmary P, Humenberger M, Vecsei V, Hajdu S. Acute compartment syndrome in children: a case series in 24 patients and review of the literature. International Orthopaedics 2011;35:569-575
3. Davidson DJ, Shaukat YM, Jenabzadeh R, Gupte CMSpontaneous bilateral compartment syndrome in a HIV-positive patient. BMJ Case Rep 2013; doi: 10.1136/bcr-2013-202651

Anahtar Kelimeler: kompartman sendromu, immün yetmezlik



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 51

P-089

NÖTROPENİNİN NADİR BİR NEDENİ: İLLÜZYON (EDTA'YA BAĞLI PSEUDO-NÖTROPENİ). Hava Üsküdar Teke¹, Sümeyye Aygan Türk², Bülent Yıldız³. ¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Medikal Onkoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Giriş: Malignitesi olan hastalarda kemoterapi sonrası gelişen nötropeni enfeksiyon riski açısından en önemli risk faktörlerinden birisidir. Bu çalışmada akciğer kanseri nedeni ile kemoterapi alan ve absolu nötrofil sayısı <500/mm³ olan pseudonötropenili bir olgu sunuldu.

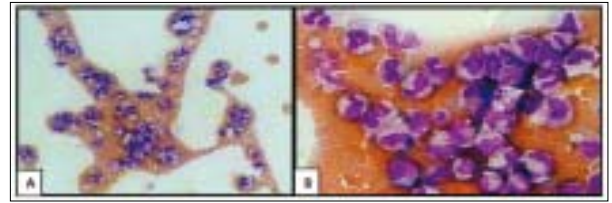
Olgu: 60 yaşında erkek hasta. Beyin metastazlı squamöz hücreli akciğer kanseri tanısı ile izlenen hasta 2 kür taxol ve cisplatin kemoterapisi ve kraniyal radyoterapi aldıktan sonra diyare ve oral alım bozukluğu şikayeti ile acil servise başvuruyor. Çekilen posterior-anterior akciğer grafisinde pnömotoraks saptanarak hastaya göğüs tüpü takılıyor. Göğüs tüpünden pürülan drenajı olan hastanın mikrobiyolojik değerlendirmesi sonucu *Escherichia coli* ve *Enterococcus faecalis* üremesi tespit ediliyor. Antibiyogram sonucuna göre imipenem, teicoplanin ve ciprofloxacın tedavileri başlanıyor. Geliş laboratuvar sonuçlarında; hemoglobin 10,9 gr/dl, beyaz küre 5,5x10⁹/L, platelet sayısı 210x10⁹/L, absolu nötrofil sayısı (ANS) 3,6x10⁹/L, eritrosit sedimentasyon hızı 85 mm/h, C-reaktif protein 17,8 mg/dl saptanıyor. Fakat 2.günde ANS 0,2x10⁹/L saptanarak hastanın periferik yayması (PY) değerlendiriliyor. PY'da nötrofillerin aglutine olduğu saptanıyor (Şekil 1A, 1B) ve tam kan sayımı EDTA'ya bağlı pseudo-nötropeni düşünülerek sitratlı tüpte tekrarlanıyor. Sitratlı tüpte ANS

4,6x10⁹/L saptanan hasta EDTA'ya sekonder pseudo-nötropeni olarak kabul ediliyor. Hasta yatışının 7.gününde sepsis nedeni ile ex oluyor.

Tartışma: Hospitalize edilen hastalardaki hastane yatışı sırasında gelişen nötropenin major sebebi enfeksiyonlar ve ilaçlardır. Malignite ile birlikte nötropeni olan hastalarda ise malignitenin kemik iliği metastazına bağlı nötropeni düşünülmelidir. Nötropenin nadir nedenlerinden birisi olan pseudo-nötropeni basit bir PY değerlendirmesi ile ekarte edilmezse gereksiz kemik iliği biyopsisi yapılması ve gereksiz G-CSF kullanımına neden olunabilir [1].

Sonuç: Nötropeni olan hastalarda pseudo-nötropeni ekarte etmek için yapılması gereken ilk tetkik PY değerlendirmesi olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Pseudo-nötropeni



Şekil 1. A. EDTA-antikoagülanlı, giemsa boyalı periferik kan yayması (x10 büyütme) B. EDTA-antikoagülanlı, giemsa boyalı periferik kan yayması (x40 büyütme).

Abstract: 445

P-090

KANSER TEDAVİSİ ALAN ÇOCUKLARDA AVASKÜLER NEKROZ VE ZOLEDRONİK ASİT KULLANIMI. Gürçan Dikme¹, Begüm Koç¹, Nihal Özdemir², İbrahim Adaletli³, Fatih Kantarcı³, Hüseyin Botanhoğlu⁴, Tiraje Celkan¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²Sağlık Bakanlığı Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, İstanbul, ³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, ⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı, İstanbul

Kemoterapi protokolleri içinde yer alan steroidin tetiklediği osteonekroz çocukluk çağı kanser tedavisinin, az olmasına rağmen sonuçları ve sekelleri nedeni ile önemli bir komplikasyonudur. Genellikle ALL tedavisi alan adolesan çocuklarda izlenmektedir. Kliniğimizde 1995 yılı sonrasında ALL tedavisi alan 278 ALL çocuktan klinik olarak ağrı şikayeti üzerine araştırılan 3 çocukta ve aynı dönemde rezistan Hodgkin lenfoma tedavisi alan bir hastada (bu dönemde 152 Hodgkin lenfoma) olmak üzere 4 hastada radyolojik olarak avasküler nekroz tanısı konuldu (%0.9). Çocukların hepsi >12 yaştı. Hastaların 2si kız 2si erkekti. Kızlarda AVN kalça eklemine iken erkeklerden birinde ayak bileği ve omuz diğerinde ise diz ve kalçada idi. Bu hastalar ortopedi ile birlikte izlendi. Hepsinde şikayetler kemoterapi bitiminden sonraki 6 ay içinde başlamıştı. Hastalardan 3'ü 6 biri ise 3 kez (temin edemediği için) aylık zoledronik asit tedavisi aldı. Cerrahi girişim hepsinde düşünüldü ancak zoledronik asit tedavi sonrasında girişim sadece ayak bileği ve omuz AVN olan erkek hastaya uygulandı. Diğer hastalar halen izlemde olup erken osteoartroz açısından bilgilendirildiler ve şikayetlerinin artması halinde protez açısından değerlendirilmek üzere gözetimdedirler.

Anahtar Kelimeler: Avasküler nekroz, zoledronik asit

Abstract: 403

P-091

ATEŞ, KANAMA, HEMOFAGOSİTOZ AYIRICI TANISINDA; KIRIM KONGO VİRUSU SAPTANAN OLGU.

Tuğcan Alp¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Muhammed Rıdvan Gömleksiz², Zafer Serenli Yeğen¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuba Ersal¹, Rıdvan Ali¹, Reşit Mıstık³. ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa, ³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı ve Klinik Mikrobiyoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Hemofagositik sendrom (HLH) histiositoz grubu hastalıklar içinde makrofajlarla ilişkili olan grupta yer alan yüksek mortalite ile seyreden hiper inflamatuvar bir sendromu temsil eder. Ailesel ve sekonder olmak üzere iki farklı gruba ayrılır. Sekonder HLH malignensiler, infeksiyonlar (en sık EBV, CMV, HSV, VZV, HIV, HHV8, influenza, Hepatit A,B,C), otoimmün hastalıklar zemininde olabilir ve böbrek, karaciğer ve hematopoetik kök hücre naklinden sonra da görülmüştür.

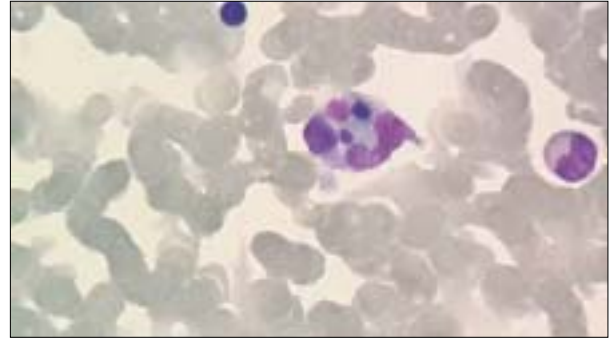
Yazımızda, Kırım Kongo virüs enfeksiyonuna bağlı sekonder HLH tanısı konularak başarılı şekilde tedavi edilen kadın hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Bilinen sistemik hastalığı ve ilaç kullanımı olmayan, 52 yaşındaki kadın hasta dış merkeze akut bronşit nedeniyle antibiyoterapi altında takip edilirken gelişen trombositopeni ile hastanemiz acil polikliniğine sevk edilmiş. Halsizlik, bulantı, kusma, siyah renkli dışkılama şikayetleri mevcut olup fizik muayenesinde genel durumu düşkün olan hastanın TA: 110/80 mmHg, nabız: 108, ateş: 36C, alt ekstremitelerde peteşiyel döküntü, karaciğer subkostal yaklaşık 3 cm palpabl, traube kapalı, rektal tuşesi pozitif idi. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 5520/mm³, nötrofil: 4070/mm³, Hb: 14,4 g/dL, trombosit: 9940/mm³, ALT: 86 U/L, LDH: 2733 U/L, CK: 648 U/L, aPTT: 64 sn, fibrinojen: 117 mg/dL, D-dimer: 42 mg/dL olarak saptandı. Periferik yaymasında birkaç büyüme alanında bir trombosit, sola kayma ve atipik hücreleri olan hastanın kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyon yaymasında makrofajların eritrositleri ve polimorfonükleer lökositleri fagosite ettiği(hemofagositoz)(Foto 1) görülen hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı. Trombosit ve TDP ile destek tedavisi başlanan ve oral alımı kapatılan hastanın takiplerinde yüksek ateş ve karaciğer fonksiyon testlerindeki progresif grade 4 düzeyinde artış görüldü. Karın ağrısı nedeniyle yapılan USG'sinde safra kesesi duvar kalınlığında artış görüldü. Seftriakson ve metranidazol başlandı, acil operasyon düşünülmedi. Hastanın anamnezi detaylandırıldığında 1 ay önce şüpheli kene tutunması olduğu öğrenildi. Kırım Kongo virüsü için PCR çalışması amacıyla Refik Saydam Hıfız Saha merkezine kan örneği gönderilerek Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği'ne devredildi. Tedavisi ribavirin ve meropenem olarak değiştirildi. Ferritin düzeyi 68.950 ng/ml olarak saptandı. Kırım Kongo virüs sonucu pozitif, diğer viral tetkikleri negatif saptandı. Kırım Kongo virüs enfeksiyonu tanısı konulan hastanın ribavirini 10. gününde kesildi. Genel durumu düzelen, ateşi ve melenası kaybolan, laboratuvar parametreleri normale gelen hasta önerilerle taburcu edildi.

Tartışma: Hemofagositik sendromun tanısı 2009 tanı kriterlerine (Tablo 1) göre konulur. Sekonder HLH'da primer etkenin düzeltilmesi veya tedavi edilmesiyle HLH bulguları düzelebilir. Ancak klinik bulgular HLH nedeniyle

ilerliyorsa intravenöz immunglobulin, steroid veya siklosporin A ve etoposid gibi ilaçlar kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Hemofagositik sendrom, Kırım Kongo Virus



Şekil 1.

Tablo 1. Hemofagositik lenfositosis tanı kriterleri:

1. HLH ile uyumlu moleküler tanı veya X'e bağlı lenfoproliferatif sendrom
2. Ya da aşağıdaki 4 kriterden en az 3'ü + ikinci gruptan 1 kriter
 - Ateş - Splenomegali - Sitopeni - Hepatit
3. Aşağıdakilerden en az biri
 - Hemofagositoz - Yüksek ferritin - Yüksek sIL-2Rα (yaşa göre) -Düşük veya saptanamayan NK hücre aktivitesi
4. HLH tanısını destekleyici bulgular
 - Hipertrigliseridemi - Hipofibrinogenemi - Hiponatremi

Abstract: 442

P-092

REKOMBİNANT ERİTROPOETİN KULLANIMI SONRASI NÜKS EDEN İKİ OSTEOSARKOM OLGUSU.

Gürçan Dikme¹, Süheyla Ocak², Begüm Koç¹, Hande Kızılacak¹, Nihal Özdemir³, Tiraje Celkan¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bölümü, İstanbul, ³İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Rekombinant eritropoetinler, kanserli hastalarda kanser ve/veya kemoterapi ilişkili aneminin tedavisinde kullanılan ajanlardır. Kanserli hastalarda eritropoetik ajan kullanımı transfüzyon ihtiyacını azaltmaktadır. Ancak bu ajanların tümör dokusu üzerindeki etkisi tartışmalıdır.

Aynı dönemde osteosarkom tanısı ile takip edilen iki hastamıza kemoterapi sırasında anemi tedavisi için rekombinant eritropoetin ajanı uygulanmış, ancak kemoterapilerini tamamlayarak kür sağlanan her iki hastada da tedavi bitiminden on yıl sonra nüks gelişmiştir.

Eritropoetin reseptörlerinin hematopoetik hücreler dışında birçok dokuda olduğu ve eritropoetin anti-apoptotik ve mitojenik etkisi olduğu gösterilmiştir. Rekombinant eritropoetinlerin tümör anjiogenezini uyardığını, primer tümör büyümesini stimüle ettiğini, tümör mobilizasyonunu artırarak metastaz gelişimini kolaylaştırdığını öne süren çalışmalar mevcuttur. Ayrıca bazı çalışmalarda eritropoetin kullanan kanserli hastalarda hastalıksız sağkalmın daha kısa olduğu gösterilmiştir. Bu iki olgu ile rekombinant eritropoetinlerin çocukluk çağı kanserleri üzerindeki olumsuz etkisi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Eritropoetin, osteosarkom

Abstract: 585

P-093

COOMBS POZİTİF OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ İLE BAŞVURAN NADİR BİR BRUSELLOZ OLGUSU. Birsen Sahip¹, Muhammet Maden², Gülsüm Emel Pamuk². ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

Giriş: Bruselloz, Brucella cinsi bakterilerce oluşturulan, insanların ikincil olarak etkilendiği yaygın bir zoonozdur. Brusellozda en sık görülen hematolojik anormallikler anemi, lökopeni ve relatif lenfositozdur. Trombositopeni, pansitopeni daha az sıklıkta görülür. Coombs pozitif otoimmün hemolitik anemi (OİHA) ise brusellozda nadir görülen bir hematolojik anormalliktir. Burada OİHA ile başvuran bir bruselloz olgusu sunuldu.

Olgu: 37 yaşında, hayvancılıkla uğraşan kadın hasta, halsizlik ve ateş yüksekliği şikâyeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde ateş 38.3°C, traube kapalı ve dalak kot altında 2 cm saptandı. Laboratuvar tahlillerinde; hemoglobin 6.4 mg/dl, hematokrit %21.5, MCV 88 fL, lökosit 2180/uL, trombosit 84000/uL, LDH 870 U/L, total/direkt bilirubin 1.96/0.7 mg/dl, CRP 3.2 mg/dl, eritrosit sedimantasyon hızı 29 mm/saat, d. coombs pozitif, indirekt coombs negatif, fibrinojen 207, d-dimer +8, haptoglobulin 32 mg/dl, retikülosit %8 saptandı. Periferik kan yaymasında her büyüme alanında 3-4 şistosit ve 1-2 gözyaşı hücresi izlendi. Batın ultrasonografide dalak 17 cm ölçüldü. Rose Bengal testi pozitif, Wright testi ise 1/1280 titrede pozitif, kan kültüründe de Brucella üremesi saptandı. Bu sonuçlarla bruselloz ve OİHA tanısı konulan hastaya doksisisiklin 2x100 mg/gün (po), streptomisin 1gr/gün (im) başlandı. OİHA için İVİG 0,4 gr/kg/gün dozunda toplam 7 gün verildi. Bir hafta sonra enfeksiyon tablosu gerileyen hastaya İVİG tedavisi kesilerek 0.5 gr/kg/gün dozunda metil prednisolon (MP) tedavisi başlandı. Doksisisiklin 6, streptomisin 3 hafta kullandıktan sonra kesildi. Kontrollerinin 3. ayında dalak boyutu ve kan sayımı normale gelen, d. coombs testi negatifleşen hastanın MP tedavisi kademeli bir şekilde kesildi.

Tartışma: Brucella kaynaklı hemolizin patogenezi açıkça anlaşılamamıştır, fakat multifaktöriyel gibi görünmektedir. Bununla ilgili olarak endotoksin salınımı, dolaşımda immün kompleks oluşumu gibi bir kaç olası mekanizma öne sürülmüştür. Sunduğumuz olguda d. coombs testinin pozitif olması hemolizin olası sebebinin gerçek otoantikör pozitifliğine bağlı olabileceğinin bir göstergesidir. Coombs pozitif OİHA tedavisinde, birinci basamakta steroid kullanılması brusellozlu hastalarda enfeksiyon tablosunu kötüleştirebileceği için önemli bir sorundur. Literatürde bununla ilgili iki olgu vardır. Bunlardan birisi bruselloza ek olarak antitübekülöz tedavi de verilerek kısa süreli pulse steroid ile tedavi edilmiş, diğer olgu ise brusella tedavisi altında steroide yanıt vermeyince ritüksimab ile tedavi edilmiştir. Biz hastamıza brusella tedavisinin ilk haftasında düşük doz İVİG verdik ve 2. haftadan itibaren enfeksiyon belirtilerinin azalması ile MP tedavine geçtik. Sunduğumuz olgu brusellozun eşlik ettiği OİHA tedavisinde erken dönemde steroid yerine düşük doz İVİG tedavisinin güvenliğini ve etkinliğini göstermesi bakımından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hemolitik anemi, Bruselloz

Abstract: 365

P-094

AKUT MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTADA MUKORMUKOZİSE BAĞLI İZOLE PALATİN PERFORASYON: OLGU SUNUMU. Mehmet Hilmi Doğu¹, İsmail Sarı², Sibel Hacıoğlu², Nilay Şen³, Ali Keskin². ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, ²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Muğla, ³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Muğla

Giriş: Mukormikozis özellikle bağışıklık sistemi baskılanmış kişilerde kandida ve aspergillustan sonra üçüncü sıklıkla karşımıza çıkan fırsatçı bir mantar enfeksiyonudur. Sıklıkla hızlı ve invaziv bir seyir göstermektedir. Erken tanı ve tedavisi planlanmadığı takdirde ölümlerle sonuçlanmaktadır. Bu yazıda kliniğimizde tanı almış olan akut myeloid lösemi tanılı hastada birinci remisyon indüksiyon tedavisinin erken döneminde palatin bölgede gelişen perforasyon ve klinik takip süreci değerlendirilmiştir.

Olgu: Altmış iki yaşında bayan hasta halsizlik ve vücutta spontan gelişen morarma şikâyeti ile başvurdu. Lökositoz ile birlikte anemi ve trombositopenisi (wbc:126.500/mm³ neu:8985/mm³ hb:9.8 gr/dL mcv: 107fL plt: 64000/mm³) saptanması üzerine tanı amaçlı periferik yayma, kemik iliği ve akım sitometrik incelemeler yapıldı ve akut myeloid lösemi tanısı konuldu. Hastaya remisyon indüksiyon kemoterapisi başlandı. Tedavinin 8. gününde ağız içinde ve özellikle damakta ağrısı olan hastada lokal bakıda patolojik bulgu saptanmadı. Paranasal görüntüleme de özellikli bulgusu olmayan hastanın tedavisinin 10. gününde bu bölgede hassasiyetin artması ve yaklaşık 5 mm genişliğinde doku kaybı gelişmesi üzerine hastada olası mukormikozis açısından lipozomal amfoterisin B tedavisine başlandı. Öncesinde lokal doku örneği alındı. Örnek materyalin kültüründe herhangi bir üreme elde edilemezken ve patolojik incelemede mukormikozis ile uyumlu görünüm saptandı (Şekil 1). Hastada lipozomal amfoterisin B tedavisine devam edildi. Kemoterapi sürecince lipozomal amfoterisin B tedavisine verilen hastaya ayakta takip edildiği dönemde diğer azollere göre klinik çalışmalarda etkinliği gösterilmiş posakonazol tedavisi verildi. Bu şekilde konsolidasyon tedavilerini alan hastada doku kaybında sınırlı artış görüldü (Şekil 2).

Tartışma: Sonuç olarak mukormikozis hematolojik maligniteli ve immunsupresif hastalarda invaziv, hızlı ilerleyen ve mortalite oranı yüksek bir mantar enfeksiyonudur. Tedaviye erken başlanması mortalite oranlarını düşürebileceği gibi gereğinde cerrahi debrümanın tedaviye eklenmesi enfeksiyonun sınırlı kalmasına yardımcı olacaktır. Tedavide birinci basamak amfoterisin B olmakla birlikte azol grubu etkisiz olarak bilinmektedir. Ancak posakonazolün diğer azollerden farklı olarak etkili olabileceği çalışmalar ile desteklenmektedir.

Kaynaklar

1. Barrak HA. Hard palate perforation due to mucormukozis: report of four cases, J Laryngol Otol 2007;121(11):1099-1102.
2. Chamilos G, Lewis RE, Kontoyiannis DP. Delaying amphotericin B-based frontline therapy significantly increases mortality among patients with hematologic malignancy who have zygomycosis. Clin Infect Dis.2008;47(4):503-509.
3. Almyroudis NG, Sutton DA, Fothergill AW, Rinaldi MG, Kusne S. In vitro susceptibilities of 217 clinical isolates of zygomycetes to conventional and new antifungal agents. Antimicrob Agents Chemother.2007;51(7):2587-2590.

Anahtar Kelimeler: Mukormikoz, Akut myeloid lösemi,

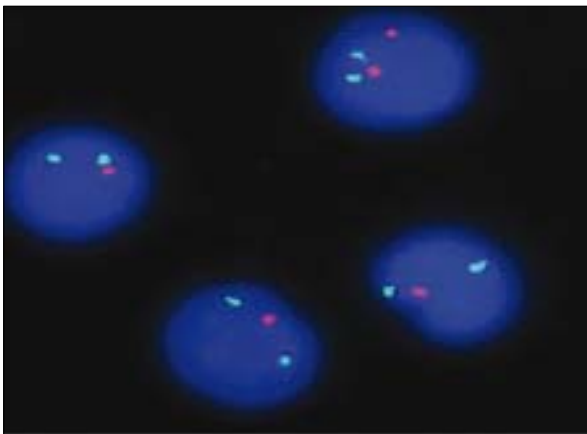
FISH analizinde metafaz hücrelerinin %87'sinde 5q delesyonu saptandı (Şekil 2). Hastaya t(2;11)(p21;q23) dengeli translokasyonunun genellikle del(5)(q13;q33) delesyonuna eşlik etmesi nedeniyle, izole Del5q Sendromu tanısı konuldu. IPSS skoru:0, IPSS-R:0, WHO skoru:0 ve TUPSS:1 olarak hesaplandı. Transfüzyon ihtiyacı olmayan hasta tedavisiz düzenli poliklinik izlemlerine alındı.

Tartışma: Kromozom 11q23 aberan ekspresyonu ile ilişkili akut myeloid lösemi ve MDS vakaları daha önceden tanımlanmıştır. Bu translokasyonların büyük bir kısmı 11q23 kromozomunda yer alan MLL bölgesinin yeniden düzenlenmesiyle ilişkilidir. En sık gözlenen dengeli translokasyonlar arasında ALL'de gözlenen t(4;11)(q21;q23), t(11;19)(q23;p13.3) ve AML'de gözlenen t(6;11)(q27;q23), t(9;11)(p21;q23), ile t(11;19)(q23;p13.1) translokasyonları yer alır. t(2;11)(p21;q23) translokasyonu AML ve MDS'de nadiren gözlenen bir translokasyondur. Bu translokasyon genellikle 5q delesyonu ile birliktelik gösterir. Bu güne kadar bu iki translokasyonun birlikteliği gösterilen 4 olgu mevcuttur. t(2;11) translokasyonlarının prognoza olan etkileri net bilinmemektedir. Her ne kadar prognoz üzerine yorum yapmak için erken olsa da vakamızın erken dönem takiplerinde transfüzyon ihtiyacının olmaması ve prognostik puanlama ile hesaplanan risk puanının düşük olması hastalık prezentasyonunun bu iki translokasyonu barındıran hastalarda hafif olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik Sendrom, Del5q, translokasyon



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 372

P-097

SHWACHMAN DIAMOND SENDROMLU OLGU SUNUMU.

Arzu Akyay¹, Dilvin Çelik Ateş¹, Şule Haskoğlu², Sevgi Bal², Ünsal Özgen¹. ¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Malatya, ²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Shwachman Diamond Sendromu (SDS) kemik iliği yetersizliği, ekzokrin pankreas disfonksiyonu, büyüme gelişme geriliği, iskelet anomalileri ve lösemi sıklığında artış ile karakterize otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. Burada anemi, nötropeni ve ishal ile başvuran bir hasta SDS'nin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Olgu: İki aylık erkek hasta, akut bronşiolit ve ishal şikayetleri ile çocuk polikliniğine başvurduğunda nötropeni ve anemisinin tespit edilmesi üzerine çocuk hematoloji bölümüne konsülte edildi. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 4200gr (<3 P), boy 58 cm (25 P), baş çevresi 38,5 cm (3-10 P) tespit edildi. Karın distandü idi, ekstremitelerde orantılı kısalık mevcuttu, organomegalisi yoktu ve akciğer muayenesinde sibilan ronkusalrı mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde 24 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden 2. yaşayan çocuk olarak 38 haftalık 3200 gr olarak sezeryan ile doğduğu, yenidoğan döneminden itibaren günde 10-12 kez gayta yaptığı öğrenildi. Hastanın soygeçmişinde anne baba arasında 2. dereceden akrabalık mevcuttu ve ailede benzer hastalık yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb 7,6 g/dL, Hct %23, beyaz küre 4000/mm³, total nötrofil sayısı 400/mm³, trombosit sayısı 217.000/mm³ olarak saptandı, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Gaitada yağ +2 olarak bulundu. Periferik kan yaymasında %80 lenfosit, %10 nötrofil, %10 monosit, trombositler yeterli kümeli idi, atipik hücre görülmedi. Kemik iliğinde myeloid ve eritroid hücrelerde hipoplazi mevcuttu ve myeloid-eritroid oran 1 olarak tespit edildi. Fekal elastaz 117 ug/g'la düşük, ter testi normaldi. Ekstremitte ve akciğer grafilerinde, kostakondral bileşke düzeylerinde düzensizlik ve genişleme, her iki radius ve ulna distal metafizlerinde skleroz artımı, proksimal femoral metafizial düzensizlik saptandı. Batın ultrasonografi ve tomografide pankreas gövde ve kuyruk kesiminde inceleme (hipoplazi) görünümü tespit edildi. Serum amilaz 12 U/L (25-125U/L), serum lipaz 4 U/L (8-78U/L) idi ve SBDS mutasyonu analizinde çift heterozigotluk tespit edildi. Bu bulgularla SDS tanısı konulan hastaya G-CSF ve pankreas ekzokrin bozukluğu için pankreas enzim replasmanı başlandı. Takibinde ishal şikayeti azalan hastada trombositopeni de tabloya eklenecek pansitopeni gelişti. Total nötrofil sayısı G-CSF sonrası 420-2500/mm³ civarında seyretti. Hematopoetik kök hücre nakli için aile taraması başlatıldı.

Sonuç: SDS'li hastalarda nötropeni en sık görülen (%98) hematolojik bozukluktur. Bunun yanında anemi ve trombositopeni ile birlikte pansitopeni sıklıkla gelişir. Hastalık çocukluk çağında pankreatik yetersizliğe yol açan kistik fibrozisten sonraki en sık ikinci nedendir. Hastaların pek çoğunda iskelet anormallikleri ve büyüme gelişme geriliği sıklıdır. Sonuç olarak, erken çocukluk döneminde büyüme gelişme geriliği, ishal, nötropeni ve diğer sitopeniler ile başvuran hastalar SDS açısından araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Shwachman Diamond Sendromu



Şekil 1. Proksimal femoral metafizial düzensizlik

Abstract: 515

P-098

MDS HASTALARININ PROGNOZ TAYİNİNDE KULLANILAN YENİ VE ESKİ PUANLAMA SİSTEMLERİNİN GÜVENİLİRLİĞİ, GEÇERLİLİĞİ VE UYGULANABİLİRLİĞİ. Arjen İlayda Kara¹, Mustafa Çetiner², Tülay Tecimer³, Hakan Kalyoncu⁴, Önder Ergönül⁵, Zeynep Karakan⁶, Şeniz Öngören⁷, Burhan Ferhanoglu¹. ¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dönem IV Öğrencisi, ²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Amerikan Hastanesi Hematoloji Bölümü, ³Acıbadem Sağlık Grubu, ⁴Amerikan Hastanesi Hematoloji Bölümü, ⁵Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü, ⁶Amerikan Hastanesi Akım Sitometri Laboratuvarı, ⁷İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Miyelodisplastik Sendrom (MDS) yetersiz ve anormal hematopoez ile karakterize oldukça heterojen bir sendromdur.

MDS'li olguların prognozlarının değerlendirilmesinde başlıca Uluslararası Puanlama Sistemi (IPSS), gözden geçirilmiş Uluslararası Puanlama Sistemi (IPSS-R) ve WPSS (Dünya Sağlık Sistemi sınıflamasını temel alan prognostik puanlama sistemi) kullanılmaktadır.

Her üç sistemde de hastaların karyotipik özellikleri, sitopenilerinin sayısı ve derinliği, blast sayısı, Dünya Sağlık Örgütüne göre MDS alt grupları (WPSS'de) puanlamanın esasını oluşturmaktadır.

Ülkemizde MDS risk profilinin belirlenmesinde teknik nedenlerden ötürü genetik değerlendirme istenildiği ölçüde yaygın ve güvenilir yapılamamaktadır. Bu durum güncel skorlama sistemlerinin uygulanabilirliğini belirgin olarak azaltmaktadır. Bu eksiklik IPSS ve IPSS-R ve WPSS'in ülkemizde rutin kullanımını sınırlandırmaktadır.

Bu retrospektif analizde sözü edilen IPSS, IPSS-R ve WPSS'in hastalık prognozunu belirlemede etkisi ve tüm sağ kalım süresini tahmin edebilme oranı ile sitogenetik analiz sonucu gerektirmeyen ve günümüzde tarihi bir prognostik indeks olan Bournemouth skorlama sisteminin kullanılabilirliği test edildi.

Çalışma kapsamına tanı sırasında kemik iliği biyopsisi, aspirasyonu ve akım sitometri değerlendirmesi yanında karyotipleme en az 20 metafaz sayılarak yapılmış olan toplam 53 hasta alındı. 2008-2015 yılları arasında izlenen bu hastaların yaş ortalaması: 70 ± 13 (30-95), ortalama izlem süresi 16 ay (1-96 ay) bulundu. Hastaların toplam 19'u takip sırasında yaşamını yitirdi (%36).

Tüm hastaların tanı sırasında IPSS, IPSS-R, WPSS ve Bournemouth puanlama sistemine göre skorları hesaplandı. Puanlama sistemlerine göre beklenen sağ kalım süreleri ve hastaların kendi skorları karşılaştırıldı. Bu yolla puanlama sistemlerinin toplam sağ kalım sürelerini tahmin gücü (eğri altında kalan alan) her bir sistem için ayrı hesaplandı.

Buna göre sağ kalım süresini doğru tahmin etme oranı IPSS için %67 (%95 güven aralığı (%95GA) 0.51-0.83), IPSS-R için %69 (%95GA: 0.54-0.84), WPSS için %70 (%95GA: 0.55-0.85), Bournemouth puanlama sistemi için ise %65 (%95GA: 0.49-0.82) bulundu.

Bu değerlendirme sonuçlarına göre WPSS'in sağ kalım sürelerini en doğru tahmin eden puanlama sistemi olduğu, ancak dört sistemin de birbirine yakın tahmin gücüne sahip olduğu görüldü.

Tarihi önemi olduğu söylenen, genetik parametreler içermeyen ve günümüzde kullanılmayan Bournemouth puanlama sisteminin de diğer sistemlere yakın bir kestirim gücü olduğu, ülkemiz koşullarında genetik değerlendirmenin yapılamadığı hallerde Bournemouth puanlama sisteminin pratik olarak kullanılabilmesi sonucuna varıldı.

Öte yandan güncel ve yaygın kullanılan ve görece yüksek tahmin gücüne sahip olan WPSS'in bile önemli sayıda olguda (%30) prognozu doğru tahmin edemediği görüldü.

MDS hastalarında sağ kalım tahmini yaparken yeni parametrelere gereksinim olduğu sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: MDS, IPSS, IPSS-R, WPSS, Bournemouth

Abstract: 148

P-099

DAPSON KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN PANSİTOPENİ; BİR OLGU SUNUMU. Senar Ebinç², Ömer Ekinci¹, Erdal Kara¹, Cengiz Demir¹. ¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van, ²Van Özalp Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş: Eritema Diskromikum Perstans ekstremitelerde ve gövdede kül renginde maküller şeklinde ortaya çıkan bir hastalık olup, iç organlarda herhangi bir patoloji oluşturmamaktadır. Tedavide pek çok topikal ajan kullanılmakla beraber klofazimin ve dapson da kullanılabilir. Dapson nötrofillerin aktivasyonunu ve kemotaksisini birkaç farklı yolak ile engellemektedir. Dapsonun en sık görülen yan etkileri methemoglobinemi ve hemolizdir. Bu olgu sunumunda dapsona bağlı pansitopeni vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Eritema diskromikum perstans (ashy dermatozu) tanısıyla Dermatoloji kliniğinde takip edilen 34 yaşında kadın hasta, yaklaşık altı aydır dapson 100 mg/gün kullanmakta idi. Poliklinik tetkiklerinde pansitopenisi saptanması üzerine gönderilen hastanın yapılan fizik muayenesi normal saptandı. Tetkiklerinde Lökosit: $1,2 \times 10^3$ /ml ($4-11 \times 10^3$ /ml), Nötrofil: $0,1 \times 10^3$ /ml ($2-8 \times 10^3$ /ml), Lenfosit: $0,8 \times 10^3$ /ml ($1-5 \times 10^3$ /ml) Hb: 10,7 gr/dl (11-18gr/dl), MCV: 101 fl (80-100 fl), Trombosit: 127×10^3 /ml ($150-400 \times 10^3$ /ml), Ferritin: 25,6 ng/ml, Vitamin B12:

282 (187-883pg/mL), Folat: 9,6 ng/mL (3-17), ALT: 18 U/L(0-41), AST: 21 U/L (0-41), LDH: 139 U/L (125-220), Total Bilirubin: 0,76 mg/dl (0 - 1), Kreatinin: 0,5 mg/dl (0,9-1,5) olarak izlendi. Wright tüp aglütinasyon testi negatif bulundu. Periferik kan yaymasında eritroid seri normokrom normositer, granülositer belirgin derecede azalmakla beraber normal morfolojide idi. Trombosit her 100'lük büyütme alanında ortalama 10-12 adet görüldü. Blastik hücre izlenmedi. Ön planda ilaca bağlı pansitopeni düşünülerek Dapson kesildi. Takiplerinde tedrici olarak pansitopenisi düzelen hastanın ilaç kesildikten 1 ay sonraki kan sayımı tamamen normal saptandı.

Tartışma: Dapson anilin türevi antibakteriyel ve anti-inflamatuar etkisi olan bir ilaçtır. Dapsona bağlı hipersensitivite reaksiyonları genellikle ilaç başlanmasından ilk 6 hafta içinde oluşmaktadır. Bu ilaca bağlı yan etkiler diğer ilaçlardan farklı olarak bazen altı ay sonra ortaya çıkabilmektedir. Dapsonun ana toksisitesi hematopoez üzerindeki etkileri ile ilgilidir. Agranülositoz nadiren görülür, ancak doza bağlı hemoliz ve metemoglobinemi daha yaygındır; hemoliz özellikle glikoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği olan hastalarda görülür. Hastamızda glikoz-6-fosfat dehidrogenaz düzeyi normal düzeydedir. Dapson ayrıca kemik iliği baskılanmasına da neden olur, ancak pansitopeni şeklinde sadece birkaç olgu bildirilmiştir. İki olguda dapsonun tetiklediği nötropeni ve kemik iliği baskılanması bildirilmiştir. Vakamızda pansitopeni tablosu mevcut olup etyolojiyi açıklayacak başka bir patoloji yoktu. Hastanın bu tablosu dapson kullanımına bağlandı. Hastanın ilacı kesilerek takip edildi. Takiplerinde yaklaşık bir ayın sonunda hastanın kan tablosu normale geldi.

Sonuç olarak; Dapson kullanımına bağlı pansitopeni nadir olarak görülmektedir. Yine de bu yan etki açısından hastalar yakından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Dapson, Pansitopeni

Abstract: 518

P-100

HİPOPLASTİK MYELODİPLASTİK SENDROM TEDAVİSİNDE ELTROMBOPAG DENEYİMİ. Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Can Özlü¹, Tuğba Çetintepe¹, Ebru Özden², Ali Serel², Oktay Bilgir¹. ¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalığı Kliniği, İzmir

Giriş: Myelodisplastik sendrom (MDS) bir veya daha fazla seride sitopeni/ sitopenilere eşlik eden genellikle hipersellüler ya da normosellüler kemik iliği displazisi ile seyreden bir hastalık olup nadiren de hiposellüler şekillerde gözlenebilmektedir. Hiposellüler MDS kliniğinde ATGAM, steroid, siklosporin gibi tedaviler kullanılabilir. Bizimde trombositopenisi belirgin olan hipoplastik MDS tanısı alan 65 yaş üstü ve ECOG performansından dolayı immunsupresif tedavileri alamamış olan olgumuzda bakanlık onayı ile eltrombopag tedavisi kullanılmış ve bu deneyimiz literature katkı sağlamak amaçlı sunulmuştur.

Olgu: 81 yaşında bayan hasta 2014 yılında hipoplastik MDS tanısı almış. Tanı anında ipss ve wpss .Destek tedavi ve epo tedavisi almakta olan hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde tetkikler WBC: 16 10³/µL (lym 4 10³/µL, neu 12 10³/µL), Hb: 9 g/dL (MCV: 87fL), Plt:9 10³/µL, LDH: 167U/L, Cre 1.7 g/dl, AST:34 U/L, ALT:21 U/L, ALP 113 U/L, GGT 80 U/L, Total Bil 0.7 mg/

dL, Direk Bil 0.2 mg/dL, sedimentasyon 9 mm/h, APTT 26, INR 1, PT 13 olarak sonuçlanmış. Hastanın trombositopenisi nedeni ile steroid 1 mg/kg/gun kullanılmış ancak hastanın plt <10 10³/µL seyredmiş 1 ay sonrası azaltılarak steroid tedavisi sonlandırılan hastanın sağlık bakanlığından onam alınarak eltrombopag tedavisi başlanılmış. 50 mg/ gun eltrombopag tedavisininin 15. gunde plt >20 10³/µL, 4. ayında ise plt 192 10³/µL seviyesine ulaşmıştır. Hastamızın poliklinik takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: MDS de trombositopeni önemli morbidite ve mortalite sebepleri arasındadır. MDS hastalarında megakaryopoez artıran TPO mimetikler ile ilgili pek çok çalışma devam etmektedir. eltrombopag TPO mimetik olup immuntrombositopenik purpura tedavisinde oldukça etkili olduğu kanıtlanmıştır. İTP nin ardından aplastik anemi ve hipoplastik MDS vakalarında literatürde yanıtları ile ilgili yayınlar mevcuttur. Bizde bu veriler ışığında Hipoplastik MDS tanılı olgumuzda eltrombopag için bakanlık onayı alındıktan sonra TPO mimetik tedavisi başladık. Hastamızın trombosit <10 10³/µL seyreden değerler eltrombopag kullanımının 15. gününde artmaya başlamış ve 4. ayında trombosit 192 10³/µL olmuş ve bu seviyelerde takibi devam etmektedir. Hastamızın trombosit değerlerindeki bu hızlı yanıt literature katkı sağlamak amaçlı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik Sendrom, Eltrombopag

Abstract: 146

P-101

APLASTİK ANEMİ OLGUSUNDA ATG KULLANIMINA BAĞLI KONVÜLZYON. Erdal Kara¹, Ömer Ekinci¹, Senar Ebinç², Cengiz Demir¹. ¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van, ²Van Özalp Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş: Aplastik anemi genellikle pluripotent kök hücre hasarına bağlı kemik iliğinde hematopoetik öncül hücrelerin azlığı veya tamamen yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Bazı kimyasal maddeler, ilaçlar, virüs veya antijenlere bağlı lenfosit aktivasyonu olduğu öne sürülmüştür. Genç ağır aplastik anemi olgularında birinci seçenek allojenik kemik iliği transplantasyonu olmakla beraber yaşlı ve uygun vericisi olmayan hastalarda tedavide antitimosit globulin (ATG) kullanılabilir. ATG'ye bağlı nörolojik yan etkiler sık olmamakla beraber görülebilmektedir. Bu olgu sunumunda at kaynaklı ATG kullanımına bağlı konvülsiyon gelişen bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Yaklaşık bir aydır halsizlik ve vücutta kendiliğinden oluşan morarma şikâyeti olan 22 yaşında, 35 haftalık gebe kadın hasta Kadın Doğum ve Jinekolojii polikliniğimize başvurdu. Şiddetli preeklampsi ve fetal distress tanısıyla acil sezeryan yapılan hastanın tetkiklerinde Lökosit: 3,3x10³/ml (4-11x10³/ml), Nötrofil: 2x10³/ml (2-8x10³/ml), Lenfosit: 1,1x10³/ml (1-5x10³/ml) Hb:7,3 gr/dl (11-18gr/dl), MCV: 98,1 fl (80-100fl), Trombosit: 5x10³/ml (150-400x10³/ml), AST: 15 U/L (0-31), ALT: 25 U/L (0-41), Total Bilirubin: 0,37 mg/dl (0 - 1), Direk Bilirubin: 0,16 mg/dl (0 - 1), LDH: 191 U/L (240-480), Kreatinin: 0,63 mg/dl (0,7-1,3), Sedimentasyon: 10 mm/h, Ferritin: 182 ng/ml, Vitamin B12: 402 (187-883pg/mL), Folat: 16 ng/mL (3-17) saptandı. Periferik yaymada atipik veya blastik hücre izlenmedi. Granülositer seride azalma mevcut idi. Trombosit her 100'lük büyütme alanında ortalama 1 tane görüldü.

Trombosit kümesi saptanmadı. Retikülosit yapım indeksi <%1 idi. PNH ön tanısıyla yapılan Flaer testinde PNH klonu saptanmadı. Kemik iliği biyopsisinde; kemik iliği hiposellüler olup %85 oranında yağ doku tespit edildi. Transfüzyon gereksinimi olan aplastik anemi tanısı konulan hastaya at kaynaklı anti timosit globulin (ATG) ve siklosporin başlanması kararlaştırıldı. ATG alerji testi negatif saptanması üzerine 15 mg/kg/gün, IV ATG infüzyonu başlandı. İnfüzyonun 30. Dakikasında, 30 saniye kadar süren jeneralize tonik klonik konvülsiyon geçirmesi üzerine ATG infüzyonu durduruldu. 10 dakika sonra 20 saniye kadar süren jeneralize tonik klonik konvülsiyon tekrarladı. Tetkiklerinde biyokimyasal parametreler normal idi. Çekilen kranial BT ve kranial MR'da patoloji saptanmadı. Nöroloji ABD ile yapılan konsültasyonda ilaca bağlı konvülsiyon düşünüldü. Levetiresetam 500 mg 2x1 başlandı. Takiplerinde konvülsiyon tekrarlamayan hasta siklosporin 5 mg/kg/gün tedavisiyle taburcu edildi.

Sonuç olarak; Aplastik anemide ATG kullanımı günümüz tedavi opsiyonları arasında yer almaktadır. Bu tedaviye bağlı değişik sıklıklarda yan etkiler izlenmekle beraber nadir olarak konvülsiyonda izlenebilmektedir. Tedavi esnasında konvülsiyon açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Aplastik anemi, ATG, Konvülsiyon

Abstract: 291

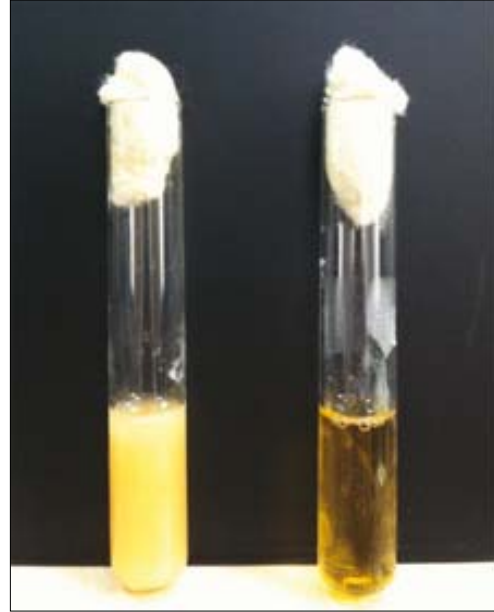
P-102

APLASTİK ANEMİDE FOSFATÜRİ GELİŞİMİ. Zahit Bolaman¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Nihan Alkış¹, Gürhan Kadıköylü². ¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Kent Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İzmir

İdrarda fosfat görülmesi olarak tanımlanan fosfatüri; hiperparatiroidi, hipofosfatemik rikets, diüretik kullanımı, Fankoni sendromu gibi tablolarda görülebilir, nadirdir. On dokuz yaşında erkek hasta; halsizlik, son 3 ayda ön kol ve sırtta morluklar ortaya çıkması üzerine başvurdu. Bilinen sistemik hastalık ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde konjunktivaler soluk, ciltte yer yer ekimotik alanlar, mitral dinleme odağında 2/6 pansistolik üfürümü dışında özellik saptanmadı. Tam kan sayımında Hb:3,6 gr/dl, Htc:%11,6, MCV:90fl, lökosit:4070/mkrL, nötrofil: 1140/mkrL, trombosit:18000/mkrL idi. Retikülositi <%1, direkt coombs (-) saptandı. Demir ve B 12 eksikliği yoktu. LDH ve bilirubin değerleri, koagülasyon parametreleri normal sınırlarda idi. Pansitopenisine yönelik kemik iliği incelemesi yapıldı. Hiposellüler kemik iliği (%10) vardı, bu sebeple aplastik anemi tanısı aldı. Hastaya at kaynaklı anti timosit globulin tedavisi planlandı. Profilaktik olarak siprofloksasin, flukonazol başlandı. Fankoni anemisi için klinik özellik göstermeyen hastada, Diepoksibutan testi normaldi. At kaynaklı anti timosit globulin 15 mg/kg, 5 gün süre ile verildi. 6. Gün itibarıyla hastaya 1 mg/ kg dan metil prednizolon tedavisi başlandı. Hastanın tedavisinin 11. gününde, 2 kez süt renginde, bulanık görünümde idrarı oldu. İdrar ısıtıldığında berrak, normal rengine döndü (Şekil 1). İdrardan gönderilen tetkiklerinde fosfatürisi saptandı. Aminoasitüri, glukozüri yoktu. Eş zamanlı vücutta yaygın myalji, artralji ve alt ekstremitelerinde purpuraları gelişti. Mevcut tablo ile serum hastalığı düşünülen hastada steroid dozu 1 mg/kg olarak devam edildi. Hastanın mevcut şikayetleri steroid tedavisinin 10. gününde gerilemesi üzerine steroid dozu azaltılmaya

başlandı ve tedavisine siklosporin eklendi. Hasta tedavinin 6. ayında tranfüzyon ihtiyacı olmadan takiptedir. Bilebildiğimiz kadarı ile aplastik anemi seyrinde fosfatüri görülen ilk olgudur. Literatür bilgisi olmamasına rağmen kullanılan ilaçlarla (siprofloksasin, flukonazol, at kaynaklı anti timosit globulin) ilgili olabileceğini düşündük.

Anahtar Kelimeler: Aplastik Anemi, Fosfatüri



Şekil 1. Bulanık ve ısıtınca normal rengine dönen idrar

Abstract: 366

P-103

DISGERMINOM GELİŞEN FANKONİ APLASTİK ANEMİ TANILI BİR OLGU SUNUMU. Turan Bayhan¹, Şule Ünal¹, Fatma Gümrük¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Fankoni aplastik anemisi (FAA) nadir, otozomal resesif geçişli, kemik iliği aplazisi ve birçok gelişimsel anomalinin eşlik ettiği bir hastalıktır. FAA tanılı hastalarda hematolojik ve hematolojik olmayan kanserlerin görülme sıklığı oldukça artmıştır. Burada disgerminom gelişen FAA tanılı bir hasta sunmaktayız.

Olgu: Fankoni aplastik anemisi şüphesiyle ünitemize yönlendirilen 17 yaşında kız hasta yaklaşık iki yıl öncesinde amonere şikayetiyle değerlendirilirken hastanın uterus korpusunun üst arka komşuluğunda solid kitle görülmüş. Hastaya sağ ooforektomi ve kitle eksizyonu yapılmış. Patalojik inceleme disgerminom olarak raporlanmış. Hastaya etopozid, sisplatin ve bleomisin den oluşan kemoterapi rejimi altı kür verilmiş. Hastanın tedavisi ünitemize başvurusundan altı ay önce kesilmiş. Hastanın hiperpigmente cilt rengi ve *cafe au lait* lekeleri olması nedeniyle yapılan DEB testinde spontan %10, DEB ile uyarılmış kültürde ise %176 kırık tespit edilmiş. Hastanın soy geçmişinde anne ve babası arasında ikinci derece kuzen evliliği olduğu öğrenildi, ailede kanser öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde hiperpigmente cilt rengi olan hastanın sırtında yaygın hiperpigmente maküller, sol bacak lateral malleus üzerinde 4 cm hipopigmente lezyon, 2 cm hiperpigmente lezyonu görüldü. Hastanın tam kan sayımında Hb: 11,8 gr/dL, MCV: 81,9 fL, RDW:

%13, beyaz küre: 7100/mm³, trombosit: 324000/mm³ geldi, periferik yaymasında atipik hücre yoktu. Kemik iliği aspirasyonu değerlendirilmesinde malignite bulgusuna rastlanmadı. Sitogenetik incelemesi 46;XX geldi. Hasta FAA tanısıyla izlenmeye başlandı.

Tartışma: Fankoni aplastik anemisi tanıli hastalarda DNA tamir mekanizmasında bozulma olması nedeniyle malign hastalıklara yatkınlık olmaktadır. Hematolojik malignitelerden akut myeloid lösemi ve myelodisplastik sendrom sık görülürken solid tümörlerden baş boyun skuamöz hücreli karsinomları en sık rastlanan kanserlerdir. FAA tanıli hastalarda gelişebilen diğer solid tümörlerden sık olanları beyin tümörleri (astrozitom, medulloblastom), karaciğer tümörleri (hepatoblastom), nöroblastom ve Wilms tümörüdür. Daha öncesinde FAA tanıli bir olguda disgerminom bildirilmemiştir. FAA tanıli hastalarda disgerminom da gelişebileceği akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Disgerminom, Fankoni aplastik anemisi

Abstract: 402

P-104

KEMİK İLİĞİ METASTAZI OLMAYAN KARSİNOM OLGUSUNDA SEKONDER MİYELOFİBROZ. Çağlayan Keklikkırın¹, Aslıhan Sezgin², Emre Başgöze¹, Osman Kara², Toluy Özgümüş², Fatma Geçgel², Ali Eser², Işık Kaygusuz Atagündüz², Süheyla Bozkurt³, Tülin Fıratlı Tuğlular². ¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

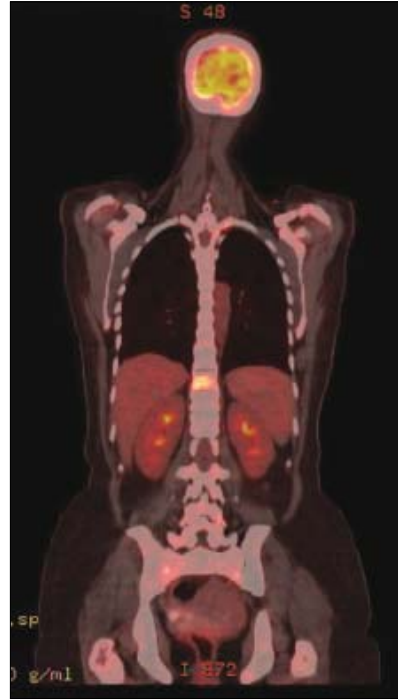
Amaç: Myelofibroz çoğunlukla kan hücre prekürsörlerinin artışı nedeni ile kemik iliğinde kollajenden zengin fibröz doku gelişimi ile sonuçlanan kronik myeloproliferatif bir hastalık olarak görülmektedir. Hastalığın kronik seyri göz önüne alındığında splenomegali PMF'in en önemli komponenti sayılmakta, olguların %43-63'ünde JAK2 V617F mutasyonu görülmektedir. Daha az oranda kemik iliğini infiltre eden habis hastalıklar, enfeksiyonlar, sistemik bağ doku hastalıkları, Gaucher, Paget hastalığı gibi sebepler de miyelofibroza neden olmaktadır. Burada miyelofibrozun bir sebebi olarak orijini bilinmeyen kemik metastazı olan bir olgu sunulmuştur.

Gereç ve yöntem: Olgu sunumu

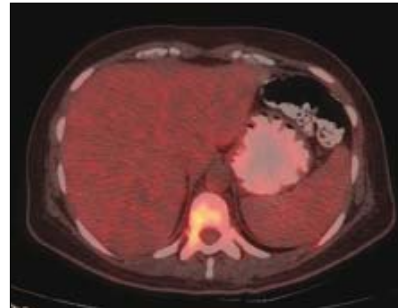
Bulgular: Derin anemi ve trombositopeni nedeni ile kliniğimizde tetkik edilen 46 yaşındaki kadın hastanın periferik yaymasında lökoeritroblastik kan tablosu izlendi. Kemik iliği biyopsisinde grad 4 fibroz saptandı. JAK-2 mutasyonu negatifti. Akut gelişen klinik tablo, splenomegalinin olmaması gibi bulgular dikkate alınarak hastada sekonder myelofibrozis olasılığının yüksek olduğu düşüncesi ile yapılan tetkiklerinde gastrointestinal sistem endoskopileri, jinekolojik ve mammografik incelemeleri, otoimmün belirteçleri ve enfeksiyon taraması olumsuz sonuçlanan hastada izole alkalen fosfataz yüksekliği nedeniyle ile çekilen kemik sintigrafisinde ve ardından PET/CT'de iskelette yaygın yoğun osteoblastik hiperaktivite ve L2 vertebra düzeyinde litik lezyon saptandı. Tüm tetkiklere rağmen altta yatan sebebin tam olarak ortaya konulabilmesi için litik lezyondan alınan biyopside nekroz ve immunhistokimiyada PanCK, CK 7 ve CK 20 kuvvetli pozitif gözlemlendi ve hastaya primeri bilinmeyen epitelyal karsinom metastazı tanısı kondu. Hastaya sisplatin ve 5-florourasil kombinasyonu başlandı.

Sonuç: Splenomegalinin olmaması ve semptomların akut olarak ortaya çıkması durumunda miyelofibrozun ikincil sebepleri araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Myelofibrozis, primeri bilinmeyen kanserler



Şekil 1.



Şekil 2.

Tablo 1. Primer Myelofibroz için revize DSÖ tanı kriterleri önerisi (Tanı için: 3 Adet major + 2 Adet minor kriter)

PMF için önerilen kriterler
Majör Kriterler
Kemik iliğinde megakaryosit proliferasyonu ve atipisi genellikle retikülin ve/veya kollajen fibrozis ile birlikte ya da retikülin fibrozis yokluğunda megakaryosit değişikliklerine artmış kemik iliği selüleritesinin eşlik etmesi (granülositik proliferasyon ve sıklıkla azalmış eritropoez)
PV, KML, MDS ve diğer myeloid neoplaziler için DSÖ kriterlerinin karşılanmaması
JAK2 617V>F veya başka bir klonal belirtecin gösterilmesi; klonal belirteç yokluğunda ise kemik iliği fibrozunun altta yatan inflamatuvar ya da neoplastik kökenli hastalıkla ilişkisinin gösterilememesi
Minör Kriterler
Lökoeritroblastik tablo
Artmış LDH seviyesi
Anemi
Palpabl Splenomegali

Abstract: 112

P-105

PORTAL VE SPLENİK VENDE TROMBOZ: NADİR PAROKSİSMAL NOKTURAL HEMOGLOBİNÜRİ VAKASI. Tekin Güney¹, Sevinç Yılmaz¹, Mesude Falay². ¹Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, ²Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Paroksismal nokturnal hemoglobinüri (PNH), klinik olarak tromboz, kronik intravasküler hemoliz ve kemik iliği yetersizliği ile seyreden, nadir tanı konulan edinsel klonal hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Nadir görülen bu hastalığı en büyük güçlük klinisyenlerin bu hastalığı ayırıcı tanıda akılda tutması gerektiğidir. Bu yazıda 2005 yılında farklı bir merkezde portal ve splenik ven trombozu tanısı konulan, bu bulguların etyolojisi saptanamayan ve 10 yıl süresince takibinin yapılmasının ardından, PNH tanısını koyduğumuz bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: 38 yaşında erkek hasta, gastroenteroloji kliniği tarafından portal ve splenik ven trombozu ile konsülte edildi. Başvuruda herhangi bir yakınması olmayan hastanın öyküsünde, 2005 yılında karın ağrısı ateş, şikayeti ile başvurduğu merkezde portal ve splenik vende tromboz saptanmış. Hastanın o dönemde yapılan tetkiklerinde, hb:7.9 gr/dl, mcv: 85 fL, bk:22 K/uL (nötrofil ağırlıklı), trombosit: 135x10³/uL, ldh: 1945 U/L, total bilirubin:1.28 mg/dl, indirek bilirubin:1.09 mg/dl, demir:32 ug/dL, ferritin 385 ng/mL ve düzeltilmiş retikülosit %1-2 olarak saptanmış. Paac grafinde sol akciğerde pleval efüzyon ve konsolidasyon olması nedeniyle pnömoni tedavisi verilmiş. Etiyolojiye yönelik yapılan araştırmalarda trombofil panelinde neden bulunmamış. Kemik iliği biyopsisi normoselüler kemik iliği olarak rapor edilmiş. Hastaya tromboza yönelik 3-6 ay arasında düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi sonrası kronik dönemde tromboz saptanması üzerine tedavisiz takibi planlanmış. 10 yıl süre içinde başka bir tromboz veya kanama öyküsü olmayan hastanın polikliniğimizde yapılan tetkiklerinde hb:13.1 g/dL, direkt ve indirek coombs negatif, retikülosit oranı %3, ldh:1074 U/l, total bilirubin: 1.15 mg/dl, direkt bilirubin: 0.21 mg/dl, haptoglobulin 0,075 g/L saptandı. Radyolojik görüntülemelerinde ise abdominal bilgisayarlı tomografide; karaciğer konturları sol lobda hafif lobüle, sağ portal vende ve splenik vende tromboz, portal hilusta, peripankreatik alanda, gastrohepatik alanda, perisplenik alanda çok sayıda kollateral vasküler yapılar saptandı. Üst gastrointestinal endoskopinde variköz yapılar görülmedi. Hastada coombs negatif hemolitik anemi ve tromboz ayırıcı tanısı için Flaer çalışıldı. Bulgular granulositlerin %5'i Tip II, %95'i Tip III olmak üzere toplamda %100 büyüklüğünde ve monositlerin %100'ü büyüklüğünde bir PNH klonunun varlığını destekledi ve bu sonuçlarla hastaya paroksismal nokturnal hemoglobinüri tanısı konulup antikoagülasyon ve ekulizumab tedavisi planlandı.

Tartışma: PNH nadir görülen edinsel hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Kliniği de çok çeşitli bulgularla ortaya çıkabilmektedir. Hematolojik parametrelerde belirgin bozukluk olmaksızın olağan olmayan bölgelerde tromboz varlığında ayırıcı tanıda düşünülmezse sunduğumuz vakada da olduğu gibi kolaylıkla atlanabilir veya tanı gecikmesine neden olabilir.

Anahtar Kelimeler: Paroksismal nokturnal hemoglobinüri, tromboz

Abstract: 281

P-106

FANCONİ ANEMİSİNDE EL BİLEK KEMİKLERİNDE GÖRÜLEN ANOMALİLER. Saadet Akarsu¹, Hakan Artaş². ¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Elazığ, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Elazığ

Giriş-Amaç: Fanconi anemisi (FA) ilerleyici kemik iliği yetmezliği, konjenital anomaliler, büyüme geriliği, lösemi ve solid tümörlere yatkınlık gösteren otozomal resesif genetik geçişli hastalıktır. FA'li çocukların yaklaşık %50'sinde iskelet anomalileri bulunur. Bunların yaklaşık %70'i de üst ekstremitte anomalileridir. En sık karşılaşılan sorunlarda ön kolun baş parmak ve radyal kenarında gözlenir. Bunun yanında FA'li hastalardaki el bilek kemikleri (proksimal, santral ve distal sıra) ve bunların anomalileri ile ilgili fazla bilgi yoktur. İki olgumuz nedeniyle bulduğumuz el bilek kemik anomalilerini literatür bilgileri ile sunmak istedik.

Olgu 1: YK isimli erkek hastanın takvim yaşı 7 yaş 6/12 ay olup kemik yaşı 3 yaş olarak saptandı. 3 yaşından sağ elinde 6 parmak mevcut olan hasta opere edilmiş. Sağ elde daha belirgin olmak üzere heriki 1. parmak metakarpları kısa olarak görüldü. Sağ elde proksimal karpal dizide skafoid görülmedi. Lunate yeni ossifiye olmaktaydı. Triquetrum var olup pisiforme görülmedi. Distal dizide ise trapezium ve trapezideum görülmedi. Sol elde proksimal karpal dizide skafoid, lunate ve pisiforme görülmedi. Distal dizide ise trapezium saptanmayıp trapezideum hipoplazik olarak görüldü.

Olgu 2: NK isimli kız hastanın takvim yaşı 4 yaş 11/12 ay olup kemik yaşı 5 yaş 9/12 ay olarak saptandı. Sol elde daha belirgin olmak üzere heriki 1. parmak metakarpları kısa olarak saptandı. Sadece sol elde olmak üzere skafoid görülmedi.

Tartışma: FA tanılı olgularda radial ray defekt (hipoplastik-floating baş parmak) daha çok bildirilmektedir. Daha çok konjenital radial ve karpal hipoplazi olarak bilgi verilmektedir. Karpometakarpal eklem varlığı ya da yokluğu başparmak ablasyon ve cerrahisinde önemlidir. Stabil olmayan bir karpometakarpal eklem başparmak rekonstrüksiyonu olasılığını ortadan kaldırabilir. Belirsiz durumlarda, baş parmak temelinde bulunan ve 4-6 yaşa kadar ossifiye olmayan kemiklerin (trapezium ve trapezoid) gecikmiş ossifikasyonu ile karar daha da karmaşıklaşır.

Sonuçlar: El bilek graflerinin radyolojik, endokrinolojik ve ortopedik değerlendirilmesinde hastalığın bu bulgularının da incelenmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Koubik AC, Franca BH, Ribas Mde O, et al. Comparative study of chronological, bone, and dental age in Fanconi's anemia. J Pediatr Hematol Oncol 2006; 28: 260-2.
2. Kozin SH. Fanconi Anemia: Guidelines for Diagnosis and Management. Chapter 5: Hand and Arm Abnormalities. Ed: Laura Hays, Fourth Edition 2014; 99-122.
3. Kozin SH. Upper-Extremity Congenital Anomalies. J Bone Joint Surg Am 2003;85:1564-76.
4. Greulich Pyle Hand Wrist Atlas Radiology
5. Favier B, Le Meur M, Chambon P, Dollé P. Axial skeleton homeosis and forelimb malformations in Hoxd-11 mutant mice. Proc Natl Acad Sci U S A. 1995; 92:310-4.

Anahtar Kelimeler: Fanconi anemisi, el bilek kemikleri



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 438

P-107

FUSİDİK ASİT TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN NÖTROPENİ VE TROMBOSİTOPENİ. Ömer Önder Savaş¹. ¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çorum

Giriş: Fusidik asit gram pozitif bakteriler üzerinde etkili bakteriyostatik özellikte bir antimikrobial ajan olup özellikle metisilin dirençli stafilokok aureus enfeksiyonlarında tedavi seçenekleri arasındadır. En sık görülen advers etkileri hafif gastrointestinal yakınmalar ve ishaldir. Hematolojik yan etkiler oldukça nadir görülmektedir. Fusidik asit ilişkili hematolojik yan etki literatürde nadir bildirilmekle beraber nötropeni ve özellikle trombositopeni vakaları belirgin derecede az görülmektedir. Bu nedenle bu ajanla tedavi sonrası nötropeni ve trombositopeni gelişen vakayı bildirmek uygun görüldü.

Vaka Sunumu: 50 yaşında erkek hasta primer sağlık merkezinde nötropeni ve trombositopeni saptanması üzerine hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastanın anamnezinde diş enfeksiyonu nedeniyle yaklaşık 10 gündür fusidik asit etken maddeli antibiyotik (stafine tablet) kullandığı öğrenildi. Ek ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın fizik muayene bulguları normaldi. Yapılan tetkiklerde lökopeni (<1000/mikrolitre), nötropeni (<500/mikrolitre) ve trombositopeni(58 000) saptandı. Hemoglobin değerleri normal aralıkta olan hastanın periferik yayma değerlendirmesi tam kan sayımı ile uyumluydu ve atipik hücre görülmedi. Hastanın kullandığı ilaç kesildi ve yatırılarak takibe alındı. Ciddi nötropeni nedeniyle G-CSF başlandı, günlük hemogram takibine

alındı. Hastaya 3 gün G-CSF tedavisi verildi. 1 hafta sonunda lökosit ve trombosit değerleri yükseldi ve normal aralıkta saptandı. Kontrollerde sitopeni tekrarlamadı. Takip boyunca ateşi olmayan hastanın trombosit desteği ihtiyacı da olmadı.

Tartışma: Literatürde bildirilen nadir vaka sunumlarında fusidik asit ilişkili nötropeni ve trombositopeni immün aracılı patofizyolojik mekanizmalarla açıklanmaya çalışılmıştır. 5 vakanın dahil edildiği vaka sunumunda sitopeni tedavi başlangıcının 16-27. günler arasında gelişmiştir. Bizim vakamızda tedavinin yaklaşık 10.gününde hasta polikliniğimize başvurmuştur. Aynı vakada fusidik asit tedavisinin kesilmesinden 5-9.günler arasında lökosit ve trombosit değerleri normal aralığa ulaşmıştır. 2 vakayı içeren başka bir sunumda 3 ve 6. günlerde normal değerlere ulaşmıştır. Bizim vakamızda yaklaşık 1.hafta sonunda normal değerlere ulaşmıştır. Bu vakalarda G-CSF kullanıldığına dair bilgiye ulaşılmadı. Bizim vakamızda ciddi nötropeni saptanması nedeniyle G-CSF kullandık.

Sonuç: Fusidik asit tedavisi ile nadir de olsa hematolojik advers etkiler görülebilmektedir. Gelişen sitopeniler genelde tedavinin kesilmesini takiben kısa süre içerisinde düzelse de bu açıdan özellikle uzun süren tedavilerde sitopeni gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: fusidik asit, nötropeni, trombositopeni

Abstract: 446

P-108

SPONTAN DÜZELEN APLASTİK ANEMİ. Ozan Ekim¹, Güven Yılmaz², Esra Turan Erkek², Mehmet Aliustaoglu¹. ¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, ²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Aplastik Anemi (AA) toplumda sık görülmeyen bir kemik iliği yetmezliğidir. Etiyolojisinde %65-70 idiyopatik neden mevcutken, %30-35 olguda sekonder nedenler görülür. Sekonder nedenler içinde kimyasal maddeler, toksik maddeler ve ilaçlar yer almaktadır. İdiyopatik AA'larda spontan düzelme görülmezken, sekonder AA'ların %30-40 kadarında spontan düzelme görülmektedir. Biz burada spontan düzelen bir AA olgusunu sizinle paylaştık.

Olgu: 33 yaşında kadın hasta enfeksiyon hastalıkları servisine febril nötropeni ile yatırılmış. Pansitopeni nedeniyle hematolojiye konsülte edilen hastada; kronik hastalık yok, hasta 20 gün önce diş absesi nedeniyle amoksisilin+klavulanik asit, klindamisin, diklofenak sodyum kullanmış, bu dönemdeki hemogramı normal. Bunun dışında hasta 6 ay roacutan kullanmış. Fizik muayene sol yanağında mevcut alan enfekte cilt lezyonu dışında doğaldı, organomegalisi bulunmamaktaydı. WBC 600, Nötrofil 100, Hemoglobin 6.5 gr/dl, MCV 84.6, Trombosit 104.000, LDH 1200 olarak saptandı. AST-ALT normalken, ALP, GGT'de 3 kat kadar artış görüldü. Periferik yaymada nötrofil görülmüdü. Normokrom normositer anemi tablosu mevcuttu. Batın USG doğal olan hastada, B12 123, ANA (-) olarak saptandı. AA düşünülen hastaya kemik iliği biyopsisi (KİB) uygulandı. KİB AA ile uyumlu geldi. Olgu nötrofil sayısı ve retikülosit düşüklüğü nedeniyle ciddi AA olarak değerlendirildi. AA'ya yol açabilecek sekonder nedenlerin tesbit edilmesi için parvovirüs B19 açısından seroloji, paroksizmal nokturnal hemoglobinüri açısından tarama paneli istendi. Düzenli olarak transfüzyon uygulanan hastanın

ilaçları kesildi. Parvovirüs B19 (-) geldi ve akım sitometride PNH klonu saptanmadı. İlaç ilişkili AA'larda spontan düzelme olasılığı %30 civarında olduğundan hastaya en az 3 ay süre ile destek tedavisi verildi. Bu dönemde immunsupresif tedavi uygulanmadı. Hastada 6.haftada transfüzyon bağımsızlığı, 10. haftada tamamen düzelme gözlemlendi. 4. ayda tekrarlanan KİB'de %65 selülarite içeren normal kemik iliği bulguları saptandı.

Sonuç: AA genel toplumda sık görülmeyen bir kemik iliği yetmezliğidir. Etiyolojide %65-70 idiyopatik nedenler, %30-35 olguda sekonder nedenler görülür. Sekonder nedenler içinde kimyasal maddeler, toksik maddeler ve ilaçlar yer almaktadır. Bu ilaçlar arasında kloramfenikol, amoksisilin+klavulanik asit, klindamisin gibi antibiyotikler, NSAİD'ler ve fludarabin gibi antineoplastikler bulunmaktadır. İdiyopatik AA'larda spontan düzelme görülmezken, sekonder AA'ların %30-40 kadarında spontan düzelme görülmektedir. Bu durumun olası nedeni otoimmün faktörlerin sekonder AA'da daha az yer alması ve idiyopatikten farklı olarak genelde tekrarlanmamasıdır. Bu patofizyolojik süreç nedeniyle, spontan düzelme olasılığı sekonder AA'da artmaktadır. Özellikle ilaca bağlı AA'larda immunsupresif tedaviler ve kemik iliği nakli uygulamaları için 3-6 ay kadar beklenilmektedir. 6 aylık sürede düzelme göstermeyen olgularda tedavi planlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Aplastik, Anemi, İlaç, Spontan

Abstract: 257

P-109

PAROKSİSMAL NOKTURAL HEMOGLOBİNÜRİDE AŞIRI LÖKOSİTOZ: LÖSEMİK TRANSFORMASYON OLMAYABİLİR. Elif Şenocak Taşçı¹, Birgül Öneç², Mehmet Köş¹, Nisa Ünlü³, Tansu Sav⁴. ¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce, ³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Düzce, ⁴Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Düzce

Giriş: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH) nadir görülen kazanılmış hematopoetik kök hücre hastalığıdır. Eculizumab, C5 kompleman proteinine bağlanarak terminal kompleman aktivasyonunu bloke eden monoklonal antikor olup PNH için onaylanmış tek terapidir. Bu tedavi altındaki hastaların kapsüllü bakteri enfeksiyonlarına yatkın oldukları bilinse dahi Eculizumab ile bağlantılı diğer ciddi enfeksiyonlara dair bir kanıt yoktur. Burada, PNH tedavisi için eculizumab infüzyonu başlanan bir hastada infüzyondan hemen sonra lökomoid reaksiyon (LR) ile ortaya çıkan tromboflebit olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Myelodisplastik sendrom (MDS) tanılı 82 yaşında erkek hasta artan anemi semptomları nedeniyle hematoloji polikliniğine başvurdu. Akimsitometri analizi sonrası PNH tanısı alan hastaya prednizon (1mg/kg/gün) tedavisi başlanmasına rağmen transfüzyon ihtiyacında azalma olmaması üzerine eculizumab tedavisi planlandı. Eculizumab infüzyonundan yalnızca 4 gün sonra hasta acil servise ateş, sol ayakta şişme ve ağrı şikayetleri ile başvurdu. Sol alt bacakta ısı artışı, hassasiyet ve ödem mevcuttu. Ani başlangıçlı ve şiddetli lökositoz (Beyaz küre:128.400/mm³, Tablo 1) nedeniyle ilk bakışta lösemik transformasyon şüphesi yaratması üzerine kliniğimize danışıldı. Periferik kan yayması LR ile uyumlu miyelosit, metamiyelosit ve nadir miyeloblastlardan oluşan sola kayma gösterdi (Şekil 1). Sol alt ekstremit

venöz dopler US kronik trombüs ve tromboflebit olarak raporlandı. Ampisilin-sulbaktam ve enoksaparin sodyum tedavisi başlandı. Hastanın klinik ve laboratuvar bulgularında gözlenen iyileşme sonrası ertelenen ikinci doz eculizumab infüzyonu uygulandı. İkinci infüzyondan 4 gün sonra hastanın sol bacağındaki şikayetleri kötüleşti, akut faz reaktanlarında yükselme saptandı. Piperasilin-tazobaktam tedavisi başlandı ve hastanın tromboflebiti tedavi altında geriledi.

Tartışma: Lösemi dışındaki nedenlerle 50.000hücre/mm³ üzerinde devamlı nötrofilik lökositoz ortaya çıkması lökomoid reaksiyon (LR) olarak tanımlanır. MDSli bir hastada lökosit sayısında 100.000 hücre/mm³ üstünde ani bir artış akıllara lösemik dönüşümü getiriyor olsa dahi başka durumlarla ilişkili olabilir. Her ne kadar kapsüllü bakteriyel enfeksiyonlar dışında eculizumab ile ciddi enfeksiyonlar arasında bildirilmiş ilişki yoksa da PNH'nin tromboz eğilimini arttırdığı akılda tutulmalıdır. Bu durum, özellikle yaşlı hastalarda, lösemiye taklit eden LR ile ortaya çıkan tromboflebit gibi enfeksiyonlara neden olabilir.

Anahtar Kelimeler: paroksizmal nokturnal hemoglobinüri,

Tablo 1. Laboratuvar Değerlerinin Seyri

	İlk Eculizumab Tedavisinden Önce	Acile başvuru anında	Taburculuk öncesi (12. gün)
Lökosit (/mm ³)	8.020	128.400	8.700
Hemoglobin (g/dL)	8,3	10,2	9,9
Platelet (/mm ³)	266.000	115.000	65.000
Düzeltilmiş Retikülosit (%)	1,71	0,7	0,58
CRP (mg/dl)	0,1	36	2,5
Sedimentasyon Hızı (mm/st)	14	119	43

Abstract: 27

P-110

MYELODİPLASTİK SENDROM TANILI OLGUDA; DEFERASİROKS KULLANIMI SONRASI GELİŞEN KUTANÖZ BULGULAR. Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Ali Serel², Hasan Alpay², Oktay Bilgir¹. ¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalığı Kliniği, İzmir

Giriş: Hematolojik maligniteli hastalarda gerek hastalık gereksede kullanılan ilaçlara bağlı dermal bulgular sık görülmektedir. İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniğinde MDS(Myelodisplastik sendrom) tanılı bir hastamızda tedavi ile ilişkili olduğunu düşündüğümüz dermal klinik bulgularla seyirli bir olguyu paylaşmak istedik.

Olgu: Bilinen hipertansiyon, tip 2 diyabet, kronik obstruktif akciğer hastalığı, hipotiroidizm tanısı olan 45 yaşında erkek hasta temmuz 2014 de halsizlik yakınması ile dış merkezde 3 ünite eritrosit transfüzyonu sonrası hematoloji polikliniğimize başvurdu. Dahili fizik muayenesinde akut patolojik bulgu olmadığı görülen hastada laboratuvar tetkiklerinde glukoz 100 mg/dl ALT 23U/L AST 23U/L LDH 305U/L kreatinin 1.1mg/dl EPO:637 TSH 4.54 uIU/ml, Alc 6.8, vitamin B12: 268pg/mL folat 6.74ng/ml ferritin 692 ng/ml sedimentasyon 68 ml/sn CRP:11.9mg/L wbc:2820/mm³ nötrofil:1480/mm³. hb:8,6 plt:36.000/mm³ periferik yaymasında

eritrositlerde bazofilik noktalanma, polimorfonüveli lökositler %56 (4-5 adet hipersegmente pnl), lenfositler %36 monosit %7 eozinofil %1 direkt coombs:negatif indirek coombs neg saptandı. Yapılan kemik iliği asp-bx sonrası hipoplastik MDS tanısı konulan hastanın sitogenetik 46,XY normal karyotip olarak sonuçlandı.Hasta HİPOPLASTİK myelodisplastik sendrom IPSS :2 (ORTA 2) WPSS:4(YÜKSEK) R-WPSS:6 (YÜKSEK) olarak kabul edildi.Hastaya bu süreçte 2 ES / ay replasman ihtiyacı doğdu. Yoğun transfüzyon nedeniyle ferritin değeri>1500 ng/mL saptanan, organ hasarı(Karaciğer demir birikimi olan) hastaya demir şelasyon tedavisi olarak deferasirox 20mg/m² dozu ile başlandı. Deferasirox tedavisi sonrasında bilateral alt ekstremitelerde akut gelişen ağrılı etrafı çevre dokuya göre hiperemik cilt lezyonları ortaya çıktı. Hastada mevcut bulgular ile ilaca bağlı dermal bulgular olduğu düşünülerek lokal semptomatik tedavi verildi. Deferasirox tedavisi stoplanarak deferoksamin tedavisine geçildi. Deferoksamin tedavisi ile izleminde semptomatik destek tedaviden fayda gören hastada cilt lezyonlarının gerilediği görüldü.Hasta HİPOPLASTİK MDS açısından ATG, siklosporin,Steroid verildi. Demir şelasyon tedavisi Deferoksamin tedavisi ile devam etmektedir.

Sonuç: Desferoksaminin kutanöz yan etkileri %4 sıklıkla ürtiker, <%1 anjio-ödem, eritema-multiforme,hipersensitivite reaksiyonları,purpura, steven Johnson sendromudur. Nadir görülebilen bu tablolar sıklıkla karışabilmektedir.Hastamızda dermal biyopsinin kabul edilmemesi nedeniyle biyopsi alınamamıştır.Bu açıdan anamneze sadık kalarak ilaç ilişkili(desferoksamin) dermal tablo olduğu düşünülmüştür.Tedavi ve desferoksamin kesimi ile dermal lezyonların gerilemesi klinik korelasyonla uyumlu görülmüştür.Posterimizde nadir görülen bu sendromu görsel açıdan hatırlamayı ve literatüre katkı sağlamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik Sendrom, Deferasiroks



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 426

P-111

CMV ENFEKSİYONUNA BAĞLI NON-İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ VE TROMBOSİTOPENİ OLGUSU.

Yasemin Altuner Torun¹, Fatma Türkan Mutlu¹, Mahmut Can Şerbetçi¹, Onur Mert Çelik¹. ¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji- Onkoloji Bölümü, Kayseri

Çocuklarda bisitopeni ve pansitopeninin etiyojisi geniş bir dağılım göstermektedir. Özellikle viral enfeksiyon sonucu kemik iliği supresyonuna bağlı olabileceği gibi, maligniteye bağlı kemik iliği supresyonu sonucu da gelişebilmektedir. Sitomegalovirüs (CMV) hastanın immünolojik durumuna göre değişen çeşitli klinik belirtilerden sorumlu olan bir viral ajandır. Bağışıklık sistemi normal olan hastalarda, primer CMV enfeksiyonu genellikle asemptomatik veya kendini sınırlayan mononükleozis benzeri bir sendrom olarak gösterebilir. Bu yazıda CMV enfeksiyonuna bağlı hemolitik anemi ve bisitopeni tablosu gelişen bir olgudan bahsedilecektir.

Olgu: 10 aylık kız hasta dış merkezde viral üst solunum yolları semptomlarının olması sebebiyle yapılan hemogram testinde değeri 9.7 gr/dl, trombosit değeri 33000/mm³ olarak saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Polikliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde bir özellik saptanmadı. Bisitopeni etiyojisi ön tanısıyla takip ve tetkik amacıyla servisimize yatırıldı. Serviste bakılan hemogram incelemesinde hemogram 9.7 gr/dl, MCV:90 fL, retikülosit değeri %7, trombosit sayısı 28000/mm³ olarak saptandı. Retikülosit değerinin yüksek olması nedeniyle hemolitik anemi düşünülen hastadan gönderilen direkt coombs negatif gelmesi üzerine non-immün hemolitik düşünüldü. Glikoz 6 fosfat dehidrogenaz, pirüvat kinaz, osmatik fragilitite ve oraklaşma testi normal olarak geldi. Kemik iliğini aspirasyonunda supresyon ve diseritropoez bulguları saptandı. Brusella negatif, viral serolojiden Anti CMV IgM pozitif olarak saptandı. İmmünitesi normal olarak değerlendirildi. Mevcut tablo CMV enfeksiyonuna bağlandı. CMV avidite testi düşük olması nedeni ile antiviral tedavi başlanmadı. Takiplerinde trombositopeni ve anemisinin kademeli olarak düzelmesi üzerine hasta haftalık kontrollere çağırılarak taburcu edildi.

Tartışma: Bisitopeni; hayatı tehdit edebilen veya hastalarda geçici olarak görülebilen bir durumdur. Pansitopeni etiyojisinde yer alan özellikle viral enfeksiyonlar, maligniteler, ilaçlar, kemoterapi, radyoterapi uygulamaları, bisitopeniye de neden olabilir. Etiyolojide enfeksiyon saptanan hastalarda en sık neden olarak viral üst solunum yolu hastalıkları görülmektedir. Viral

enfeksiyonlarda en sık nedenler; RSV, CMV, EBV, Parvovirüs, İnfluenza virüs yer almaktadır. Sağlıklı kişilerde CMV enfeksiyonunun hem trombositopeni ve hem de hemolitik anemiye neden olması nadiren bildirilmektedir. Çoğunlukla direkt Coombs negatif, bazen de pozitif hemolitik anemiye neden olabilir. Hemoliz; sağlıklı kişilerde CMV enfeksiyonun nadir bir komplikasyonudur ve hemolizden sorumlu mekanizmalar bilinmemektedir. Fakat hem virolojik ve hem de immünolojik mekanizmalar hemolizden sorumlu olabilir. Sonuç olarak viral üst solunum yolları enfeksiyonu ile gelen hastalarda hemolitik anemiye de içeren sitopeni tablosu ile karşılaşıldığı zaman CMV enfeksiyonu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Bisitopeni, CMV enfeksiyonu

Abstract: 200

P-112

PORTAL VEN TROMBOZLU PAROKSİSMAL NOKTURAL HEMOGLOBİNÜRİ HASTASINDA KÜÇÜK HÜCRELİ DIŞI AKCİĞER KANSERİ: VAKA RAPORU.

Mürüvvet Seda Aydın¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Gürsel Güneş¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Osman İlhami Özcebe¹, Salih Aksu¹, Nilgün Sayınalp¹, Haluk Demiroğlu¹, Hakan Göker¹, Yahya Büyükaşık¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji, Ankara

Giriş: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH) hemolitik anemi, tromboz ve sitopenilerle giden nadir bir kemik iliği yetmezliğidir [1]. Tromboz, morbiditeye sebep olup PNH'da mortalitenin en sık nedenidir [1-3]. Bazı solid tümörlerle birlikteliği nadir olarak rapor edilmiştir [4]. Vakayı nadirliği nedeniyle sunuyoruz.

Vaka: 49 yaşında, bilinen PNH ve portal ven trombozu olan erkek hasta nefes darlığı ile başvurdu. Yaklaşık 12 yıl önce PNH tanısı almıştı. Başvurusu sırasında düşük doz steroid (4 mg prednisolon) ve varfarin kullanılmaktaydı. Pansitopenisi ve kompanse immün olmayan hemolizi mevcuttu ve PNH klonu granulositlerde %77 idi. Dış merkezde yapılan kemik iliği aspirasyon biyopsisinin normal olduğunu belirtti ancak raporuna ulaşamadı. Nefes darlığı nedeniyle çekilen akciğer grafisinde kitlesiz saptanması üzerine hastaya sol akciğer alt lobektomi uygulandı, patoloji küçük hücreli dışı akciğer kanseri ile uyumlu geldi. Hastaya sisplatin ve vinorelbin içeren kemoterapi başlandı. Aralık 2013'te kürleri tamamlandı. O dönemden bu yana hastanın akciğer kanseri remisyonda olarak onkoloji bölümü tarafından takip edilmekteydi. Hastanın son başvurusunda baş ve karın ağrıları, koyu renkli idrar yapma, yutma güçlüğü, yorgunluk ve efor dispnesi mevcuttu. Fizik muayenesinde belirgin splenomegalisi vardı. Laboratuvar incelemesinde pansitopeni (Lökosit: 3200/µL, trombosit: 100,000/ µL), retikülositoz (%4,4), normalin üst sınırı 248 mg/dL olan artmış LDH (763 mg/dL) saptandı. D-dimer yüksek saptandı (2,6 mg/L) ve haptoglobin ölçülebilir sınırların altındaydı. Tekrarlanan FLAER (Fluorescein-labeled proaerolysin) testi granulositlerde %90 klon göstermekteydi. Ekulizumab tedavisi başlanması kararı alındı.

Tartışma: Ekulizumabın tromboembolik komplikasyonların gelişme riskini azalttığı gösterilmiştir ve en çok korkulan komplikasyonun tedavisinde antikoagulasyon ek olarak önemli bir yer edinmiştir [1,2,5]. PNH'da solid tümörler nadir olarak rapor edilmiştir [4]. Gelecekte, PNH hastalarında daha fazla kanser rapor edildikçe, bu

hastalıkların muhtemel klinik ilişkileri ve birlikte yönetimleri açıklık kazanacaktır.

Kaynaklar

1. Brodsky RA. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood. 2014 Oct 30;124(18):2804-11.
2. Hill A, Kelly RJ, Hillmen P. Thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood. 2013 Jun 20;121(25):4985-96; quiz 5105.
3. Pu JJ, Brodsky RA. Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria from Bench to Bedside. Clin Transl Sci. 2011 June; 4(3):219-224.
4. Munoz-Linares C, Ojeda E, Fores R, Pastrana M, Cabero M, Morillo D, Bautista G, Banos I, Montserrat C, Bravo P, Jaro E, Cedena T, Steegmann JL, Villegas A, Cabrera JR. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a single Spanish center's experience over the last 40 yr. European Journal of Haematology 93 (309-319).
5. Parker CJ. Management of Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria in the Era of Complement Inhibitory Therapy. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2011;2011:21-9 Meir P, Christopher HL.

Anahtar Kelimeler: Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, Kanser

Abstract: 431

P-113

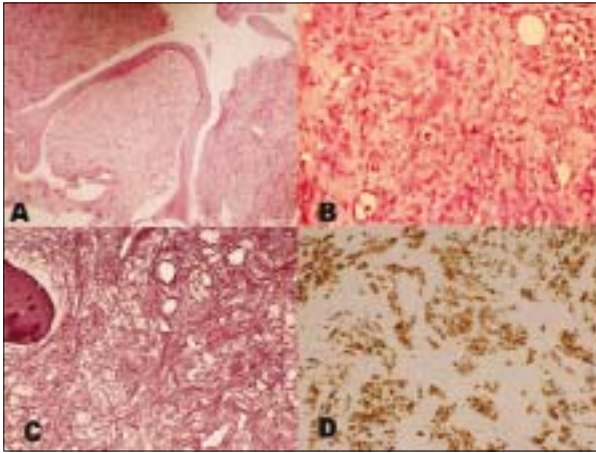
TROMBOSİTOPENİ NEDENİ OLARAK KARSİNOM METASTAZI; BİR OLGU SUNUMU. Cansu Atbaş¹, Ebru Koca², Pelin Börcek³, Deniz Arıca², Meltem Kaynar Erdoğan¹, Sema Karakuş². ¹Başkent Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, ²Başkent Üniversitesi İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, ³Başkent Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Kolelitiazis tanısıyla Genel Cerrahi polikliniğine başvuran 82 yaşındaki kadın hasta trombositopeni nedeniyle Hematoloji bölümüne yönlendirilmişti. Öyküsünde bir ay önce kolanjit tanısıyla 5 gün intravenöz antibiyotik tedavisi aldığı ve şikayetlerinin sonrasında gerilediği öğrenildi. Hemoglobin 8,4 g/dL, lökosit 5.940/µL, trombosit 34.000/µL, nötrofil 4.000/µL, MCV 85,2 fL, sedimentasyon 10 mm/saat, LDH 1018 U/L, haptoglobin 122 mg/dL ve retikülosit %1,45, karaciğer enzimleri normaldi. Lenfadenopatisi, hepatosplenomegalisi yoktu. Bilinci normaldi. Periferik yaymada hemoliz bulgusu izlenmedi. MRKP'de safra kesesi lümeninde çok sayıda taş, koledokta hava mevcut olması nedeniyle kolanjit ön tanısıyla antibiyotik tedavisi başlandı, ancak trombosit sayısında yükselme olmadı. Kemik iliği biyopsisi yapılmasını kabul etmeyen hastaya metilprednisolon 1 mg/kg/gün verildi, yanıtı olmadı. Tesadüfi olarak tomografilerinde çok sayıda kosta, asetabulum ve vertebra kırıkları tespit edildi. Bilinç bulanıklığı ve ekstremitelerde kuvvet kaybı gelişmesi nedeniyle çekilen beyin BT'sinde akut hemoraji yoktu, beyin MRG'de akut enfarkt saptandı. Trombosit sayısı 20-30.000/µL arasında olduğundan trombosit replasmanı eşliğinde düşük molekül ağırlıklı heparin verildi. Trombositopenisi derinleşen hastanın kabul etmesiyle kemik iliği biyopsisi yapıldı. Aspirasyonda partikül gelmezken biyopsisi; adenokarsinom metastazı, öncelikli olarak pankreatikobiliyer sistem metastazı ve derece 4 retikülin fibrozis olarak değerlendirildi (Şekil). LDH değeri 2000 IU/L üzerine yükseldi. Pnömonisi de gelişen ve genel durumu bozulan hasta yoğun bakım servisinde kaybedildi.

Tüm kanser olgularının %2 ile %26'sında kemik iliği metastazı görülmekle birlikte karsinomların metastazları daha yaygındır. Sıklıkla meme kanseri, nöroblastoma,

prostat kanseri, Ewing sarkom ve akciğer kanserinde görülürken; gastrik ve kolorektal tümörlerde de görülebilir. Kemik iliğine metastaz genellikle yaygın tutulumu olan hastalarda karşılaşılan bir durum olmasına rağmen, hastalığın ilk belirtisi de olabilmektedir. Ayrıca primer odağın saptanmadığı durumlarda yapılan kemik iliği biyopsileri tümörün cinsi hakkında bilgi verebilmektedir. Kemik iliği tutulumunun bulguları anemi, lökopeni, trombositopeni, bisitopeniler veya pansitopeni olabileceği gibi herhangi bir hematolojik bulgu da saptanmayabilir. İzole LDH yüksekliği olan hastalarda da altta yatan ciddi hastalıkların (solid ve hematolojik maligniteler, karaciğer metastazları, enfeksiyonlar) araştırılması gerekmektedir. Bizim hastamızda açıklanamayan trombositopeni ile beraber LDH yüksekliği dikkat çekiciydi. Bu durumda ilk akla gelen trombotik trombositopenik purpura klinik ve laboratuvar olarak ekarte edilmişti. Çoklu kemik kırıkları da mevcut idi. Özellikle primeri bilinmeden metastaz düşünülen olgularda kemik iliği biyopsisi tanıya yardımcı bir işlem olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: kemik iliği, metastaz, trombositopeni



Şekil 1.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Abstract: 228

P-114

TALASEMİ İNTERMEDİA HASTASINDA YAYGIN TORAKAL EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPOEZ: OLGU SUNUMU. Güçhan Alanoğlu¹, Burçin Özkart², Şirin Başpınar³. ¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Isparta, ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta, ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Isparta

Ekstramedüller hematopoez (EH), hematolojik hastalıkların seyri sırasında kompanseuar bir mekanizma olarak vücudun çeşitli bölgelerinde kan üretimi olmasıdır. Kitle lezyonlar özellikle malign hastalıklarla karışabilmektedir. Bu yazıda, talasemi intermedia (TI) tanısı intratorakal yumuşak doku lezyonu olan bir hasta sunulmuştur

33 yaşında erkek hasta ayaklarda ağrı ve yara şikayeti ile başvurdu. Başvurusunda solunumsal şikayeti yoktu. Öyküden 20 yıldır TI tanısının olduğu ve herhangi bir merkezde takip edilmediği, 1996 dan beri farklı merkezlerde toplam 15 ünite ES replase edildiği, Aralık 2014 de genel

durum bozukluğu nedeniyle dış merkezde yatırılarak takip edildiği, sonrasında düzenli transfüzyon almaya başladığı, şelasyon tedavisinin uygulanmadığı, splenektomi yapılmadığı öğrenildi. Hastanın FM sinde talasemik yüz görünümü, skleralar ikterik, dalak kot altı 12 cm ele geliyor, kostalar inspeksiyonda belirgin, göğüs ön arka çapı artmış, bilateral iç malleollerde skar saptandı. Laboratuvarında: Hb; 6 g/dl, MCV; 66.9, WBC: $6.9 \times 10^3/\text{mm}^3$, PLT: $65 \times 10^3/\text{mm}^3$, Ind. Bil; 1.99 mg/dl, LDH: 471 U/L, Ferritin: 665 idi. PA akciğer grafisinde bilateral orta ve alt zonlarda periferden santrale doğru uzanan homojen dansite artışı (res1), SFT de restriktif patern saptandı. Toraks BT de her iki hemitoraksta ekstrapleural kitle basılarına sekonder yer yer hafif alveoler dansite artışları, tüm kemiklerde ekspansil ve süngerimsi değişiklikler, sternumda, dördüncü kostada daha belirgin, kostal yapı ve sternum komşuluklarında, kemik patolojilerine eşlik eden, en kalın yerinde 4 cm yumuşak doku dansiteleri saptanmıştır(res2). Hastaya tanısal amaçlı USG eşliğinde sağ hemitoraksta kosta komşuluğunda izlenen hipoekoik alandan sitolojik incelemede EH ile uyumlu bulundu. Hasta takipte düzenli transfüzyon programına alındı.

EH odakları genellikle mikroskopiktir ancak kitle benzeri lezyon şeklinde de görülmektedir. Toraks, EH'in görüldüğü nadir bir bölgedir. En sık kullanılan tanı yöntemleri MRG ve BT dir. İİAB veya cerrahi biyopsiler tanıyı desteklemektedir. Biz de hastamızda akciğer grafisindeki görünüm nedeniyle ayırıcı tanı açısından BT ile görüldük. BT deki görünümü nedeniyle lezyona yönelik tru-cut biyopsi ile tanıyı kesinleştirdik. Toraks içi EH için tedavi masif pleural efüzyon ve hemotoraks varlığı ile akciğer parankim tutulumunda nefes darlığı geliştiğinde önerilmektedir. TI lı hastalarda transfüzyon tedavisi; ekstramedüller hematopoez, kolelitiazis, pulmoner hipertansiyon, tromboz ve bacak ülserlerinin gelişmesi için koruyucudur. Hastamızın ekstramedüller hematopoez, bacak ülserleri olması ve başvuru anında derin anemisinin olması üzerine hasta düzenli transfüzyon programına alınmıştır. Hastamızın Ferritin düzeyinin <1000 olması nedeniyle şelasyon tedavisi başlanmamıştır.

TI ile takip edilen hastalarda görüntülemelerde saptanan yumuşak doku dansitelerinin ayırıcı tanısında ekstramedüller hematopoez göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ekstramedüller hematopoez, talasemi intermedia



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 332

P-115

BETA TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA ENDOKRİN KOMPLİKASYONLARIN GÖRÜLME SIKLIĞI VE FERRİTİN DÜZEYİ İLE İLİŞKİSİ. Murat Çınarsoy¹, Aliihsan Gemici¹, Müge Özcan². ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa, ²Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Endokrinoloji Kliniği, Şanlıurfa

Amaç: Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi hematoloji polikliniğine son 6 ayda başvuran beta talasemi major tanılı hastalarda tespit edilen endokrin komplikasyonların tespiti ve bunun ferritin düzeyi ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Son 6 ayda transfüzyon amacı ile hemtoloji polikliniğine başvuran beta talasemi major tanılı hastaların, tiroid fonksiyonu, D vitamini düzeyi, parathormon düzeyi, serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri, gonadal hormon düzeyleri ve kan şekeri düzeyleri ile eş zamanlı serum ferritin düzeyleri araştırıldı.

Sonuç: Beta talasemi major tanısı ile toplam 32 hasta başvuru olmuş olup, 22 hasta yukarıda bahsi geçen tetkiklerin yapılmasını kabul etti. 22 hastanın cinsiyete göre dağılımı 13 erkek ve 9 kadın hasta olup, ortalama yaş 20 (17-45) olarak saptandı. 22 hastanın 14 tanesinde(%63) kalsiyum ve fosfor metabolizma bozukluğu (5 hastada hipokalsemi (%22), 9 hastada hiperfosfatemi(%40)), 13 hastada vitamin D eksikliği(%59), 4 hastada hipoparatiroidi (%9), 8 hastada (%36) hipotiroidi (5 hastada subklinik hipotiroidi,3 hastada klinik hipotiroidi), diyabetes mellitus 1 hastada, 5 hastada (%22) gonadal yetmezlik (tamamı santral kökenli) tespit edildi. Hastaların ferritin düzeyi ortalaması 3859 ng/ml (350-10560 ng/ml aralığında) olarak tespit edildi. Endokrinopatilerin ferritin düzeyi ile ilişkisine bakıldığında tiroid ve paratiroid bozuklukları olan hastalarda ferritin düzeyi ortalama sırası ile 5225 ng/ml ve 6216 ng/ml olup, normal olanlarda sırası ile 3161 ng/ml ve 3668 ng/ml olarak saptanırken, gonadal fonksiyonları normal ve anormal olanlar arasında anlamlı fark saptanmadı.

Tartışma: Gerek çocuk yaş grubunda gerekse de erişkinlik döneminde transfüzyona bağlı demir yüklenmesi nedeni ile endokrin patolojiler daha sık gözlenmektedir. Yapılan değişik çalışmalar ile karşılaştırıldığında kliniğimize başvuran beta talasemi major hastalarının tamamı düzenli ve maksimum dozda deferasiroks kullanmasına rağmen yüksek oranlarda endokrin patoloji geliştiği gözlenmektedir. Bu hastaların hiç birisi endokrin patoloji açısından taranmamış olup, günümüzde bu hasta grubunda transfüzyon tedavisinin ötesinde diğer tedavi

gereksinimi doğurabilecek kronik komplikasyonlar tanı ve tedavisi açısından farkındalığın artırılması gerektiği anlaşılmaktadır. İkinci bir husus da demir şelatörlerinin bazı komplikasyonlara etkili olduğu gösterilmiş olmakla beraber, endokrin komplikasyonlara etkisinin beklenen düzeyde olmadığı görülmektedir. Bu durumun demir şelatörlerinin endokrin patolojileri engellemekte yeterliliği konusunda araştırmalar yapılması gerekliliğini vurgulaması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: TALASEMİ, ENDOKRİN, KOMPLİKASYON

Abstract: 19

P-116

HİPONATREMİNİN NADİR BİR NEDENİ OLARAK AKUT İNTERMİTANT PORFİRİA OLGUSU. Ertürk Güntürk¹, Tayyibe saler¹, BARİŞ Karagün¹, Özgür Şakir Keşkek¹, Sinan Kırım¹, Çağlar Köse¹, Zeynep Tüzün¹, Begüm Avcı¹. ¹Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana

Giriş: Akut intermittan porfiria (AIP) kalıtsal, por-fobilinojen enzim eksikliği ortaya çıkar. Genellikle yaygın karın ağrısı ile prezente olur.Nörolojik bulgular, uygunsuz ADH sendromuna bağlı hiponatremi,aritmi diğer bulgulardır. Ciddi hiponatremi, hipertansiyon, epilepsi atağı, aralıklı karın ağrısı, periferik nöropati bulgularının prezente olup, kliniğimizde tanı alan ve erken müdahale ile tedavi edilen AIP olgusunu sunmak istedik.

Olgu: Onsekiz yaşında,bayan hasta. Öncesine ait bir yakınması olmayan hastanın son üç aydır yaygın karın ağrısı başlamış. Bazen karın ağrısına ateş de eşlik ediyormuş. Ağrılar kısa süreli olduğundan doktora başvurmamış. Son birkaç gündür ağrılarının şiddetinde artış olması üzere acil polikliniğimize başvurmuş.İleri tetkik ve tedavi amaçlı dahiliye kliniğine yatışı yapıldı.

Fizik muayenesinde Genel durum iyi,şuur açık, oryante, TA: 110/70 mmHg, nabız:90/dk, Ateş:37, LAP yok, akciğer sesleri doğal, kalp sesleri taşikardik, Batın muayenesinde rebound- defans yok, palpasyonla yaygın hassas.Diğer sistem muayeneleri doğal.

Laboratuvar: AKŞ: üre:34, kreatinin:05, ALT:40, AST:42, Alkali fosfataz:66 GGT:80 LDH:299, amilaz:30, TİT:normal, ESR:18, CRP:0.3 WBC:5.58, Hb:8.7 PLT:253, sodyum:134, potasyum:4.4

Klinik seyir: Hastanın karın ağrısı servistede şiddetli olarak devam etti.Akut batını ekarte etmek üzere tekrar kadın hastalıkları ve genel cerrahi uzmanlarından konsültasyon istendi ve çekilen batın BT'sinde ve tıkaçıcı bir damar hastalığına yönelik çekilen MR anjiyoda herhangi bir patoloji saptanmadı. Yatışından birgün sonra hastada konvülsiyon gelişti, anti epileptik ilaç başlandı ve nöroloji ile konsülte edildi. Bu sırada istenen kan değerlerinden sodyumda düşüş (Na:114) görüldü. Hastanın epileptik atak geçirmesi ve hiponatreminin olması beyin içi bir hadiseye bağlı uygunsuz ADH sendromunu düşündürdü. Fakat beyin MR'da bir lezyona rastlanmadı. Eşzamanlı olarak sinüsü taşikardisi (140/dk) ve hipertansiyon(180/100) gelişti, diltiazem başlandı. Aynı gün hastanın idrarında koyulaşma görüldü. Karın ağrısı, hiponatremi, epileptik atak, idrar renginde koyulaşma, hipertansiyon ve taşikardi birlikteliği ile AIP düşünüldü. AİP'ye yönelik idrarından örneklemeye gönderildi, genetik inceleme için kan alındı. Atakların önlemek üzere intavenöz ve oral olarak yoğun glukoz tedavisi başlandı, ilaçları tekrar gözden geçirildi, atağa neden olabilecek ilaçlardan kaçınıldı. Yoğun glukoz tedavisi ile karın ağrısı

belirgin geriledi ve epileptik atağı olmadı. Fakat hastanın alt ekstremitelerinde periferik nöropati gelişti. AİP'ye yönelik tetkik sonuçları beklenmeden 3mg/gün 4 gün süre ile Human Hemin başlandı. Hastanın kliniğinde hızla düzelme sağlandı. Sonraki takibinde hastanın idrarında aminovulünikasit düzeyi çok yüksek bulundu.

Sonuç: Karın ağrısına hızlı bir şekilde eklenen diğer sistem bulguları varlığında daima AİP olabileceği düşünülüp, sonuçlar beklenmeden esas tedaviye başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: porfiria, hiponatremi, anemi

Abstract: 59

P-117

TALASEMİ MAJÖR TANILI HASTALARDA GEBELİK: ANNE VE BEBEKLERİN PROGNOZU. Barış Malbora¹, Fatma Burcu Belen¹, Burçak Tatlı Güneş¹, Eda Ataseven¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹. ¹T.C. Sağlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş ve Amaç: Talasemi majörlü hastalarda ineftif eritropoz ve çoklu kan transfüzyonları nedeniyle endokrin organlarda aşırı demir depolanması infertiliteye yol açabilmektedir. Düzenli transfüzyon ve demir şelasyonu alan hastaların spontan gebelik şansları olsa da hemosiderozisin yol açtığı hipogonadotropik hipogonadizm nedeniyle infertilite gelişebilir ve gebe kalmak için yardımcı üreme tekniklerine gereksinim duyulabilir. Burada spontan gebeliği olan talasemi majörlü 3 hastamız sunulmuştur.

Olgular: Talasemi majör tanılı hastalarımız spontan gebelikle toplam 4 doğum yaptılar. Olguların, tanı yaşı, mutasyon sonuçları, düzenli transfüzyona ve demir şelatörüne başlama yaşları, kullandıkları şelatörler, mensürasyon durumları, viral serolojileri ve splenektomi durumları tablo 1'de, gebelik sürecinde endokrinolojik bulguları tablo 2'de özetlenmiştir. Tablo 3'te ise hastaların gebelik yaşları, transfüzyon öncesi ortalama hemoglobin düzeyleri, transfüzyon sıklığı, gebelik başında ve sonunda serum ferritin düzeyleri, ekokardiyografi sonuçları, gebelik süresince kullandıkları ilaçlar ve eşlik eden ek hastalıklar belirtilmiştir.

Olgu 1'in birinci gebeliği hariç diğer tüm gebelikler planlı gebelikti. Yine olgu 1'in ilk gebeliği hariç gebelikten bir yıl önce hastalara folik asit desteği başlandı ve gebelik boyunca devam edildi.

Olgu 1 suidisi girişimi nedeniyle acil servise başvurdu. Tetkiklerde Beta-HCG yüksekliğiyle gebe olduğu öğrenildi. Gebelik öncesi desferrioksamin (DFO) ve deferripiron (DFP) kullanmasına karşın ferritin düzeyi oldukça yüksekti (6170 ng/mL), ancak herhangi bir organ disfonksiyonu yoktu. İlk gebelikten 6 yıl sonra tekrar gebelik oldu. Bu gebelikten bir yıl önce ferritin düzeyi 5530 ng/mL idi ve deferasiroks (DFX) (30mg/kg/gün) kullanıyordu. Gebelikten 6 ay önce DFX kesilip DFO (30mg/kg/gün; haftada 7 gün)+DFP başlandı. Gebeliği öğrenildiği zaman ilaçları kesildi. Gebeliği boyunca ferritin düzeyi sürekli yüksek (ortalama 6375 ng/mL) seyretmesi nedeniyle 28. haftada DFO (haftada 3 gün, 40 mg/kg/gün) başlandı. Trombositoz nedeniyle asetil salisilik asit ve enoksaparin verildi.

Olgu 2'nin gebelikten bir yıl önceki ferritin düzeyi 2176 ng/mL idi ve DFX (30 mg/kg/gün) kullanıyordu. Gebelikten 6 ay önce DFO'ye geçildi. Bu dönem ferritin düzeyi 1360 ng/mL idi. Gebe kaldığı öğrenilince ilaç kesildi. Olgu#3'ün gebelikten bir yıl önceki ferritin düzeyi 940

ng/mL idi. Haftada 5 gün DFO kullanıyordu. Gebelikten 6 ay önce DFO kesilip DFX (20 mg/kg/gün) başlandı. Gebe kaldığı öğrenilince ilaç kesildi. Gebeliklerin tümünde fetal izlem sorunsuzdu. Tüm doğumlar C/S ile gerçekleştirildi. Term bebeklerin hiçbirinde doğumsal malformasyon ve doğum komplikasyonu görülmedi.

Tartışma: Kardiyak performansı iyi olan ve organ hasarlanmasız olmayan talasemi majörlü hastaların spontan gebelikle sorunsuz doğum yapmaları mümkündür. Bu hastaların gebelik öncesi ve gebelik süresince multidisipliner yaklaşımla yakın takip edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Talasemi majör, gebelik, fertilité

Tablo 1. Talasemi majör tanılı olguların gebelik öncesi klinik öyküleri

Olgu	Tanı yaşı	Mutasyon tipi	Regüler tx yaşı	Şelasyon yaşı/şelatör	Mens durumu	Viral seroloji*	Splenektomi
1 (G1)	5 ay	IVS 1-110 homozigot	2 yaş	3 yaş/DFO+DFP	Düzenli	-	-
1 (G2)	5 ay	IVS 1-110 homozigot	2 yaş	DFX→ DFO+DFP	Düzenli	-	+
2	3 ay	IVS 1.2 homozigot	1 yaş	3 yaş/DFX→DFO	Düzenli	-	+
3	2 yaş	IVS 1-110/cd8	2 yaş	3 yaş/DFO→DFX	Düzenli	-	-

Tablo 2. Hastalarımızın gebelik sürecinde endokrinolojik bulguları

Olgular	TFT	PTH	D vitamini	OGTT	Pelvik US	Osteopeni
1 (G1)	N	N	-	N	N	Yok
1 (G2)	N	Yüksek	Düşük	N	N	Yok
2	N	N	N	N	N	Var
3	N	N	-	N	N	Yok

Tablo 3. Hastalarımızın gebelik sürecindeki klinik verileri

Olgular	Gebelik yaşı	Pre tx ort. Hb	Tx sıklığı	Ferritin*	EKO	İlaç	Ek hastalık	Gebelik şekli
1 (G1)	1 y, 8 ay	8.9 g/dL	2 hf	6170/4660	EF: %60	Folat	İYE	C/S
1 (G2)	24 y	8.3 g/dL	3 hf	6665/6510	EF: %60	Folat, Aspirin, Enoksaparin, D-vit, Ca	-	C/S
2	25 y	8.0 g/dL	3 hf	2131/778	EF: %63	Folat, D-vit, Ca	Osteopeni	C/S
3	25 y	8.2 g/dL	2 hf	970/1282	EF: %57	Folat	Kolelitiazis/ Pelvikalektazi	C/S

Abstract: 405

P-118

HİPERFERRİTİNEMİ VE DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ BİRLİKTELİĞİ. Nurdan Sentürk¹, Ashıhan Sezgin², Toluy Özgümüş², Osman Kara², Fatma Geçgel², Ali Eser², Işık Kaygusuz Atagündüz², Tülin Fıratlı Tuğlular². ¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Demir önemli fakat potansiyel olarak toksik bir metaldir. Metabolizması sistemik ve hücre düzeyinde sıkı kontrol edilmektedir. Ferritin, heme bağlı olmayan fazla demirin depolanmasında görevli multimerik yapıda (H- ve L-ferritin zincirleri) proteindir. Serum ferritin

düzei hereditör hemokromatozis, maligniteler, sistemik enfeksiyon ve inflamasyonlarda artan; fakat bu bulgular yokluğunda demir depolarının göstergesi olarak kullanılan bir parametredir. Burada demir eksikliği anemisi nedeni ile araştırılırken serum ferritin düzeyi >2000 ng/mL (12-263 ng/mL) saptanan 24 yaş bayan olgu sunulmuştur. **Gereç ve yöntem:** Olgu sunumu

Bulgular: Tetkiklerinde hemoglobin 8,7 g/dL, ortalama eritrosit hacmi 67,2 fL (82-97 fL), serum demiri 19,2 µg/dL (37-145 µg/dL), total demir bağlama kapasitesi 454 µg/dL (110-370 µg/dL), transferrin saturasyonu %4 olan hastada hiperferritinemi açısından yapılan tetkiklerinde otoimmünite ve enfeksiyon ilişkili inflamasyon saptanmadı. Talasemi taraması ve hereditör hemokromatozis açısından yapılan değerlendirmeleri (laboratuvar, görüntüleme ve C282Y dahil hemokromatozis gen mutasyon analizi) saptandı. Özgeçmişinde çocukluk çağında geçirilmiş katarakt operasyonu dışında özellik olmayan hastada öykü ve bulguların hiperferritinemi – katarakt sendromuna işaret ettiği düşünüldü. Demir eksikliği anemisine yönelik demir replasmanı başlanan hastanın hemoglobin düzeyininin 12 g/dL'ye kadar yükseldiği gözlemlendi. Hiperferritinemi-katarakt sendromunda artmış ferritin düzeyleri demir birikimi ilişkili olmayıp, L-ferritin mutasyonu sonucu gelişmektedir. İlk olarak 1995'te tanımlandığından bu yana 31 farklı mutasyon (27 tek nükleotid transisyonu ve 4 delesyon) gösterilmiş olup tek klinik sonucu katarakt gelişimidir.

Sonuç: Demir eksikliğini klinik ve laboratuvar bulguları olan hiperferritinemik hastalarda hiperferritinemi-katarakt sendromu ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hiperferritinemi, katarakt, demir eksikliği

Tablo 1. Hiperferritinemi-Katarakt Sendromu Klinik Tanı Kriterleri

Demir eksikliğinden bağımsız sabit ve yüksek serum ferritin düzeyi
Normal kan sayımı ve serum transaminaz düzeyleri
Familiyal ve pulverülen görünümlü katarakt
Katarakt ilişkili görme bozukluğu dışında klinik semptom olmaması

Tablo 2. Demir replasmanına ferritin yanıtı

Tarih	Ferritin	Demir	TDBK	Transferrin Saturasyonu(%)	Hemoglobin
Haziran 2014	1202	25	433	5	8,7
Temmuz 2014	1538	19	454	4	8,8
Kasım 2014	1225	9,1	314	2	8,6
Ocak 2015	1249	12,8	519	2	7,9
Mart 2015	1314	72,4	538	13	9,1
Mayıs 2015	1016	148	301	40	10

Abstract: 549

P-119

NADİR GÖRÜLEN ALFA TALASEMİ OLGUSU: HEMOGLOBİN Q-İRAN. Selime Aydoğdu¹, Ahsen Çelik¹, Ayşe Karagenç¹, Güven Toksoy², Oya Uyguner², Serap Karaman¹, Zeynep Karakaş¹. ¹*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul,* ²*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Alfa talasemi klinik bulgu vermeyen sessiz taşıyıcılardan, intrauterin dönemde hidrops ve ölüme

yol açan ağır anemi şeklinde çok değişken bulgularla seyreden, en sık görülen hemoglobinopatidir. Çeşitli hematolojik ve klinik fenotipleri çok sayıdaki alfa globin gen allellerinin değişik kombinasyonları nedeniyle ortaya çıkmaktadır. Çoğu anormal alfa zincir hemoglobinleri, alfa1 veya alfa2 globin genlerinde meydana gelen tek gen nükleotid mutasyonları ile oluşmaktadır. HbQ-İran alfa 1 globin geni 75.kodonda nokta mutasyon sonucu oluşur. Bu olguda halsizlik şikayetiyle başvurusunda anemi tetkik amacıyla yapılan moleküler analiz sonucunda alfa hemoglobin varyant (Hb-İran) taşıyıcılığı saptanan hasta sunulmuştur.

Olgu: 17 yaşında kız hasta, halsizlik, çabuk yorulma, saçlarda dökülme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Başvurusunda yapılan muayenesinde patolojik bulgusu olmayan hastanın kan sayımında Hgb 13 g/dl, Hct %39.4, RBC 5*10⁶ /µl, MCV 79.5fl, plt 316.10³/µl, wbc 8.2*10³, neu 4*10³, ferritin 12.9 ng/dl, folat 6.5 ng/ml, B12 vitamin 447 pg/ml saptandı. Hastanın 3 aylık oral demir tedavisi sonrasında ferritin değerlerinin düzelmesine karşın mikrositozu devam etti. HPLC ile bakılan Hemoglobin elektroforezinde HbF: %0.4, HbA0: %67.1, HbA2: %2.1, Hb Unknoun 2: %20.8 olarak saptandı. Hb elektroferesi Hb Hasharon ile uyumlu bulundu. Yapılan moleküler dizi analizinde HBA2 geni dizi analizinde ekzon 2'de heterozigot c.226G>C (rs281864858, p.Asp76His) saptandı. Bu sonuç alfa hemoglobin varyant (Hb-İran) taşıyıcılığı ile uyumlu bulundu. Yapılan aile taramasında hastanın abisinde ve babasında da aynı elektroferes bulguları saptandı.

Tartışma ve çıkarımlar: Bir alfa zincir varyantı olan Hb Q, alfa 1 globin geninde nokta mutasyonla oluşan (Asp-His), HbQ nun diğer üç varyantı olan Q-India, Q-Thailand ve Q-İran, sırasıyla 64, 74 ve 75.kodonlarda nokta mutasyon ile tanımlanmıştır. HbQ-İran, İran, Pakistan ve Türkiye coğrafyasında görülmekte, genellikle klinik bulguya neden olmamaktadır. Hb elektroferesinde alkali pH'da HbS pozisyonunda ilerler. Olgu, nadir görülen alfa talasemilerde genetik analizin önemini vurgulamak, nadir görülen HbQ-İran olgusunu paylaşmak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hemoglobin Q-İran, Alfa Talasemi

Abstract: 618

P-120

KRONİK HASTALIK ANEMİSİNDEN YOLA ÇIKARAK TANISI KONULAN TAKAYASU ARTERİTİ. Mehmet Şevki Uyanık¹, Sibel Üreyen², Çağın Mustafa Üreyen³, Harun Kılıç³, Tuba Hacibekiroğlu¹, Cenk Sunu¹, Ceyhan Varım⁴, Ali Tamer⁴. ¹*Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü,* ²*Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü,* ³*Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı,* ⁴*Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya*

Giriş: Takayasu arteriti (TA) genellikle 40 yaş altı kadınlarda görülen, aort ve ana dallarını tutan kronik inflamatuvar bir arterittir. Kronik hastalık anemisi (KHA) kronik enfeksiyon, kronik immün aktivasyon ve malignitelere bağlı gelişen bir tip anemidir. KHA'de tipik olarak demir azalır, transferrin azalır, transferrin saturasyonu azalır ve ferritin artar. TA, KHA etyolojisine neden olan nadir gözlenen bir büyük damar vaskülitidir. Bu olgu sunumumuzda tarafımıza uzun süre demir eksikliği

anemisi ile takip edilen ve Takayasu arteriti tanısı koyduğumuz bir kadın hastayı sunmayı uygun bulduk.

Vaka: 21 yaşında kadın hasta Sakarya Üniversitesi Hematoloji Bölümü polikliniğine anemi nedeniyle yönlendirildi. Tarafımıza başvuru öncesinde demir eksikliği anemisi ön tanısıyla endoskopi yapılmış olan hastaya Çölyak hastalığı tanısı konularak diyet önerilmiş. Diyetine düzenli şekilde uyan hasta halsizlik yakınmalarının devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Hastanın romatolojik sistem sorgusunda uzun süreli yürüyüş sonrası ortaya çıkan intermitant kladikasyo dışında anlamlı bulgusu yoktu. Fizik muayenesinde dinlemekle sol karotiste 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu. Sol kol tansiyon arterial 130/80, sağ kol tansiyon arterial 120/80 olarak ölçüldü, üst ve alt ekstremiteler periferik nabızları alınıyordu. Başvurusunda serum biyokimyası tamamen normal idi. Fe: 38 µg/dL, FeBK: 238 µg/dL ve Ferritin 154 idi. Sedimentasyon: 85/saat saptandı. CRP 120 mg/L idi. ANA negatif saptandı. Viral markerlar normal sınırlardaydı. Hastaya Takayasu arteritis ön tanısıyla Karotis Doppler USG yapıldı. Arcus aortayı tutan ve sağ trunkus brakiosefalikusunu tamamen her iki common karotis arteri ve her iki subclavian arterin proksimal kesimini de tutan muskuler tabakada genişleme ile uyumlu görünüm oluşturan en kalın yerinde brakiosefalik çıkım lokalizasyonunda 5-6 mm ölçülen arterit ile uyumlu görünüm saptandı. Renkli doppler EKO incelemesinde sol ventrikül fonksiyonları normal idi, minimal perikardiyal effüzyon saptandı. Yapılan anjiyografik incelemede (Şekil 1) sağ subclavian arter tamamen normal iken sol common karotis arter proksimalinde %30 darlık ve sol subclavian arterde %30 darlık saptandı.

Amerikan College of Rheumatology tarafından belirlenen TA tanı kriterine göre 6 kriterin 4'ünü hastanın karşılaması nedeniyle hastaya TA tanısı konuldu. 1 gr/3gün pulse steroid ardından 1mg/kg/gün metilprednizolon ve eş zamanlı 10 mg/hafta metotreksat tedavisi planlandı.

Tartışma: Takayasu arteritinin erken tanısının konulması mortalite ve morbiditeyi oldukça yüksek oranda azaltır. Hastalığın geç tanınması damar lezyonlarının daha fazla sayıda ve daha ağır şekilde ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Ülkemizde bu tanının ortalama 3 yıl geciktiği ve hatta tanının hastalık başlangıcından 20-30 yıl sonra konulabildiği olgular vardır.

Anahtar Kelimeler: Kronik Hastalık Anemisi, Takayasu Arteriti



Şekil 1.

Abstract: 558

P-121

ERİŞKİN SELEKTİF İMMUNGLOBULİN-M EKSİKLİĞİ: SIRADIŞI BİR OLGU. Hakan Özdoğu¹, Soner Solmaz¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Mutlu Kasar¹, Can Boğa¹
¹Başkent Üniversitesi Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Adana

Selektif immunglobulin M eksikliği (SIgMD) bakteriyemi gibi ciddi enfeksiyonlar ile birlikte bildirilen nadir bir immün hastalıktır. Hastalık infantlarda, çocuklarda ve erişkinlerde görülebilir. Literatürde bugüne kadar 300'den az olgu bildirilmiştir. Burada Selektif immunglobulin M eksikliği (SIgMD) tanısı konulan bir olgu sunulurak, kliniği tartışılmıştır.

41 yaşında erkek halsizlik nedeni ile müracaat etti. Öyküsünde sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme nedeni ile 2000 yılında tonsillektomi olduğu, 2005 yılında cildinde tedaviye dirençli eritema nodosum ve ağızda sık aft ve genital ülser öyküsü nedeni ile Behçet hastalığı tanısı konduğu, Behçet tanısının daha sonra teyit edilmediği, Son zamanlarda tedaviye dirençli cilt kaşıntısı nedeni ile 5 gün süre ile steroid tedavisi aldığı, iki haftadan beri dış merkeze müracaat eden hastaya Coombs pozitif immün hemolitik anemi tanısı konulduğu öğrenildi. Atopik aile öyküsü mevcuttu. Hemolitik anemisine ilave olarak testleri parvovirüs B19 DNA PCR, anti nükleer faktör, HIV için negatif bulundu. İzohemaglutininler: Normal: IgG: 876 mg/dL, IgA: 110 mg/dL, IgM: <10 mg/dL Total IgE: 17.20 IU/mL Akımsitometri çalışmasında total lenfosit %3.8, Lenfosit alt grupları: CD19: %30.2, CD56: %17, CD3: %52, CD4: %13.8, CD8: %35.2 tespit edilmiş olup, CD4/CD8 =0,39, CD19 ve CD20 lenfositlerde SIgM negatif bulundu.

Selektif immunglobulin IgM eksikliği, izole IgM eksiklik veya yokluğu, diğer immunglobulin seviyelerinin normal sınırlarda olması, Staphylococcus aureus, enkapsüle (Streptococcus pneumoniae, Hemophilus influenza) ve viral enfeksiyon ajanlarına karşı duyarlılık ile ilgili sık enfeksiyon geçirme, sıklıkla otoimmün veya malin hastalıklarla birlikte prezente olması, normal T hücre sayı ve fonksiyonu ve başka bir immün eksiklik nedeni'nin gösterilememesi ile karakterizedir. Olgunun klinik değerlendirilmesinde de öyküde literatürde belirtildiği şekilde sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme, alerjik dermatit şeklinde cilt bulguları, asthmal bronşial, boyun ve ellerde yaygın siğiller (Warts), tespit edilmiştir. Yine literatürde daha nadir olarak kliniğe, sistemik lupus eritematozus, Hashimoto tiroiditi, kronik idiyopatik trombositopenik purpura, otoimmün glomerulonefrit ve romatoid artrit eşlik ettiği bildirilmektedir. Olgumuzda IgM: <10 mg/dL, CD4/CD8 =0,39, CD19 ve CD20 lenfositlerde SIgM negatif bulunmuştur. Bu şekilde klinik tanı laboratuvar bulguları ile de doğrulanmıştır. Erişkinde kliniğe eşlik eden Coombs pozitif hemolitik anemi literatürde bildirilmemiştir.

Olgu selektif immunglobulin M eksikliğinin çok az bildirilmesi ve otoimmün coombs pozitif hemolitik anemi ile birlikte olması nedeniyle dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: IgM eksikliği, otoimmün hemolitik anemi

Abstract: 290

P-122

ORAK HÜCRE HASTALIĞINDA ERİTROSİT DEĞİŞİMİ İLE BAŞARILI GEBELİK YÖNETİMİ. Nihan Alkış¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Gürhan Kadıköylü², Zahit Bolaman¹. ¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Kent Hastanesi Hematoloji Bölümü, İzmir

Orak hücre hastalığında (OHH) gebelik yönetimi zordur. Anne mortalitesi, preeklampsi, erken doğum, ölü doğum, gestasyon yaşına göre gelişme geriliği fazla görülmür. OHH tanılı 36 yaşında bayan hasta düzenli eritrosit verilmesi, hidroksiüre ve folik asit tedavisi ile takip edilmekteymiş. Kol ve bacaklarındaki ağrıların sıklaşması, günlük aktivitelerini yerine getirememesi nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde konjunkturaları soluk, skleralar subikterik ve mitral-aort dinleme odağında 2/6 sistolik üfürümü vardı. Laboratuvar değerlendirmesinde Hb:7,9gr/dl, Htc:%23,6, lökosit:16510/mkrL, nötrofil:12330/mkrL, trombosit:488000/mkrL, düzeltilmiş retikülosit %6, total bilirubin:2,5 mg/dl, direkt bilirubin:0,7 mg/dl, LDH:261 U/L idi. Çevresel kan yaymasında %70 nötrofil, %20 lenfosit, %5 monosit, %5 çomak, 100 hücreye 8 adet normoblast ve eritrositer seride bazofilik noktalanma, Howel Jolly cisimciği, orak hücreler görüldü. Trombositleri yeterli idi. Hemogloblin elektroforezinde Hb F %3,6, HbA0 %32,7, HbA2%4, 94, HbS%42,63 idi. Hastanın vazooklüsif krizlerinin sık tekrarlaması ve yaşam kalitesini etkilemesi sebebiyle düzenli olarak kullanılmak üzere hidroksiüre 2x500mg/gün ve folik asit 5 mg/gün başlandı. Eritrosit değişimi programına alındı. Takibinin 3. ayında hastanın 2 haftalık gebe olduğunun öğrenilmesi ve gebeliğinin devamını istemesi üzerine hidroksiüre kesildi, folik asit ve eritrosit değişim programına aylık devam edildi. Gebelik süresince vazooklüsif krizi olmadı. Hastanın gebeliğinin 4. ayında HbS%33,1, 8. ayında HbS%34,08, doğum öncesi HbS%27,21 idi. Doğumdan 1 gün önce ve doğum öncesi 2 kez eritrosit değişimi yapıldı. Komplikasyonsuz doğum gerçekleşti. Laktasyon sürecinde folik asit ve eritrosit değişimine aylık devam edildi. 16 ay sonra laktasyonun sonlandırılması sebebiyle hastaya hidroksiüre tekrar başlandı. OHH'da eritrosit değişimi başarılı gebelik sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Orak hücre hastalığı, Gebelik

Abstract: 363

P-123

OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ TEDAVİSİ VE SONUÇLARI; TEK MERKEZ DENEYİMİ. Ece Davarcı¹, Hakan Yarkıcı¹, Merve Keskinçilic¹, Ali İhsan Gemici¹, Hayriye Mine Miskioğlu¹, İsmet Aydoğdu¹. ¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bölümü, Manisa

Otoimmün hemolitik anemi eritrositlerin kendilerine karşı gelişmiş antikorlara bağlı yıkımıyla seyreden bir hastalıktır. Kısmen seyrek görülür. Tedavisi klasik olarak steroid olmakla birlikte son yıllarda monoklonal antikorlar cevap vermeyen hastalarda kullanılmaktadır. Amacımız maliniteler nedeniyle göz ardı edilen klasik hematoloji hastalığının klinik özelliklerini ve tedavi sonuçlarını bildirmek istedik.

Kliniğimize 2013-2105 yılları arasında başvuran ve OİHA tanısı konulan 14 hasta incelendi.

Hastaların yaş ortalaması 63,5/yıl bulunurken, hastaların sekizi kadın, altısı erkekti. Tanı anında hastalarının beşine eritrosit transfüzyonu uygulanmıştı. İki

hastamızın öyküsünde ilaç vardı. Bir hastamız interferon alırken, diğer hastamız aldığı ilacı hatırlayamamıştı.

Dokuz hastamız sarılık ve anemi bulguları ile hastaneye başvurmuştu. Hastaların altısında lenfadenopati, dördünde ise dalak büyüklüğü vardı. Tanı hanında hastaların hemoglobin ortalaması 8,6 gr/dl, ortalama eritrosit hacmi 93 fl, retikülosit ortalaması %8,8, Laktik dehidrogenaz ortalaması 476 IU/l, bulundu. Hastalarımızın hepsinde İgG coombs testi İki hastamızın etiolojisinde kronik lenfoproliferatif hastalık/lenfoma mevcuttu. Bir hastamızda evans sendromu mevcuttu. Hastalarımızın hepsine ilk basamak tedavisi olarak steroid verildi. Lenfomali hastamıza ayrıca siklofosamid ve vinkristin tedavisi verildi. Cevapsız olan hastalarımızdan birinin dalağı alındı, ayrıca üç hastaya ritüksimab tedavisi verildi. Hastalarımızdan sadece lenfomali hastamız dirençli bulundu. Sretoid, azathiopürin, splenektomi ve ritüksimab tedavisine rağmen yeterli yanıt alınamamıştı.

Sonuç olarak vaka sayımız az olmasına rağmen; OİHA hastalarda lenfoproliferaif hastalıklar etyolojide olabilir. Steroid hala en iyi tedavi seçeneğidir. Steroid cevabı alınmayan ve etyolojide lenfoma olan hastalarda ritüksimab uygun tedavi olabilir.

Anahtar Kelimeler: anemi, hemolitik, lenfoma

Abstract: 241

P-124

AĞRILI KRİZ İLE YATIRILAN S B TALASEMİLİ BİR HASTADA HEPATİK SEKESTRASYON KRİZİ OLGUSU. Mustafa Harı¹, Mahmut Bakır Koyuncu¹, Aydan Akdeniz², Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik². ¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, ²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji

Giriş: Orak hücre anemisi (OHA) dünyada en sık görülen hemoglobinopatilerden biridir. Hasta ebeveynlerinden her ikisi de Hb S taşıyıcısı ise hasta OHA olarak kabul edilir. Ancak bir ebeveyn Hb S taşıyıcısı, diğeri β talasemi taşıyıcısı ise hasta S β talasemi olarak değerlendirilir. Hepatik sekestrasyon krizi orak hücre anemili hastalarda oldukça nadir görülen bir klinik durum olup literatürde olgu sunumları şeklinde karşımıza çıkmaktadır.

Olgu 2: S β talasemi ile bölümümüzde takip edilmekte olan hasta sakral bölgede, inguinal bölgede ve omuzlarda olan ağrı şikayeti ile acil servise başvurmuş. En son ağrılı krizi 5 ay önce olup 1-2 kez/yıl ağrılı kriz geçirmekte. 1x500 mg/gün hidroksiüre ve folik asit kullanmakta. Başvuru anındaki vital bulguları: kan basıncı 115/80 mmHg, nabız 104/dk solunum sayısı 24/dk, parmak ucu sO₂ 94%(O₂ siz) idi. Fizik muayenesinde karaciğer kot altı 2 cm ele geliyordu. Geliş hb: 9.1 g/dL olan hastanın morfin ile ağrı kontrolü sağlandı, hidrate edildi. Yatışının ikinci gününde rutin tetkiklerinde hb:4.7 g/dL görüldü. Kontrol hemogramında bu kez hb: 2.7 g/dL ye gerilediği görüldü. 1 kez safralı kusması olan hastanın aniden parmak ucu oksijen saturasyonu %75 e düştü ve hastanın yaklaşık 10 dakika süren bilinç kaybı oldu. Kan Basıncı 80/50 mmHg ve nabız 115/dk ölçüldü. Hastanın mevcut klinik durumu hipovolemik şok tablosu olarak yorumlandı. Hastanın ağrılı kriz ile yatırıldığı gün yapılan abdominal pelvik USG sinde karaciğer 155 mm, dalak 167 mm olarak ölçülmüştü. Hipovolemik şok sırasında yapılan USG de karaciğer 198 mm, dalak 165 mm morrison da, perisplenik alanda, pelvik düzeyde serbest sıvı saptandı. Pelvik sıvıdan USG eşliğinde alınan ince iğne aspirasyonunda mayinin ksantokromatik vasıflı olduğu görüldü.

Ani hemoglobin düşüklüğü, bilinç bulanıklığı, hipoksi ve hipovolemik şok tablosunda olan hasta hepatik sekestrasyon krizi olarak takip edildi. 2 ünite eritrosit süspanasyonu ve iv hidrasyon sonrası hastanın kontrol hb: 11.1 g/dL ye yükseldi, hastanın bilinci açıldı. 7 gün antibiyoterapi sonrası kliniği düzelen hastanın yapılan USG sinde karaciğerin yeniden 155 mm ye gerilediği görüldü. Hasta 7 gün sonra şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Orak hücre anemi hastalarda en sık pulmoner ve splenik kan sekestrasyonu görülürken nadiren de hepatik sekestrasyon görülebilmektedir. Ani sağ üst kadranda ağrısı, hematokrit düşüşü, hızlı gelişen hepatomegali ve hipovolemik şok tablosunda mutlaka akla gelmelidir. Tedavide amaç öncelikle hipovolemiyi düzeltmek olup transfüzyon yaparken ototransfüzyon riski açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: orak hücreli anemi, hepatik sekestrasyon

Abstract: 501

P-125

PARVOVİRÜS B19 ENFEKSİYONUNUN TETİKLEDİĞİ HEMOLİTİK KRİZ İLE TANI KONULAN HEREDİTER SFEROSİTOZ; OLGU SUNUMU. Cenk Sunu¹, Seyyid Bilal Açıkgöz², Mehmet Şevki Uyanık¹, Ceyhan Varım², Tuba Hacıbekiroğlu¹, Ali Tamer². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, Sakarya

Hereditör sferositoz eritrosit membran proteinlerinde genetik defekt sonucu gelişen kalıtsal hemolitik anemi nedenlerinden biridir. Olguların %75'inde otozomal dominant geçiş görülür. Periferik kanda eritrositlerin morfolojik olarak santral solukluğunu kaybederek küre şeklini almasıyla eritrositlerin hemolize yatkınlığı artmaktadır. Anemi, sarılık ve splenomegali ile başvuran hastalarda periferik yaymada sferosit varlığının izlenmesi ve osmotik fragilitede artış saptanması ile herediter sferositoz tanısı konulur.

23 yaşında kadın hasta sarılık ve ateş yüksekliği şikayeti ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinde bilinen hastalık öyküsü bulunmayan hastanın baba ve halasında hereditör sferositoz olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde splenomegali dışında özellik saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde Wbc:11700/uL, Hgb:8,02 g/dL, Plt:225000/uL, Mcv:89,2 fl, MCHC:36,2, Total bilirubin:15,23 mg/dL, İndirekt bilirubin:14,52 mg/dL, LDH:283 U/L, direkt ve indirekt coombs testleri negatif saptandı. Enfeksiyon odağı saptanmadı. Kan ve idrar kültüründe üreme izlenmedi. Takiplerinin 3. gününde Hgb düzeyi 4,24 g/dL'e kadar düştü. Toplam dört ünite eritrosit süspanasyonu replasmanı yapıldı, folik asit başlandı. 6. gününde Hgb düzeyi 7,69 g/dL'e yükseldi. Periferik yayması değerlendirilmesinde sferosit izlendi. Hastadan osmotik fragilité testi istendi. Osmotik fragilité artmış olarak saptandı. Hereditör sferositoz tanısı konulan hastada hemolitik kriz düşünüldü. Brucella, Parvovirüs B19, Rubella, CMV, HSV, EBV ve toxoplazma serolojisi istendi. Parvovirüs B19 IgM pozitif saptandı. Parvovirüs B19 enfeksiyonuna bağlı hemolitik kriz geliştiği düşünüldü. Hastanın takiplerinde 6. gün sonrasında hgb düzeyinde düşüş ve ateş varlığı izlenmedi. Yatışının 8. gününde sağ üst kadranda karın ağrısı gelişen hastaya batın USG yapıldı. Safra kesesinde yoğun çamur görüldü. Gastroenterolojiye konsülte edilen hastaya MRCP önerildi ve çekildi. MRCP'de koledokolitiazis saptanan hastaya ERCP ile taş

ekstraksiyonu yapıldı. Yatışının 11. gününde şikayetleri tamamen gerileyen laboratuvar tetkiklerinde Wbc:8570/uL, Hgb:9,7 gr/dl, Plt:281000/uL, Total bilirubin:1,82, İndirekt bilirubin:1,51 izlenen hasta kolesistektomi için genel cerrahiye yönlendirildi.

Parvovirus B19 farklı klinik tablolara yol açabilen bir virüstür. Hereditör sferositoz gibi hemolitik anemili hastalarda aplastik krize ve ağır anemilere neden olabilir. Parvovirüs B19 enfeksiyonunun tetiklediği aplastik krizler ve ağır hemolize bağlı anemiler hereditör sferositoz gibi hematolojik hastalıkların ilk bulgusu olarak ortaya çıkabilir. Sonuç olarak kalıtsal hemolitik anemili hastalarda hemolitik kriz nedenleri arasında viral enfeksiyonlar önde gelen nedenler arasındadır ve hemolitik kriz ile başvuran hastalarında viral enfeksiyon varlığı araştırılmalıdır. Ayrıca kalıtsal hemolitik anemili hastalarda biliyer patolojilerinin gelişebileceği akıldan çıkarılmamalı ve bu hastalar biliyer patoloji açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Sferositoz, Hemolitik Kriz, Parvovirus B19

Abstract: 211

P-126

BETA TALASEMİ MİNÖR İLE ORAK HÜCRELİ ANEMİ BİRLİKTELİĞİ: VAKA SUNUMU. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Sezgin Etgül¹, Okan Yayar², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, hem orak hücreli anemi, hem de beta talasemi minör tanısı olan bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 27 yaşında kadın hasta alt ekstremitelerinde ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde, hastaya 1991 yılında beta talasemi minör le beraber orak hücreli anemi tanısı konduğu ve 15 yaşında iken splenektomi yapıldığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde splenektomi skarı saptandı. Hastanın annesinin orak hücre taşıyıcısı ve babasının beta talasemi taşıyıcısı olduğu öğrenildi. Hastanın yılda 3 kere tekrarlayan vazookluzif kriz öyküsü olduğu öğrenildi. 2005 yılına kadar hastaneye yatış gerektirmeyen hafif şiddette atak geçiren hastanın, son yıllarda ataklarının daha şiddetli yaşandığı ve birkaç kere hastaneye yatırıldığı saptandı. Hastanın geçirdiği son birkaç atakta, plazma değişimi uygulandığı tespit edildi. Hastanın 2011 yılından beri hidroksikarbamid tedavisi kullandığı, splenektomi öncesi 6 gr/dl civarında olan hemoglobin değerlerinin splenektomi sonrası 9 gr/dl civarında seyrettiği öğrenildi. Hastanın kliniğimize kabulünde hemoglobin değeri 9.1 gr/dl idi. Folik asit replasmanı, hidroksikarbamid ve non-steroid anti-inflamatuar kullanılmaktaydı. Hemoglobin elektroforezinde HbA2 5%, HbF 10.6%, HbS 58.6% olarak saptandı. Hastaya hidrasyon, flebotomi, morfin ve diğer destek tedavileri uygulandı. Hidroksikarbamid dozu artırılarak, deferasiroks başlandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Klinikte beta talasemi minör ile orak hücre anemi beraberliği seyrek görülen bir durumdur. Bizim hastamızda, hemoglobin seviyesi splenektomi sonrası kabul edilebilir değerler arasında seyretmiş ve hastanın minimal eritrosit replasmanı tedavisi ihtiyacı olmuştur. Bu bulgu orak hücreli anemi ile beraber seyreden beta talasemi minör hastalarının, talasemik olmayan orak hücreli anemi hastalarından farklı klinik seyirde

olmadığını göstermektedir. Sonuç olarak, bizim hastamızdaki beta talasemi minör tablosu orak hücreli aneminin klinik seyriyi kötüleştirmemiştir.

Anahtar Kelimeler: orak hücreli anemi, beta talasemi minör

Abstract: 423

P-127

BRUSELLOZA EŞLİK EDEN SAĞUK AGLÜTİNİN HASTALIĞI OLGU SUNUMU. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Mehmet Önder Ekmen², Zanyar Kuzu², Ziya Kalkan², Mehmet Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Soğuk aglutinin hastalığı karakteristik olarak eritrosit üzerindeki polisakarit tipi antijenlere yönelik oluşan IgM tipi antikorlar (nadiren IgA veya IgG) ile gelişir. Tanıda yüksek titrede soğuk aglutininlerin varlığının gösterilmesi önemlidir. Komplemana yönelik yapılan Coombs testi pozitifdir. Mikoplazma enfeksiyonu, enfeksiyöz mononükleozis ve lenfoma gibi altta yatabilecek hastalıklar araştırılmalıdır. Hastalar daha çok anemi, yorgunluk ve akrosiyonuz şikayetleri ile başvurup hastalık ileri yaş kadın hastalarda daha sık görülür. Bize akrosiyonuz şikayeti ile başvuran hastada soğuk aglutinin hastalığı tespit edilen bruselloz vakasını sunacağız.

Olgu: On dokuz yaşında erkek hasta burunda siyanoz halsizlik yorgunluk sırt ağrısı ve ateş yüküklüğü nedeniyle ile başvurduğu dış merkez amoklavın klavunat tedavisi başlanılmış. Şikayetleri devam eden hasta tekrardan hastaneye başvurduğunda yapılan tetkiklerde beyaz küre düşüklüğü ve hct düşüklüğü olması nedeniyle bize yönlendirilen hastanın şikayetleri devam ediyordu. Burunda olan siyanoz kulak memesinde ve parmaklarda görüldü. tam kan sayımında beyaz küre:2,400/mm³, hemoglobin:16,4 gr/dl,hct %28,1, MCV :100,MCH: 45 MCHC 56 trombosit: 322,000/mm³tü. Periferik yaymada (PY) eritrositler aglutinasyon yaptığından değerlendirilemedi, diğer çekirdekli hücreler normal izlenildi. Bakılan coombs testi compleman ile 2+ izlenildi. Soğuk aglutinasyon testi (+4/+4) yüksek titre de pozitif izlenildi. Hastanın kanı lam üzerine yayıldığında spontan olarak aglutine olduğu görüldü. Batın – pelvik USG de dalak 140 mm izlenildi. Soğuk aglutine etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerde boyun-torak-batın-pelvik tomografileri normal izlenildi. Otoimmün parametreleri normal görüldü. EBV IG A,G negatifti.kriyoglobulin testi pozitif görüldü. Sırt ağrısı ateş şikayeti olması nedeniyle yapılan tetkiklerde Brusella 1/5120 tetrede + görüldü hastanın rose bengal ve capture ile yapılan brusella tetkikleri + izlendi. Hastaya brusella açısından doksisiklin ve rifampisin tedavisi başlandı ve soğuktan korunması önerildi. Hastanın 2 hafta sonraki değerlendirilmesinde akrosiyonuzunun gerilediği ve yapılan tetkiklerde. tam kan sayımında beyaz küre:4,900/mm³, hemoglobin:14,8 gr/dl,hct %42,1, MCV :80,MCH: 28 MCHC 36 trombosit: 267,000/mm³ tü. Periferik yaymada (PY) normal görüldü. Hasta bruselloz açısından tedavisini aldı şikayetleri biten hasta 4. ay kontrolleri normal görüldü.

Sonuç: Akrosiyonuz ile gelen hastalarda soğuk aglutinin hastalığı düşünülmelidir.soğuk aglutinin hastalığı olanlarda tam kan da yanlış laboratuvar sonuçları vakamızdaki gibi görülebilir. Ettyolojisinde çoğunlukla Mikoplazma enfeksiyonu, enfeksiyöz mononükleozis ve lenfoma gibi altta yatabilecek hastalıklar olmasına

rağmen baktığımız literatürde sadece birkaç vakada görülen bruselloz soğuk aglutinin hastalığı birlikteliğini ve brusella tedavisi ile soğuktan kaçınması ile şifa sağlanan hastayı sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: bruselloz, soğuk aglutinin hastalığı

Abstract: 409

P-128

SOĞUK AGLÜTİNİN HASTALIĞI OLAN OLGU SUNUMU. Aydan Akdeniz¹, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik². ¹Bursa Ali Osman Sönmez Onkoloji Hastanesi Hematoloji Bölümü, Bursa, ²Mersin Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Mersin

Giriş: Eritrosit dışı nedenli hemolitik anemilerin önemli bir kısmını immün hemolitik anemiler (İHA) oluşturur. Bunlar soğuk ve sıcak ilişkili hemolitik anemiler ile paroksizmal soğuk hemoglobinüridir. Soğuk tip eritrosit yüzeyindeki I (%90) ve i (%10) antijenine karşı gelişen IgM antikorlar ile olur. Komplemanı fikse eder. Steroid ve splenektomiden fayda görmezler. Gernellikle lenfoid maligniteler başta olmak üzere tüm maligniteler ile başta mikoplazma olmak üzere enfeksiyon hastalıklarına sekonder gelişirler. Biz de kan tahlil sonuçlarının yanı sıra, gözle görülür tüp çökeltisi ile soğuk ilişkili hemolizi kanıtladığımız vakayı burada paylaşıyoruz.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta anemi nedeniyle dış merkezde toplam 7-8 ünite eritrosit replasmanına rağmen üşüme, yorgunluk şikayetleri düzelmeyince tarafımıza başvurdu. Hb: 9.7 gr/dl Htc:26% WBC6580 Plt: 290000 MCV:90 Ferritin: 649 ngr/dl DC:(++) IDC:(-) Rtc:7.8 Haptoglobulin:0.07 İndirek Bilirubin: 2.1 idi. TİT de hemoglobin (++) idi. Çevresel kan yaymasında anizositoz, poikilositoz, %4 Metamyelosit, %6 myelosit, normoblast mevcuttu. Fizik bakıda sikleralar subikterik, traube kapalı, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastada İHA düşünülerek metilprednizolon 1 mg/kg 1 ay kadar kullanıldı. Hemoliz ve kliniği düzeldi. Ayrıntılı sistem sorgusunda şikayetlerinin soğukta arttığını belirtmesi üzerine soğuk ilişkili hemolitik anemi şüphesi ile Coombs testi tekrarlandı. IgM (-) C3d (+) idi (şekil-3).3 hemogram tüpüne kan alındı.1.Tüp hemogram cihazında hemen okutuldu: Hb: 5.7 gr/dl idi. 2. Tüp oda sıcaklığında 15 dk bekletildi sonra çaişildi,Hb: 5.8 gr/dl idi. 3. Tüp +4 derecede 15 dk bekletildikten sonra çaişildi (şekil 1), hemoliz olduğu görüldü. Ayrıca santrifüj edilen kanda da çökelti görüldü (şekil-2). Hastada soğuk aglutinin hastalığı (SAH) düşünüldü ve Rituksimab 375 mg/m²/hafta 4 doz planlandı. Malignite ve enfeksiyon taraması yapıldı. Tüm vücut tomografisi normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda eritroid seride belirgin artışın dışında patolojik bulgu yoktu. Hepatit markerlar (-) idi. Full viral seroloji testleri ve I,i,P antijenleri gönderildi. Halen sonuç beklenmektedir.

Tartışma: SAH; kadınlarda ve 7. dekatta sıklığı artan ve yıllık insidansı milyonda 1 olan oldukça nadir bir hastalıktır. Patolojik soğuk agglutininler; eritrosit yüzeyindeki (I) ve (i) antijenlerine karşı, bir enfeksiyon ya da malignite tarafından üretimi tetiklenmiş monoklonal immüositlerden salınan IgM antikorlardır. Yüksek titrede soğuğa maruz kalan eritrositlerde ciddi yıkıma neden olarak anemiye yol açarlar. SAH hafif semptomlu olan vakalarda soğuktan kaçınma yeterli iken, ağır formlarda tedavide fludarabin, prednizolon, interferon ile kombinasyonlu ya da tek ajan rituksimab ya da alkileyici ajanlar kullanılabilir. Hemolitik anemilerde sistem

sorgusu iyi yapılmalı, semptomları tetikleyen faktörler iyi irdelenmelidir. Zira bazen sadece bu faktörlerin ortadan kaldırılması ile bile hastalık önlenebilir.

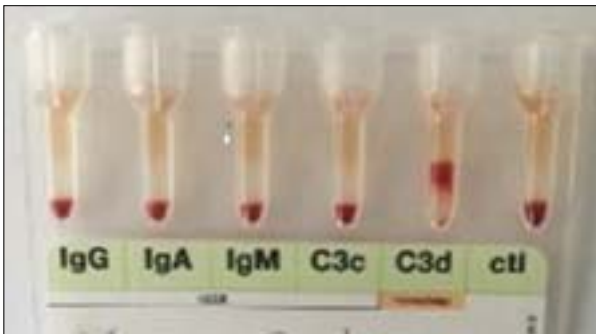
Anahtar Kelimeler: Soğuk aglutinin hastalığı, hemolitik anemi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 307

P-129

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ VE NÖTROFİL/LENFOSİT ORANI İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI. Burak Uz¹, İlhan Dolaşık¹, Hasan Atlı², Deccane Düzençi². ¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Elazığ, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Demir eksikliği tüm dünyada 2 milyardan fazla bireyi etkilemekte olup, tahmini demir eksikliği

prevalansının demir eksikliği anemisinin iki katı kadar olduğu düşünülmektedir. Demir eksikliği anemisi ise aneminin en önde gelen nedenidir (1). Nötrofil/lenfosit oranı (NLO) son zamanlarda kardiyovasküler hastalıklar ve solid tümörlerde prognoz üzerine etkili olduğu gösterilmiş, ucuz bir inflamatuvar göstergedir (2,3). Çalışmamızda demir eksikliği anemisi tedavisinin NLO üzerine etkisinin olup olmadığının araştırılması planlandı. İstatistiki değerlendirmelerde SPSS 20 Programı, non-parametrik sayısal verilerin karşılaştırılması amacıyla ise "Wilcoxon Signed Ranks Test" testi kullanıldı.

Materyal ve Metod: Çalışmaya 200 demir eksikliği anemisi (DEA) tanılı hasta dahil edildi. Hastaların %91'i (n= 181) kadındı. Hastalara tedavi amacıyla +2 değerlikli oral Fe preparatı (Ferro glisin sülfat) 2x100 mg dozda peroral yolla verildi. Kontrolde anemisi düzelen ve ferritin değerleri 40 ng/mL üzerine çıkan hastaların tedavilerine ara verildi. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası tam kan parametreleri ile NLO ve platelet/lenfosit oranları (PLO) karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Hastaların medyan yaşı 44 (Min-Maks: 19-93) ve takip süresi 63 (Min-Maks: 6-386) gün idi. Tablo 1'de oral demir tedavisi öncesi ve sonrasında kan sayımı parametrelerinin karşılaştırması görülmektedir. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası NLO değerleri arasında istatistiksel bir fark yoktu (2.073 vs 2.013, p= .56). Bununla birlikte, tedavi sonrasında PLO değerleri, tedavi öncesine göre anlamlı olarak düşük tespit edildi (170.96 vs 139.41, p= .000).

Tartışma: Demir eksikliği anemisi tedavisi sonrasında NLO değerlerinde anlamlı bir değişiklik gözlenmemiştir. Bununla beraber, oral demir tedavisi sonrasında PLO değerlerinde anlamlı bir düşme saptanmıştır. Bu sonucun demir eksikliği anemisinde beklenen bir durum olan "reaktif trombositoz"un replasman tedavisi ile düzelmesine bağlı olduğu düşünülmüştür.

Kaynaklar

1. Camaschella C. Iron-Deficiency Anemia. New Eng J Med 2015;372(19):1832-43.
2. Bhat T, Teli S, Rijal J, Bhat H, Raza M, Khoueiry G, Meghani M, Akhtar M, Costantino T. Neutrophil to lymphocyte ratio and cardiovascular diseases: a review. Expert Rev Cardiovasc Ther 2013;11(1):55-9.
3. Templeton AJ, McNamara MG, Šeruga B, Vera-Badillo FE, Aneja P, Ocaña A, Leibowitz-Amit R, Sonpavde G, Knox JJ, Tran B, Tannock IF, Amir E. Prognostic role of neutrophil-to-lymphocyte ratio in solid tumors: a systematic review and meta-analysis. J Natl Cancer Inst 2014;106(6):dju124.

Anahtar Kelimeler: Nötrofil/Lenfosit Oranı

Tablo 1. Hastaların oral demir tedavisi öncesi ve sonrası laboratuvar parametrelerinin karşılaştırılması

	Tedavi Öncesi	Tedavi Sonrası	p
Hemoglobin (g/dL)	10.50 (5.10-13.10)	12.70 (8.10-16.10)	.000
Hematokrit (%)	33.20 (17.50-43.10)	38.70 (24.30-51.40)	.000
OEH (fL)	76.00 (54.80-99.00)	84.00 (64.20-109.00)	.000
KKDG (%)	16.75 (11.00-46.70)	17.55 (11.80-35.90)	.000
OEH (pg)	23.60 (13.0-34.7)	27.25 (15.8-36.8)	.000
OEHK (g/dL)	31.30 (22.4-37.77)	32.51 (28.80-36.60)	.000
BK (x 10 ⁹ /L)	6.38 (1.10-1.37)	6.33 (0.50-1.20)	.792
Nötrofil (x 10 ⁹ /L)	3.80 (0.70-10.74)	3.81 (0.28-36.79)	.437
Nötrofil (%)	59.44 ± 10.38	59.74 ± 8.44	.975
Lenfosit (x 10 ⁹ /L)	1.91 ± 0.63	1.93 ± 0.56	.722
Lenfosit (%)	29.48 ± 8.99	29.92 ± 7.74	.279
NLO	2.07 (0.23-24.25)	2.01 (0.67-12.75)	.558
Platelet (x 10 ⁹ /L)	320.50 (72.00-1427.00)	272.00 (72.00-775.00)	.000
OPH (fL)	8.40 (6.50-12.80)	8.80 (6.70-14.40)	.000
PDG (%)	37.30 (4.20-74.80)	18.25 (5.60-64.20)	.000
Platekrit (%)	0.27 (0.09-1.20)	0.24 (0.08-0.70)	.000
PLO	170.63 (43.25-1395.75)	139.87 (71.57-1504.55)	.000
Demir (µg/dL)	23.00 (3.00-106.00)	65.00 (19.00-374.00)	.000
TDBK (µmol/L)	389.95 ± 68.51	342.41 ± 55.34	.000
TS (%)	6.05 (0.70-29.90)	18.80 (4.30-292.00)	.000
Ferritin (ng/mL)	5.70 (0.20-22.70)	31.50 (25.0-853.0)	.000

Abstract: 124

P-130

HbF YÜKSEKLİĞİ İLE SEYREDEN BİR ANEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, uzun süre tanı konulamamış ve HbF yüksekliği ile seyreden bir anemi vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 36 yaşında erkek hasta kliniğimize tanı konulamamış anemisinin araştırılması amacıyla başvurdu. Hastanın yılda 4 kere eritrosit replansman tedavisi aldığı öğrenildi. Abdominal ultrasonografi tetkikinde hepatomegali (190 mm), splenomegali (207 mm) ve kolelitiazis saptandı. Hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 6.7 gr/dl, MCV 72.6, MCH 23.7, MCHC 32.7, RDW %38.7, beyaz küre 2.2x10³/µl, trombosit 113x10³/µl, indirekt bilirubin 6.6 mg/dl, kreatinin 0.49 mg/dl, AST 39 U/l, ALT 40 U/l, LDH 264 U/l, transferrin satürasyonu %63, folat 3.7 ng/ml, vitamin B12 263 mg/dl, retikülosit %1.4, haptoglobulin 13.4 mg/dl olarak saptandı. Hastanın periferik yaymasında mikrositoz, hipokromi ve şistositler göze çarptı. Hemogloblin elektroforezinde HbF %23.7, HbA2 %3.8 olarak tespit edildi. Hastanın ekokardiyografi tetkikinde patolojik bulgu saptanmadı.

Tartışma: Erişkinlerde HbF yüksekliği primer ya da sekonder olabilir. Primer HbF yüksekliğinin temelinde genellikle mutasyonlar yer alır. HBG1/2 mutasyonları HbF yüksekliği olan vakalarda saptanmıştır. Ayrıca Xmn1-HBG2, HBS1L-MYB, BCL11A mutasyonları kalıcı HbF yüksekliğine katkıda bulunurlar. Bunun yanında beta talasemi intermedia vakalarının %50 kadarında HbF

yüksekliği saptanır. Beta talasemi intermedia vakalarının aşırı transfüzyon gereksinimi olmadan ikinci dekada ulaşabildikleri bilinmektedir. Bu nedenle bizim hastamızda akla iki hastalık gelmektedir. Bunlar beta talasemi intermedia ve herediter persistan fetal hemoglobinemidir. Bunlar arasındaki ayırıcı tanı genetik inceleme yardımı ile yapılmalıdır. Biz de, hastamızda genetik araştırma yapmayı planladık. Sonuç olarak, her ne kadar anemi hastalarıyla klinikte sıklıkla karşılaşılsa da, tüm anemi vakalarının etyolojisinin aydınlatılması için dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerekir.

Anahtar Kelimeler: HbF yüksekliği, anemi

Abstract: 216

P-131

MİKST TİPTE OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ: OLGU SUNUMU. Mehmet Şencan¹, Hatice Terzi¹, Abdulkemir Yılmaz². ¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Sivas, ²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Sivas

Hemolitik anemiler eritrositlerin normal yaşam sürelerinin eritrosit dışı sebeplere veya eritrositlerdeki yapısal değişikliklere bağlı olarak kısalmasından kaynaklanan bir anemi grubudur. Otoimmün hemolitik anemiler (OIHA), edinsel hemolitik aneminin en sık nedenlerinden biridir.

Sıcak tip antikorlarla gelişen otoimmün hemolitik anemi, sıcak tip (37°C'de eritrosite bağlanan) Ig G tipi antikorlarla gelişir. Direk Coombs testi pozitifdir (Genellikle anti-IgG (+), antiC3 (-)). Soğuk tip antikor ile gelişen otoimmün hemolitik anemide, soğuk ısıda eritrosite bağlanan IgM tipi antikorlar komplemanı aktive eder. Direkt Coombs testi antiC3 ile (+). Tedavisinde altta yatan etyolojik faktörün tedavisi önerilir.

Bu yazıda mikst tip otoimmün hemolitik anemi tanısı konulan hastanın tedavi yönetiminin literatürle paylaşılması planlanmaktadır.

71 yaşındaki hasta kliniğe göğüs ağrısı, nefes darlığı, üşüme-titre ve sararma şikayetleri ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 2 yıl önce folliküler hücreli lenfoma tanısı ile kemoterapi almış ve ardından olog kök hücre nakli yapılmış. Takiplerinde hepatit B antijeni pozitifliği saptanmış. Başvuru anında WBC: 1,93 absolute nötrofil sayısı: 0,81 absolute lenfosit sayısı:0,68 hemoglobin:6,2 MCV:116,2 MCH:49,3 MCHC:42,5 Hematokrit:14,7 RBC:1,26 platelet:130000 retikülosit sayısı: 94,5 (%6,81) ALT:134 AST:144 LDH:768 ALP:114 GGT:72 Total bilirubin:16,22 direkt bilirubin:7,32 direkt coombs IgG ve C3d pozitif olarak saptandı. AntiHbC IgM pozitif saptanan hastaya akut viral hepatit B tanısı ile tenofovir başlandı. Hastaya mikst tip otoimmün hemolitik anemi tanısı konuldu. Hem sıcak ve soğuk antikorları uzaklaştırmak hem de bilirubin düzeyini düşürmek için hastaya toplam 9 seans terapötik plazma değişimi yapıldı. Sonrasında bilirubin düzeyleri düşen ve genel durumu düzelen hastaya 1mg / kg dozunda prednisolon tedavisi başlandı. Eş zamanlı olarak tenofovir tedavisine devam edildi. Takiplerinde hastanın kliniği düzeldi. laboratuvarı; WBC:6,46 Hemoglobin:13,9 RBC:3,5 Hematokrit:38,1 MCV:109,1 MCH:39,8 MCHC:36,5 platelet:110000 ALT:9 AST:18 LDH:315 Total bilirubin:2,11 direkt bilirubin:0,51 olarak saptandı. Prednisolon tedavisinin 4. Haftasında kontrol tetkiklerinde hemoglobin düzeyleri stabil olup direkt coombs (hem IgG hemde C3d) negatif olarak saptandı. Prednisolon tedavisi ilaç dozu azaltılarak sonlandırıldı.

Sonuç: Mikst tip otoimmün hemolitik anemide, hem sıcak hemde soğuk tip antikorlar dolaşımında mevcut olduğundan bu hastaların kısmi olarak plazma değişiminden fayda gördüğünü düşünmekteyiz. Plazma değişimi ile akut hepatit B tanısı da olan bu olgumuzda plazma değişimi hastanın hepatic yönden stabilizasyonuna yardımcı olmuş hem de dolaşımdaki antikorlar uzaklaştırmıştır.

Anahtar Kelimeler: Soğuk antikor, Sıcak antikor, Hemolitik anemi

Abstract: 443

P-132

PRİMERİ BİLİNMEYEN KANSERE BAĞLI SOĞUK AGLUTİNİN HASTALIĞI. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Sezgin Etgül¹, Nilgün Sayınalp¹, Salih Aksu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Soğuk aglutinin hastalığı (SAH) soğuk aglutininler adı verilen otoantikorların neden olduğu otoimmün hemolitik anemi ile bulgu veren bir hastalıktır. Hastalığın patogenezinde soğuk aglutininlerin eritrosit membranına bağlanması ve hemolize yol açması önemli yer tutar. Sekonder SAH olgularında sıklıkla önemi bilinmeyen monoklonal gammopati (MGUS) ve lenfoplazmositoid lenfoma gibi altta yatan sistemik bir hastalık gösterilebilir.

Burada primeri saptanamayan malign bir sürece sekonder gelişen SAH olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Yetmiş yaşında erkek hasta halsizlik, yorgunluk, gece terlemesi ve kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede minimal splenomegali dışında pozitif bulgu yoktu. Tam kan sayımında hemogloblin 10.6 g/dL, hematokrit 11.1, lökosit sayımı $5.6 \times 10^9/L$, trombosit sayımı $183 \times 10^9/L$ düzeyindeydi. Alınan kan örneğinin vücut ısısında muhafaza edilerek kan sayımı yapılması ile hemoglobin ve hematokrit düzeyleri arasındaki uyumsuzluk düzeldi. Periferik kanda soğuk aglutinin düzeylerinin yüksek olduğu saptandı. Hastaya SAH tanısı konuldu ve etyoloji araştırılmak üzere hastaneye yatırıldı. Görüntüleme 13 cm splenomegali ve derin inguinal bölgede 1x1 cm ebatlarında stabil lenfadenopati görüldü. Diğer tetkiklerde MGUS, lenfoma ya da başka bir malignite düşündürülecek bulgu yoktu. Takibinde anormal kan değerleri düzelen hasta yakın takip önerilerek taburcu edildi.

Üç ay sonra derin hemolitik anemi tablosu ile tekrar hastaneye başvuran hastanın görüntülemesinde 22 cm splenomegali ve intraabdominal yaygın lenfadenopatileri mevcuttu. Kemik iliği biyopsisinde lenfoid infiltrasyon vardı. Lenf nodlarının derinde lokalizasyonu ve hastanın genel durumunun kötü olması nedeniyle lenf nodu biyopsisi yapılamadı. Hastaya rituksimab ve prednizolon başlandı. Hastanın genel durumu giderek kötüleşti ve tedavi başladıktan dört gün sonra kaybedildi.

Tartışma: SAH altta yatan patolojiye göre değişik klinik bulgularla kendini gösterebilen nadir bir hastalıktır. Bu olgular olası lenfoma, MGUS veya diğer malignitelerin dışlanması için çok dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir. Hastamızın ilk başvurusunda yapılan araştırmada altta yatan bir patoloji saptanmamıştı. Hastanın semptomlarının hafif olması nedeniyle spesifik bir tedavi başlanmamış, koruyucu önlemler ve yakın takip önerilerek taburcu edilmişti.

SAH'nın tedavisi hastanın semptomları ve altta yatan hastalığın ağırlığına bağlıdır. Bazı hastalarda koruyucu

önlemler yeterli olabilirken, ciddi olgularda rituksimab ve kortikosteroidler gibi ajanlar başlanabilir.

SAH'da altta yatan patolojiyi bulmak ve etkin bir tedavi için ilk değerlendirme kadar yakın takip de çok önemlidir. Özellikle altta yatan hastalığın gösterilemediği olgularda semptom ve bulguların şiddetine bağlı olarak haftalık ya da aylık değerlendirmeler yapılabilir. Yakın takibin önemi konusunda hasta ve yakınlarının işbirliğini sağlayabilmek için hastalık hakkında detaylı bilgilendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Soğuk aglutinin hastalığı, lenfoma

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Abstract: 471

P-133

MULTİPİL MYELOMA TANISI İLE TEDAVİ ALIRKEN PLAZMASİTOMA BAĞLI VENA KAVA SÜPERİOR SENDROMU KLİNİĞİ GELİŞEN VE PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİYE PROGRESİ OLAN OLGU SUNUMU. Osman Yokus¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Rafet Eren¹, Elif Suyanı¹. ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Plazma hücreli lösemi (PHL), MM'nın agresif bir varyantıdır. Ekstramedüller plazmasitoma (EMP) ise sıklıkla üst solunum yollarını tutmakta olup sıklıkla iyi prognozludur. İntratorasik plazmasitoma bağlı vena kava superior sendrom (VKSS) gelişimi oldukça nadir bir durumdur.

Burada, MM tanılı olgumuzda, kemoterapi (KT) tedavisi altında iken sekonder PHL tablosu ve VKSS komplikasyonuna yol açan mediastinal ekstramedüller plazmasitoma birlikteliği saptanan ilginç ve nadir bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 57 yaşında erkek hasta, Şubat 2013'te ürolithiazis nedeniyle tetkik edilirken anemi, sedimentasyon yüksekliği saptanınca tetkiklerde (serum ve idrar immunofiksasyon elektroforezi) monoklonal IgG kappa bandı gözlemlendi. Kemik ilik apirasyon ve biyopsisinde monoklonalite gösteren %40 civarı plazma hücre saptanınca MM tanısı (ISS evre II, durie salmon evre 3A). Hastaya 2 kür VAD kemoterapisi verildi. Kontrolde VKSS ile uyumlu fizik muayene bulguları tespit edilince çekilen toraks BT'de VKSS ile uyumlu görünüm saptandı. Çekilen PET CT'de lenf bezlerinde (LAP), dalak ve kemik iliğinde yaygın tutulum saptandı. Servikal LAP biyopsisi sonucu plazma hücre infiltrasyonu tespit edildi. VAD KT'si altında progresyon olduğundan hastaya Bortez omib+Deksametazon+Lenalidomid (VDr) başlandı. Bu tedavi başlanmasının 15-20 gün sonrasında 96.000 mm^3 'e varan lökositozu gelişmesi üzerine yapılan PY'da silme plazmablast görüldü ve flow'la sonucu PHL ile uyumlu geldi. Sonrasında FM ve laboratuvar değerleri bozulan hasta septik şok tablosundan vefat etti.

Tartışma: PHL, plazma hücreli hastalıkların nadir formu olup %2'sini teşkil eder. Perifer kanda yüksek oranda plazma hücreleri dolaşmaktadır. MM'ya sekonder sonradan gelişen olgulara sekonder PHL denilirken, de novo gelişen olgulara ise 'primer PHL' diye adlandırılır. Klinik bulgular MM'ye nazaran şiddetli ve kemoterapiye direnç fazladır. EMP'nin ön mediastende görülmesi oldukça nadirdir.

Bizim MM ile takip ettiğimiz olguda ise 2 VAD KT sonrası hem PHL gelişmesi ve hem de eşzamanlı VKSS'a yol açan EMP tanısı konması nadir ve ilginç bir tesadüftür. Klinik seyirin agresif olup konvansiyonel tedavilere

yanıtın çok kötü olduğundan agresif çoklu yeni antimye-lom ajanlarının verilmesi önerilir.

Bu öneriler doğrultusunda hastamıza düşük dozda borte-zomib, lenalidomit, ve deksametazon kombine teda-visi başlandı. Buna rağmen yaklaşık 15-20 gün sonra hasta sepsis ve şok tablosuyla kaybedilmiştir.

Literatürde, olgumuza benzer şekilde, ön medi-astende kappa hafif zincire bağlı ekstramedüller plazmasitoma(EMP) bağlı VKSS gelişen 79 yaşında erkek bir hasta bildirilmiştir.

Sonuç olarak, PHL ve EMP birlikte olduğunda çok agresif seyredeceği aşıkardır. Bu olgularda kemoterapi ve radyoterapinin kombine verilmesi, ardından da OKİT yada AKİT yapılması, yani agresif ve güncel etkin tedavilerin uygulanması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: plazmasitom; vena kava superior sendromu

Abstract: 62

P-134

KANAMA BOZUKLUĞU OLAN HASTALARDA İNTRAKRANİYAL HEMORAJİ. Hande Kızılocağ¹, Gürkan Dikme¹, Begüm Koç¹, Zehra Haşiloğlu², İbrahim Adaletli², Nihal Özdemir¹, Tiraje Celkan¹. ¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, ²Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, ²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Konjenital kanama bozukluğu olan çocuklarda morta-litenin en önemli sebebi intrakranial kanamalarıdır (İKK). Erken tanı ve tedavi mortalitenin azaltılmasında önem-lidir. Her ne kadar bilgisayarlı tomografi (BT) tanı için önemli bilgi sağlasa da; İKK şüphesinde kranial BT'nin ne zaman çekilmesi gerektiği kesin olarak belirlenmemiştir.

Retrospektif olarak yaptığımız çalışmamızda 503 kanama bozukluğu olan hastanın kranial BT sonuçlarını ve medikal kayıtlarını değerlendirdik (256 ITP, 5 Bernard Soulier, 31 Glanzmann Trombastenisi, 61 Hemofili A ve B, 74 nadir kanama bozukluğu, 55 Von Willebrand Hastalığı, 7 kombine faktör eksikliği ve 14 etyolojisi belir-lenemeyen kanama bozukluğu).Tanı sonrası tüm hastala-ra İKK'nın klinik bulguları, erken tanı ve tedavinin önemi anlatıldı. Kusma, bilinç bulanıklığı (Glaskow koma skala-sı <10) veya fokal nörolojik defisiti olan hastalar hastane-ye yatırılarak takibe alındı ve kranial BT'leri çekildi.2003 ve 2013 yılları arasında 79 olguda kranial BT çekildi ve sadece 6 hastada İKK saptandı. Beyin parankimi içinde kanama saptanan 2 Faktör VIII (F VIII), 2 F VII, 1 F X ve 1 F V eksikliğinde, faktör replasman tedavisi sonrası hiçbir hastada nörolojik sekel ve mortalite görülmedi.

Bu çalışma sonucunda ailelerin kafa travması ve faktör replasmanı hakkında bilgilendirilmesi sonucunda kranial BT endikasyonlarımızın beklenenden daha az olduğunu gördük. Aynı zaman diliminde merkezimizde inme nedeni ile takip edilen 92 hasta değerlendirilmiş ve 23 hastada (%19.5) hemoraji saptanmıştı. Hemoraji saptanan %43 hastada etyoloji yenidoğanın geç hemo-rajik hastalığı olarak bulunmuştu. Sadece merkezi-mizde takipte olmayan 1 hastada etyolojide Hemofili B görülmüştü.

Anahtar Kelimeler: kanama bozukluğu, intrakranial kanama

Abstract: 161

P-135

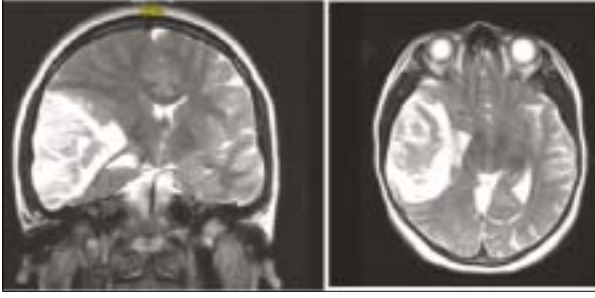
İNTRAKRANİYAL KİTLEYİ TAKLİT EDEN TROMBOZ OLGUSU. Derya Özyörük¹, Neslihan Karakurt¹, Arzu Yazal Erdem¹, Suna Emir¹, Bahattin Tunç¹, Neşe Yaralı¹, Namık Özbek¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara

Serebral sinovenöz tromboz çocuklarda nadir görülen bir hastalık olup 18 yaş altındaki insidansı 1/100.000'den azdır. Hastalar genellikle huzursuzluk, baş ağrısı, nöbet, ensefalopati, papilödem, kranial sinir felci veya koma ile başvurabilir (1). Burada intrakranial kitleyi taklit eden bir tromboz olgusu sunulmuştur.

16 yaşında kız hasta 2 aydır devam eden baş ağrısı, kusma ve bilinç bulanıklığı ile acil servise başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde fasial paralizisi ve sol kolda güç kaybı saptandı. Kranial BT ve takibinde çekilen kranial MR'da sağda temporal lob lokalizasyonunda, belirgin ödemin eşlik ettiği, 3. ve sağ lateral ventrikülü baslayan, orta hat yapılarında sağdan sola şifte neden olan yaklaşık 65x42x55 mm boyutlarında kitle görünümü izlendi. Ön tanı olarak kitle içi hemoraji düşünülen hastaya bradikardi ve anizokori bulguları saptanması nedeniyle acil operasyon yapıldı. Kitle görünümündeki hematoma etrafındaki dokudan biyopsi alındı ve hematoma rezek-siyonu yapıldı. Patoloji sonucu'hematom, gliosis odak-ları, inflamasyon ve vaskülit alanları' olarak raporlandı. Hastanın demir eksikliği anemisi dışında laboratuvar bul-guları normal, tümör belirteçleri negatif, vaskülit açısın-dan romatolojik tetkikleri normaldi. Trombus açısından çekilen kranial MR venografide transvers sinüs orta distal kesiminde, sigmoid sinüste juguler ven lokalizasyonunda akım sinyali görülmedi. Dijital subtraksiyon anjiografi-de arteriyel tıkanıklık saptanmadı, ancak sağ transvers sigmoid sinüslerde ve sağ juguler vende dolu izlenmedi. Karotis dopler USG normal bulundu. Transvers sinüs trombozu tanısıyla hastaya enoksoparin tedavisi başlan-dı. Tromboz için genetik ve edinsel bir risk faktörü sap-tanmayan hastanın izleminin 10. ayında çekilen kontrol kranial MR anjiyografisi normal olarak değerlendirildi ve 12. ayında antikoagülasyon kesildi.

Literatür incelendiğinde intrakraniyal kitle bulguları veren tromboz olgusu oldukça nadirdir. Bu olgulardan biri olan 54 yaşında bir erkek, beyin tümörü ön tanı-sıyla opere edilmiş, ancak hastada tümör olmadığı, orta serebral arter anevrizmasına bağlı tromboz olduğu tespit edilmiştir (2). 20 aylık bir kız hasta ise, hızlı gelişen sol hemiparezi ile başvurduğunda çekilen kranial MR'da sağ talamusta glial tümör veya abseye benzeyen bir lezyon saptanmış, stereotaktik biopsi yapılarak alınan numunenin patolojik incelenmesi sonucu malignansiye rastlanmamış, izleminin 14. gününde tekrarlanan kranial MR'da süperior sagittal ve transvers sinüste tromboz saptanmıştır (3). Sonuç olarak, intrakranial kitle lezyonu ile başvuran şüpheli hastalarda, olgu bazında klinisyen, cerrah ve radyologların ortak kararıyla ameliyat öncesi kranial MR anjiyografisi çekilmesi önerilebilir.

Anahtar Kelimeler: Transvers sinüs trombozu, intrakraniyal kitle



Şekil 1.

Abstract: 185

P-136

ÇOCUKLARDA KONGENİTAL FX EKSİKLİĞİ: 25 YILLIK İZLEM. Zafer Salcıoğlu¹, Hülya Sayılan Şen¹, Deniz Tuğcu¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Zafer Başlar². ¹İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kongenital Faktör X (FX) eksikliği otozomal resesif geçiş gösteren, 1:1 milyon sıklığında rastlanan bir pıhtılaşma bozukluğudur. Ciddi hastalıkta yenidoğan döneminden başlayarak kanamalar gözlenir. Göbek kordonu, mukozal kanamalar, menoraji, hemartroz ve merkezi sinir sistemi (MSS) kanamaları bildirilmiştir. Çalışmamızda 1990-2015 yılları arasında kliniğimizde izlenen 20 FX eksikliği olgusunun geçmişe dönük bulgularını paylaşılmaktadır.

Gereç ve yöntem: Veriler hasta dosyalarından ve 2005 yılı sonrasında oluşturulan elektronik bilgi işlem ortamındaki kayıtlardan hazırlandı. Kan sayımı, PT, aPTT, fibrinojen, kanama zamanı, periferik formül testleri hastanemiz laboratuvarlarında yapıldı. Faktör aktivite ve inhibitör tayinleri hastanemiz hemostaz laboratuvarı ve İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dahili Hematoloji laboratuvarında çalışıldı.

Bulgular: Hastaların 13'ü erkek, 7'si kızdı. Yaşları iki hafta ile 24 yıl, tanı yaşları iki hafta ile 19 yıl arasında değişmekteydi. Ebeveynlerinde %75 oranında akrabalık öyküsü vardı. Hastaların 6'sında F:C %1'den düşük, 6 hastada F:C %1-5 arasında, 8 hastada %5'den yüksekti. On altı olgu semptomatik (%80), dört olgu asemptomatik (%20). Asemptomatik olguların ikisi aile öyküsü, biri cerrahi girişim öncesi testler, biri cerrahi girişim esnasında kanama ile tanı almıştı. Semptomatik hastaların dördünde grade II (%25), 12'sinde grade III (%75) kanama vardı. Kanamalar 8 hastada yaşamın ilk üç ayında (%50), iki hastada 3 ay ile bir yaş arasında (%12.5) ve 6 hastada bir yaşından sonra oluşmuştu (%37.5). Semptomatik hastaların 10'u yaşamın ilk bir yılında tanı almıştı (%62.5).

Olguların ilk kanama bölgeleri olarak MSS (%37.5), cilt (%18.7), burun (%12.5), yumuşak doku (%12.5), idrar yolu (%12.5), eklem (%6.3) öne çıktı. Kanama prevalansları MSS (%43.7), cilt (%37.5), ağız içi (37.5), yumuşak doku (%37.5), burun (%31.3), eklem (%25), idrar yolu (%12.5), ileopsoas (%12.5), menoraji (%6.3), cerrahi girişime bağlı kanamalar (%6.3) olarak sıralandı. Ciddi kanamalar olarak ilk sırayı MSS kanamaları alırken (%46.7), bunu eklem (%26.7), ileopsoas (%13.3) ve idrar yolu (%13.3) kanamaları izledi. Taze donmuş plazma (TDP), protrombin kompleks konsantresi, traneksamik asit

tedavi için kullanıldı. Dört hastada sekonder profilaksi uygulandı. Tüm tedaviler periferik damarlardan uygulandı, katater kullanılmadı. Tedavi sırasında ve izlemde inhibitor gelişmedi, allerjik ve trombotik yan etki gözlenmedi.

Sonuç: İzlem süresi boyunca iki hastamıza MSS kanaması nedeniyle sekonder profilaksi uygulanmıştır. Bildirimizde özellikle ciddi FX eksikliği olgularının profilaksi gereksinimi ve stratejisi tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Faktör X eksikliği, Kongenital, Pediatri

Abstract: 239

P-137

KANSER İLİŞKİLİ MİKROANJİOPATİK HEMOLİTİK ANEMİ NEDENİYLE FARKEDİLEN GENÇ PRİMERİ BİLİNMEYEN NEOPLAZİ OLGUSU. Birgül Öneç¹, Esra Özen², Kürşad Öneç³, Ali Nihat Annakkaya¹. ¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Düzce, ⁴Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Giriş: Kanser ilişkili mikroanjyopatik hemolitik anemi (Kİ-MAHA); şistositlerle birlikte Coombs negatif hemolitik anemi, trombositopeni ve klinik ya da patolojik olarak gösterilmiş mikrovasküler trombozun varlığı ile karakterize nadir bir paraneoplastik sendromdur. Kliniğimize Kİ-MAHA tablosunda başvurarak tanı alan ve fatal seyreden, çok genç bir primeri bilinmeyen metastatik malignite olgusunu sunuyoruz.

Olgu Sunumu: Yirmi bir yaşında bayan hasta sırt ağrısı, nefes darlığı, takipne ile başvurduğunda kan sayımında lökositoz ve trombositopeni olduğu (Beyaz küre:18.000/uL, Hb:15,3 g/dL, Plt:10.000 uL) görüldü. İlk değerlendirmede periferik yaymada lökoeritroblastik tablo, retikülositoz ve trombositopeni izlenmekle beraber şistosit görüldü. Karaciğer fonksiyon testleri 2-3kat artmış, LDH düzeyi 2000 U/L'in üzerinde ancak böbrek fonksiyonları normaldi. Hipoksi, hipokarbi ve D-dimer yüksekliği ile birlikte pulmoner emboli düşünüldü ancak tomografilerde trombüs izlenmezken karaciğerde çok sayıda metastazla uyumlu solid lezyon gözlemlendi. Anemisi birkaç gün içinde belirginleşen, trombositopenisi derinleşen hastanın genel durumu bozularak solunum yetmezliği gelişti. Non-invaziv mekanik ventilasyon ihtiyacı gelişti ve yoğun bakıma alındı. Coombs negatif hemolitik anemi ve periferik kanda şistositlerin ortaya çıkması ile mikroanjyopatik hemolitik anemi (MAHA) ön tanısıyla taze donmuş plazma tedavisine (30 ml/kg) başlandı. Ciddi kanama riski nedeniyle metastatik kitlelerden biyopsi alınmadı. Tedaviye yanıt vermeyen hasta takibinin sekizinci gününde, plazmaferez yapılabilecek merkeze sevk edilirken kaybedildi. ADAMTS13 antijen seviyesi 1,0 mcg/ml (N=0,5-1,6) ve aktivitesi %44 (N=40-130) olarak saptandı.

Tartışma: Kİ-MAHA, klinik olarak MAHA tanısı alan hastalar içinde prevalansı %3,5 olan nadir bir sekonder MAHA sebebidir. Trombotik trombositopenik purpura (TTP) ya da atipik hemolitik üremik sendromdan farklı olarak plazmaferez tedavisinden fayda görmesi nadirdir ve altta yatan malignite tedavi edilemediği takdirde prognozu çok kötüdür. ADAMTS13 seviyelerinin TTP'den farklı olarak normal ya da hafif azalmış olması beklenir. Lökoeritroblastik tablo ile prezentasyon ve pulmoner komplikasyonlar Kİ-MAHA'da sıklıkla ve tanıya yönlendirebilecek ipuçları olabilir.

Anahtar Kelimeler: mikroanjyopatik hemolitik anemi, kanser

Abstract: 472

P-138

LÖSEMİ HASTALARINDA NÖTROPENİK ATEŞ DÖNEMİNDE KULLANILAN UZAMIŞ ANTİBİYOTİK KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN KANAMA VE PIHTILAŞMA BOZUKLUĞU. Osman Yokus¹, Rafet Eren¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Elif Suyanı¹. ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Akut lösemilerde nötropenik ateş dönemlerinde geniş spektrumlu ve 2 haftayı geçen başta beta-laktam ve sefalosporin grubu antibiyotik kullanımı sonrası vitamin K eksikliği ve buna bağlı başta hipotrombinemi gelişip kanamaya eğilim artırdığı bildirilmiştir(1).

Bu durumu hatırlatma amaçlı aşağıda iki olgu sunumu eşliğinde konu örneklendirilip daha sonra bazı pratik önerilerde bulunulacaktır.

Olgu 1: Diffüz büyük B hücreli lenfoma(DLBC NHL) tanılı 35 yaşında erkek hasta, Haziran 2014 te sol boyun kitlesi(Lenf nod) ekسیونel sonucu DBBH lenfoma, gri zon lenfoma tanısı konuldu. Bu tanı ile R CHOP başlandı ve 5 kür verildi. Kontrol PET CT de hala PET- CT tutulum heterojen pozitif gelince kısmi regresyon, inkomplet yanıt kabul edilip 4 kür hyper CVAD KT ve ardından OKİT yapılması planladık.Hyper CVAD 2A kolu KT ahirken 3 hafta kadar tazosin ardından tavanic, zyvoxide antibiyotiklerini 10 ar gün aldı. Hastanın rutin haftalık tetkiklerinde; INR 3,1 PT 36 aPTT 73 olarak uzun saptandı. Vitamin K başlandı ve 2 mg verilince hemostazda düzelme gözlemlendi. Bu durum uzun süreli antibiyotik tedavisine bağlandı. Halen hemostaz değerleri normal, takibi sürmekte ve OKİT planı yapılmaktadır.

Olgu 2: AML -M4 tanılı 58 yaşında erkek hasta, remisyona induksiyon olarak 3+5+7 kemoterapisi verildi;inkomplet yanıt alınınca reindüksiyon verildi. Hastada yaklaşık 1,5 aydır cefperazon, ambizom, meronem, gibi antibiyotikleri kullandı. Hastaneye yatış hemostaz normal olup, yatışından 20 gün sonra INR:1,7- ila 3 arasında seyretmekte (PT 23 aPTT 46, fibrinojen 120mg/dlt); remisyona induksiyon yanıtı var mı diye yapılan kontrol biyopsi yerlerinde yaygın ekimotik lezyonlar var ve biyopsi yerinden zaman zaman kanama devam etti(5 gün sürdü).

Hasta başından beri hep pansitopenik, INR 1,4, D- dimer >4 üzerinde. Hastanın genel durumu bozulup septik şoka girip 2.ci reindüksiyon kemoterapisininin 20. gününde vefat etti.

Tartışma ve Sonuç: Akut lösemili olgularda 10-15 gün süreleri geçen beta laktam ve anti psödomonal sefalosporin grubu antibiyotik kullanımına bağlı vitamin K azalması ve buna bağlı karaciğerde üretilen özellikle faktör II, VII, IX ve X üretimi bozulması yine trombosit fonksiyon bozukluğu ile ilişkili hemostaz defektleri -yukarıda 2 olgumuzdada sunduğumuz gibi- gelişmektedir (2). Bu durum varlığında trombosit transfüzyonu yanısıra uygun dozda vitamin K replasmanı ve taze donmuş plazma verilmelidir.Bir yayında intravenöz sefalosporin kullanılan(3) beş olguda koagülasyon anomalisi geliştiği bu olgulara verilen vit K ile durumun düzeldiği, böbrek yetersizliği varlığında kanama eğiliminin daha da arttığı bildirilmiştir.

Sonuç: Uzun süre geniş spektrumlu antibiyotik kullanan Akut Lösemi hastalarda vit K eksikliğine bağlı hemostaz defekti de akılda tutulmalıdır

Anahtar Kelimeler: hemostaz, antibiyotik, lösemi

Abstract: 106

P-139

KONJENİTAL TROMBOSİT BOZUKLUKLARINDA FİZİK BAKIDA DİKKAT ÇEKENLER. Hande Kızılocağ¹, Gürcan Dikme¹, Begüm Koç¹, Nihal Özdemir¹, Tiraje Celkan¹. ¹*Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Çocukluk çağında kanama nedenleri içinde trombosit fonksiyon bozuklukları çok sık karşımıza çıkmaz. Bu nedenle tanıda zorlanılan grup hastalıklardandır. Genelde ilaç kullanımına ya da böbrek, karaciğer hastalıklarına ikincil gelişir. Kalıtsal trombosit fonksiyon hastalıklarında ise genelde trombosit sayısı normal ve klinik olarak kanamada ağır olmadığı için tanı almadan yıllarca sorunsuz yaşayabilirler. Tanı için trombosit fonksiyon testleri kullanılır; kanama zamanı ve PFA çoğu zaman normal ya da minör bozukluk gösterebilir. Bu nedenle klinikte fizik muayene bulgularından bize yardımcı olabilecek verileri araştırmak amacı ile hastalarımızı irdeledik. Hastalarımızın 28'i Glanzmann trombastenisi, 5'i Bernard Soulier Sendromu, 17'si trombosit fonksiyon bozukluğu ve 3 tanesi Hermansky Pudlak Sendromu idi.

Bernard Soulier sendromlu hastalarımız, VKI(vücut kitle indeksi)>30 olan obez hastalardı. Bu hastalarda hemofililerdeki gibi dental hastalıklar en önemli sorunlardandı. Glanzmann Trombastenisi olan grupta tekrarlayan ÜSYE hikayesi, adenoid ve tonsillit sorunları sıkı. Ayrıca akne ve tırnak yatağı enfeksiyonları saptadık. Trombosit granül defektlerinde ise mikrokornea, herediter anjiyoödem ve kaş veya saçta Waardenburg sendromundakine benzer şekilde bölgesel beyaz perçem olan bir ailemiz vardı. Nistagmus ve kutis marmoratus; Hermansky Pudlak sendromulu 3 hastamızda eşlik eden klinik bulgularıdır.

Trombosit fonksiyon bozukluklarında tanı oldukça zor ve komplikedir; bu nedenle eşlik eden minör klinik bulgular bize yol gösterebilir. Bu açıdan hastaların incelenmesinin de uygun olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: trombosit fonksiyon bozukluğu

Abstract: 336

P-140

ENDER BİR OLGU: FAKTÖR 11 EKSİKLİĞİ (HEMOFİLİ C). Yusuf İlhan¹, Orhan Kemal Yücel², Utku İltar², Ramazan Erdem², Ozan Salim², Levent Ündar². ¹*Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya*, ²*Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya*

Giriş: F11 (Faktör 11) eksikliği (Hemofili C), otozomal geçiş gösteren, hem kadınlar hem de erkekleri etkileyen nadir bir kanama bozukluğudur. Genel popülasyonda tahmini sıklığı 1/1.000.000 iken özellikle Askenazi Yahudilerinde heterozigot olarak rastlanma sıklığı %8-9 olarak bildirilmiştir. Faktör XI eksikliğinde spontan kanama beklenmezken olguların büyük çoğunluğu asemptomatiktir. Bir kısım hasta ise travma veya cerrahi sonrası mukozal yüzeylerde (özellikle oral kavite, nazal kavite, genitoüriner sistem) kanama diyatezi bulguları ile başvurabilirler. Plazma faktör düzeyleri ile kanama şiddeti arasında ilişki gösterilememiştir. Klinikimizde FXI eksikliği tespit ettiğimiz bir olguyu bildiriyoruz.

Olgu: 39 yaşında erkek hasta, dış merkezde femur başına yapılacak ortopedik girişim öncesi rutin tetkikleri sırasında aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTT) uzunluğu ile tarafımıza yönlendirildi. Özgeçmişinde ve aile öyküsünde kanama diyatezi yoktu.

Fizik muayenesinde herhangi bir özellik saptanmadı. Hb:14,5 g/dl (12-16), Lökosit: 8620/mm³ (4800-10800), Nötrofil: 5150/ mm³ (2060-7020), Lenfosit: 2440/mm³ (1300-3500), Trombosit: 240000/mm³(150000-450000), PT:12,1 sn (10,4-14), INR:1,06, APTT:75,2 sn (21-36,5) olarak saptandı. Uzamış olan APTT, karışım testinde normal seviyeye geriledi. Kazanılmış APTT uzunluğu yapabilecek nedenler (heparin kullanımı, direkt trombin inhibitörü kullanımı (Dabigatran...)) dışlandıktan sonra ön planda kalıtsal faktör eksikliği düşünülerek faktör düzeyleri çalışıldı. F8: %135,6 (50-150), Von Willebrand Faktör (VWF) düzeyi:157 (50-160) F9: %78 (50-150), F12: %75 (50-150), F11: %3 (50-150) olarak tespit edildi. Olgu mevcut bulgularla kalıtsal F11 eksikliği tanısı aldı. Dış merkezde ortopedik girişim planlanan olgu bilgilendirildi. Ülkemizde F11 konsantreleri bulunmaması nedeniyle taze donmuş plazma (TDP, 10-20ml/kg/gün) eşliğinde yakın kanama ve APTT takibi ile operasyon önerildi.

Tartışma: Faktör 11 eksikliği, nadir faktör eksikliği sebeplerindedir. Hastalar ileri yaşlara kadar bulgu vermeyebilir. İzole APTT uzunluğu olan vakalarda, edinsel nedenler dışlandıktan sonra F8 ve F9 eksikliği ile beraber F11 eksikliği de akılda tutulmalıdır. Tedavide antifibrinolitik ajanlar (traneksamik asit), taze donmuş plazma (TDP), F11 konsantreleri, desmopressin ve rekombinant faktör 7a preparatları kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: faktör 11 eksikliği, hemofili C

Abstract: 340

P-141

RİVAROXABAN KULLANIMINA BAĞLI KANAMA KOMPLİKASYONU TEDAVİSİNDE PROTROMBİN KOMPLEX KONSANTRESİ KULLANILAN BİR VAKA. Ali İhsan Gemici¹, Murat Çınarsoy¹. ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa

Amaç: Vitamin K antagonisti olmayan yeni oral antikoagülanlarda(YOAK) protrombin kompleks konsantresi kullanımının etkili olduğu bir vaka bildirimidir

Olgu: 78 yaşında kadın hasta, nonvalvular atriyal fibrilasyonu (NVAF) olan ve varfarin kullanımına bağlı hemorajik inme gelişmesi sonucu oral faktör Xa inhibitörü olan rivaroksabana (Xarelto®) geçilmesini takip eden dişeti kanaması nedeni ile acil serviste yapılan değerlendirilmesi sonrası, kanamanın rivaroksabana bağlı olduğu düşünüldüğü için tarafımıza danışıldı.

Hastanın servise kabul edilmesini takiben yapılan değerlendirmesinde, gingival sızıntı tarzında kanaması olduğu ve ek kanama odağı olmadığı tespit edildi. Hastanın NVAF dışında mevcut ek hastalığı saptanmadı. Kanama diyatezi açısından yapılan değerlendirmesinde ek bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTT) 39 saniye, protrombin zamanı (PT) 23 sn ölçülmüş olup kombine koagülasyon anormalliği dışında anormallik tespit edilmedi. Hastaya günde iki kere 15 ml/kg dozunda taze donmuş plazma uygulandı. Kanama kontrolü sağlanamayan hastada hemoglobin değeri 12 gram/dl değerinden 8 gram/dl değerine düştü. Hastanın kanama odağı açısından yapılan değerlendirmesinde ek odak tespit edilemedi. Hastaya günde iki kere 500 ünite/doz protrombin kompleks konsantresi (PCC) (Cofact®) uygulamasına geçildi. Hastanın üçüncü dozu takiben diş eti kanaması kontrol altına alındı ve uygulama sonlandırıldı, takiplerinde kanama tekrarı gerçekleşmedi.

Tartışma: YOAK kullanılan hastalarda kanama durumunda etkin bir antidot olmamasının yanı sıra elde mevcut olup, varfarine bağlı kanamalarda kullanılan diğer ajanların bu durumda kullanımına ait yapılmış klinik çalışma bulunmamaktadır. Bu vakada rivaroksaban kullanan bir hastada, taze donmuş plazma uygulamasına yanıt alınamamış olup, mukozal kanama deneysel çalışmalarda önerilen PCC dozlarından daha az dozda kullanılmasına rağmen PCC (Cofact®) ile etkin şekilde kontrol altına alınmıştır.

Monitorizasyon gerektirmemesi ve ilaç etkileşiminin kumadine göre daha az olması nedeni ile antikoagülan tercihinde YOAK kullanımını kumadine göre daha avantajlı görmektedir. Öte yandan kanama durumlarında antidotu olmaması, kanama olan vakalarda laboratuvar yöntemlerinin kanama şiddeti ile ilişkilendirilememesi ve kanama kontrolüne yönelik etkin yöntem ve rehberlerin oluşturulmaması nedeni ile YOAK tercih edilirken dikkatli olunması gerekmektedir.

YOAK kullanımının artacağı öngörüsü gerçekçi bir öngörü olmakla beraber, kanama komplikasyonu gelişen hastalarda “yaklaşımın ne olması gerektiği” sorusu günümüzde hala açıklığa kavuşmuş değildir. Vakamızda da görüldüğü üzere rivaroksaban kullanımına bağlı mukozal kanaması olan hastalarda PCC kullanımı kanamayı kontrol altına almakta etkin olabilir.

Anahtar Kelimeler: Antikoagülan, Rivaroxaban, Kanama

Abstract: 450

P-142

DİLDE KANAMA İLE BAŞVURAN KIZ HASTA: FAKTÖR V- FAKTÖR VIII BİRLİKTE EKSİKLİĞİ. Hande Kızılocak¹, Nihal Özdemir¹, Fatih Varol², Begüm Şirin Koç¹, Gürcan Dikme¹, Halit Çam², Tiraje Celkan¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Kanama diyatezi ile başvuran olgularda nadir faktör eksiklikleri de etyolojide yer almaktadır. Faktör (F) V ve F VIII'in birlikte eksikliği toplumda 1/10⁶sıklıkta görülür oldukça nadir bir kanama bozukluğudur. Nadir kanama bozukluklarının %3'ünü oluşturmaktadır. Faktör V ve FVIII'in ayrı ayrı eksikliklerinden farklı olarak; birlikte eksiklikleri otozomal çekinik olarak kalıtılmaktadır ve tek bir gendeki bozukluk nedeni ile oluşmaktadır. ERGIC-53 (endoplazmik retikulum ve golgi ara kompartman proteini) ve MCFD2 (çoklu koagülasyon faktör eksikliği 2) isimli iki farklı gendeki mutasyon sonucu oluşur. Aralarında FV ve FVIII'in de bulunduğu bir grup proteinin hücre içi giriş çıkışını kontrol eden proteini kodlayan ERGIC-53 geni 18.kromozomun uzun kolunda bulunmaktadır. Her ne kadar hepatositlerde normal miktarda FV ve FVIII sentezlense de, ERGIC-53 fonksiyon bozukluğu sonucunda bu faktörlerin hücre içinden geçiş ve dolaşımına verilmesi bozulmaktadır.

Olgu: Beş yaşında kız hasta dilini ısırma sonrası kanama şikayeti ve dikiş atılmasına rağmen kanamanın devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Daha önce bilinen kanama öyküsü olmayan hasta başvurudan bir yıl önce kafa travması geçirmiş ancak dikiş yerinden kanama izlenmemişti. Soy geçmişi anne ve baba 1.dereceden akraba idi. Ailede kanama öyküsü yoktu. Hastanın teyzesi aplastik anemi tanısı ile kaybedilmişti. Fizik bakısında hastanın dikiş yerinden sızıntı şeklinde

kanaması dışında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde protrombin zamanı (PZ): 26.7sn, PZ aktivitesi:%31.2, INR: 2.3, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ): 79sn idi. Karışım testinde sonuçlar faktör eksikliği lehine yorumlandı. Hastadan faktör düzeyleri istendi. Faktör (F) V düzeyi:%4.5, FVIII düzeyi: %18.5 olan hastanın diğer faktör düzeyleri normal idi. Hastamız bu sonuçlarla FV – FVIII birlikte eksikliği tanısı aldı. Hastamızdan da ERGIC-53 geni için tetkik gönderildi.

Sonuç: Nadir faktör eksiklikleri akraba evliliğinin yaygın olduğu bölgelerde daha sık görülen hastalıklardır. Klinik olarak hafif kanamalar görüldüğünden, çoğu vaka tanı alamamaktadır. FV-FVIII birlikte eksikliği, PZ ve aPTZ uzunluğu bir arada olan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Faktör V ve Faktör VIII birlikte eksikliği

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Abstract: 183

P-143

TÜRKİYE'DE KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ DAHA ERKEN YAŞTA MI GÖRÜLÜYOR?. Gültekin Pekcan¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Selami Koçak Toprak¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Osman İlhan¹, Hamdi Akan¹, Günhan Gürman¹, Önder Arslan¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Kronik Lenfositik Lösemi (KLL) Batı'da ileri yaşta görülen en sık lösemi tipidir. Tanı anındaki ortalanca yaş 72'dir. Biz bu çalışmamızda KLL hastalarımızı demografik olarak inceledik.

Araç ve Yöntem: Bu çalışmamızda kliniğimizde takip edilmekte olan ve B lenfosit sayısı >5000mm³, akım sitometrik incelemede CD5, CD19, CD20, CD23, CD79b ve yüzey Ig hafif zincir restriksiyonu immünofenotipi olan 99 KLL hastamızı çalışmaya dahil ettik. IWCLL 2008 kriterlerine göre tanı ve tedavi ilkeleri belirlenmiştir. Hastaların tedavi öncesi performans durumlarını değerlendiren CIRIS kriterleri klinik çalışmalara uygun hastalarda kullanılmıştır. Geri kalan hastaların performans durumları klinisyen görüşüyle fit ve fit olmayan olarak belirlenmiştir.

Bulgular: Tanı anındaki ortalanca yaş 52 (aralık, 32-98)'dir. 60 hasta (%60) erkektir. Hastaların yaş dağılımı; %27.3 ≤50, %29.3 51-60, %30.3 61-70 and %13.1 >70'dür. Tanı anındaki Rai evrelemesi sıklığı 0'dan 4'e sırasıyla; %15, %14, %25, %16 ve %29'dur. FISH anormallığı 19 hastada (%20) tespit edilirken en sık del13q (%10) bulunmuştur. Del17p ise %5 hastada saptanmıştır. 52 hasta (%53) (27 fit, 18 unfit, 7 bilinmeyen) tanı sonrasında tedavi endikasyonu mevcuttur. Birinci sıra tedavi fit hastalarda (%25) Rituksimab-Fludarabin-Siklofosamid (R-FC), Rituksimab-Siklofosamid-Prednizolon (R-CVP), FC, veya R-Bendamustin iken fit olmayan hastalarda doz azaltılmış R-FC (%61), tek klorambusil (Clb), R- Clb. İkinci sıra tedavide en sık fit olan hastalarda R-FC, fit olmayan hastalarda azaltılmış doz R-FC verilmiştir.

Sonuç: KLL birçok genetik varyasyonlar ve klinik gidiş ile seyredebilir. KLL yaşlılık dönemi hastalığı olarak bilinse de bizim kohortumuzda erken yaşta daha sık tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi, Erken Yaş

Abstract: 271

P-144

KOLLİZYON TÜMÖR; AYNI LENF BEZİNDE KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VE MEME KARSİNOMUNU TUTULUMU. Esra Terzi Demirsoy¹, Özgür Mehtap¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Cengiz Erçin², Abdullah Hacıhanefioğlu¹. ¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Amaç: Kollizyon "collasion" tümörler ; histolojik olarak iki farklı hücreden köken alan 2 farklı tümörün aynı anatomik bölgede bulunması olarak tanımlanmaktadır (karsinom, lenfoma veya sarkom gibi). Kollizyon tümörler sık görülen bir durum değildir. Lenfoma tedavisi sonrası özellikle mediastinal radyoterapi sonrası meme kanseri riski arttığı bilinmekle beraber, aynı zamanda tersi de meme kanseri olan hastalarda kemoterapi ve radyoterapi sonrası lösemi ve lenfoma gelişme riski de artmıştır (1). Aynı lenf bezinde lenfoma ve metastatik karsinomun bir arada bulunması nadir görülür. Bizde daha önce Kronik Lenfositik Lösemi (KLL) tanısı almış olmasına rağmen; KLL açısından herhangi bir tedavi almayan hastada aynı koltuk altı lenf bezinde hem KLL tutulumu hem de meme karsinom metastazı saptanan olguyu sunuyoruz.

Olgu Sunumu: Daha önce bilinen hastalığı olmayan 56 yaşında kadın hasta, 2 aydan beri olan boyun bölgesinde şişlik şikayeti ile Hematoloji Polikliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede(FM) sağ boyun bölgesinde 10x15mm hareketli, ağrısız lenf bezi büyümesi dışında diğer periferik alanlarda lenf bezi büyümesi saptanmadı. Yapılan tetkiklerde Lökosit sayısı 12600x10⁹/L; Lenfosit 7000x10⁹/L, Hb 13 gr/dl ve Trombosit 32000x10⁹/L bulundu. Periferik yaymada; olgun görünümlü lenfositlerin artışı saptandı. Karın ultrasonda hepatosplenomegali saptanmadı. Yapılan Akım Sitometrisi KLL ile uyumlu bulundu. Hasta Rai Evre 1 KLL kabul edilerek tedavisiz takibe alındı. Tanı konulduktan 6 ay sonra, tedavisiz takip edilen hasta sağ memede yeni gelişen şişlik nedeniyle başvurdu. FM'de sağ memede üst dış bölgede 15x15 mm sert kıvamlı, hareketsiz kitle ve sağ koltuk altı bölgesinde 10x20mm hareketli, ağrısız, yumuşak kıvamda lenf bezi büyümesi saptandı. Çekilen mamografide sağ meme üst dış alanda 15x17 mm çaplı dikensi hatları olan kitle lezyon (BIRADS 4) saptandı. Bunun üzerine yapılan sağ meme kitle eksizyonel biopsi duktal karsinom olarak geldi. Hastaya sağ mastektomi ve koltukaltı lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Memedeki kitlenin patolojisi invaziv duktal karsinom olarak sonuçlandı. Koltuk altı lenf bezi biopsisinde hem karsinom metastazı hem de KLL ile uyumlu lenfoid infiltrasyon saptandı. Meme kanseri açısından hastaya cerrahi sonrası radyoterapi uygulandı. Sonra hastaya hormonoterapi başlandı. KLL açısından tedavi endikasyonu olmayan hastanın tedavisiz takibine devam edildi.

Tartışma: Koltuk altı lenf bezinde; meme karsinom metastazı ile farklı Hodgkin dışı lenfoma tiplerinin veya KLL'nin lenfomatöz tutulumunun bir arada olduğu vakalar bildirilmiştir. Bu yüzden klinisyenler ve patologlar iki farklı malignitenin aynı anda görülebileceği konusunda dikkatli olmalıdır(2).

Kaynaklar

1. Harvey EB, Brinton LA. Second cancer following cancer of the breast. Nat Cancer Inst Mono 1985, 68:99-112.
2. Cox J, Lunt L, Webb L. Synchronous presentation of breast carcinoma and lymphoma in axillary nodes. The Breasts 2006, 15:246-252.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi, Meme Kanseri

Abstract: 118

P-145

OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ İLE BERABER SEYREDEN BİR BÜYÜK GRANÜLER LENFOSİTİK LÖSEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Büyük granüler lenfositik lösemi (LGLL), periferik kanda ve kemik iliği incelemesinde görülen klonal büyük granüler lenfositler, splenomegali ve sitopeniler ile karakterizedir. T hücrelerinden ya da NK hücrelerinden köken alabilir. T kökenli LGLL (T-LGLL) tüm kronik lenfoproliferatif bozuklukların yaklaşık olarak %5'ini oluşturur. T-LGLL olgularının %2'sinden daha azı klinikte otoimmün hemolitik anemi ile beraber seyredir. Biz bu yazıda önce otoimmün hemolitik anemi tanısı konan, daha sonra T-LGLL tanısı konan bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 47 yaşında kadın hasta 201 yılında halsizlik şikayeti ile hastaneye başvurmuş. 2011 yılındaki laboratuvar testleri hemoglobün 6.8 gr/dl, MCV 93 fL, beyaz küre $2.3 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $107 \times 10^3/\mu\text{l}$, haptoglobulin 7.1 mg/dl, LDH 870 U/L, indirekt bilirubin 1.5 mg/dl olarak sonuçlanmış. Hasta otoimmün hemolitik anemi olarak kabul edilerek, hastaya 2011 yılında splenektomi uygulanmış. Hasta 2014 yılında splenektomi sonrası gelişen lenfosit yüksekliğinin araştırılması amacıyla başvurdu. Kliniğimizdeki laboratuvar testleri, hemoglobün 9.8 gr/dl, beyaz küre $28.7 \times 10^3/\mu\text{l}$, lenfosit sayısı $25 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $107 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak sonuçlandı. Hastanın periferik yaymasında büyük granüler lenfositler saptandı. Kemik iliği incelemesi, eritroid ve megakaryositik seride displazi görülen hiperselüler kemik iliği örneği olarak raporlandı. İmmünohistokimyasal incelemede CD3, CD20 ve CD34 boyanan hücreler saptandı. CD3 pozitif boyanan bu hücreler aynı zamanda CD8, granzyme B ve Tia-1 ile pozitif boyanırken, CD4 ve CD56 ile boyanmaktaydı. Hastaya büyük granüler lenfositik lösemi tanısı kondu. Hastamız halen kliniğimizde tedavi almadan ayakta takip edilmektedir.

Tartışma: T-LGLL ile otoimmün hemolitik anemi gibi otoimmün hastalıkların beraber görülmesi, T-LGLL gelişim mekanizmasında immünojenik fenomenlerin rol aldığı düşünülmektedir. LGLL indolen seyirli bir hastalıktır. LGLL hastalarının genel sağkalım 10 yıla ulaşabilmektedir. Bu nedenle asemptomatik LGLL hastalarında tedavi gerekmemektedir. Sonuç olarak, LGLL ile beraber otoimmün hemolitik anemi tablosu klinikte oldukça seyrek görülmektedir ve LGLL hastaları semptomlar gelişene dek tedavisiz olarak izlenebilir.

Anahtar Kelimeler: Büyük Granüler Lenfositik Lösemi

Abstract: 632

P-146

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA MİDE ADENOKARSİNOMU VE SKUAMÖZ HÜCRELİ KARSİNOM: ÜÇ MALİGNİTENİN BİRLİKTELİĞİ, OLGU SUNUMU. İslıl Erdoğan Özunal¹, Mehmet Enis Tezcan², Muharrem Köse², Ahmet Baran³, Mustafa Özgüroğlu³, Muhlis Cem Ar¹, Yıldız Aydın¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL) B lenfositlerin monoklonal neoplastik artışı ile ortaya çıkar. Genel popülasyona oranla, KLL tanılı hastalarda otoimmün olaylar ve ikincil kanser gelişimi (özellikle akciğer, beyin, gastrointestinal sistem, deri ve göz tümörleri) riski daha yüksektir. Nadir de olsa birden fazla habis hastalığın KLL'ye eşlik ettiği bildirilmektedir. Biz de KLL dışında iki farklı malignitesi olan bir olgumuzu paylaşmak istedik.

Olgu: 77 yaşında erkek hasta burunda ve sol kulak kepeçesinde yara, karın şişliği, kilo kaybı ile kliniğimize başvurdu. Beş yıl önce bir başka merkezde lenfositöz nedeni ile tetkik edilip KLL tanısı konmuş, Rai evre II olduğundan tedavisiz izlenmiş, ancak kliniğimize başvurmadan 3 ay önce önce trombositopeni geliştiği için klorambusil başlanmıştı. Fizik muayenede kan basıncı 140/80 mmHg ve cildi soluktu, her iki akciğer alt alanlarda raller duyuldu, boyun, aksilla ve inguinal bölgelerde 3-4 cm çaplı lenfadenomegaliler ve burun üzerinde 3 cm çaplı, yüzeyi skuamli nodüler kitle, batında asit ve bilateral pretibial ödem tespit edildi. Çevresel kandan akış sitometrisi ile KLL tanısı doğrulandı. Akciğer grafisinde bilateral pleval efüzyon görüldü. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %55'ti. Açık sarı renkte ve berrak olan asit sıvı transüda ile uyumluydu. Batın ultrasonunda karaciğer ve dalak boyutu 14 cm ölçüldü, doppler ile portal sistemde trombüs saptanmadı. Asit sıvısının sitolojik incelemesinde indiferansiyel adenokarsinom tespit edildi ve PET/BT'de mide antrumunda cidar kalınlaşması ve artmış FDG tutulumu ile burun ve sol kulak kepeçesinde artmış FDG tutulumu görüldü. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde antrumda ülser kitle görüldü ve patolojik incelemede taşlı düşük hücre komponentli az diferansiyel karsinom saptandı, burundaki lezyon eksizyonel biyopsi iyi diferansiyel skuamöz hücreli karsinom olarak değerlendirildi. İzlemede organomegali/bası yapan lenfadenomegalisi olmayan ve hemoglobün >10 gr/dl, plt >100.000/mm³ olan hasta KLL için tedavi endikasyonu olmadığından onkoloji servisine devredildi. ECOG performansı 2 olan hastada kemoterapi başlanmadan önce ateş yüksekliği, ileus ve ardından idrar çıkışında azalma ile akut böbrek yetersizliği gelişti. Metabolik asidoz ve oligüri nedeniyle hemodiyaliz programına alınan hasta sepsis nedeniyle onkolojiye transferinden 18 gün sonra kaybedildi (toplam sağkalım 63 ay).

Tartışma: KLL oldukça heterojen bir seyir izleyebilir. Bazı hastalarda uzun yıllar tedavisiz izlem mümkün iken bir grup hastada hastalıkta hızlı ilerleme, dönüşümler veya ikincil malignite gelişebilir. KLL'ye ikincil immün sitopenilerin veya ek habis hastalıkların varlığı gerek evrelemede gerekse hastadaki semptomların doğru değerlendirilmesinde yanlış yönlendirici olabileceğinden bu özellikler hatırlarda tutulmalıdır. Bazı olgularda bu özellikler bir arada olabileceği gibi aynı hastada birden fazla ikincil maligniteye de rastlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: KLL, malignite

Abstract: 457

P-147

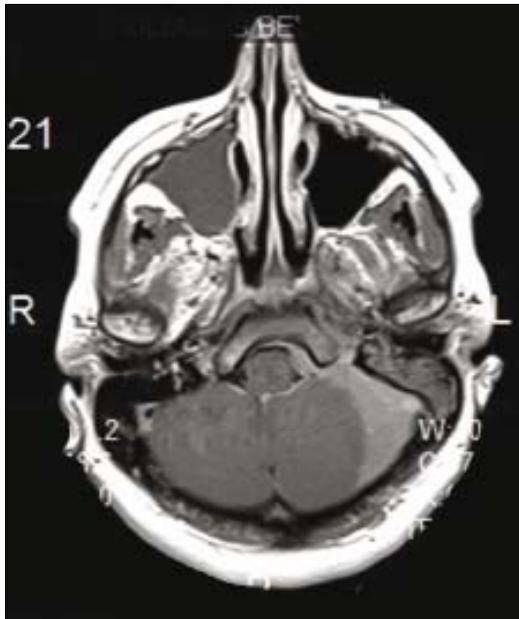
KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ SEREBELLAR TUTULUMU. Meltem Koca¹, Sezgin Etgül², Tuncay Aslan², Yahya Büyükaşık², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu², Osman İlhami Özcebe², Haluk Demiroğlu², Hakan Göker², Salih Aksu², Nilgun Sayınalp². ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Erişkinlerde görülen en sık lösemi olan kronik lenfositik lösemi (KLL), genellikle rutin kan tetkikleri sırasında lökositöz saptanması ile tanı alır ve çoğu zaman hastalar asemptomatiktir.

50 yaşında bir kadın hasta baş ağrısı karakterinde değişiklik olması şikayeti ile polikliniğe başvurdu. İstenen kranial MR görüntülemesinde kafa kaidesi, kemik iliği tutulumu ve komşuluğunda retroklival, foramen magnum sol ön kesimi, sol periserebellar ve tentoryum boyunca pakimeningial tümör infiltrasyonu ile sol kavernöz sinüs tutulumu saptandı. Sol retrosigmoid bölgeden burr-hole biyopsi alındı ve patolojik incelemede serebellar dokunun yoğun küçük lenfoid hücre infiltrasyonu görülüp immünohistokimyasal boyamada lenfoid hücrelerin hemen tümünde CD23, CD20 ve CD5, büyük çoğunluğunda CD43 ile boyanma olduğu; bu bulgularla tutulumun küçük lenfositik lenfoma ya da KLL ile uyumlu olduğu saptandı. Hastanın preoperatif dönemde bakılan tam kan sayımında lenfositözü saptanıp, incelenen periferik yaymasında her alanda çok sayıda basket hücresi görülmüştü ve periferik kandan gönderilen akım sitometri çalışması da KLL tanısı ile uyumlu olarak değerlendirildi; fakat KLL'nin ekstramedüller tutulumu çok nadir bir komplikasyon olduğundan serebellum ve kafa kaidesi infiltrasyonu gösteren kitle lezyonu için ayrıntılı tanıda KLL ön planda düşünülmedi.

KLL'nin santral sinir sistemi tutulumu nadir bir komplikasyondur, kısa zamanında doğru tanıya ulaşabilmesi için bu ihtimal akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kronik lenfositik lösemi, serebellar tutulum,



Şekil 1.

Abstract: 221

P-148

SİTOGENETİK OLARAK T (14;18)(Q32;Q21) TAŞIYAN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ (KLL) :NADİR İKİ OLGU. Müzeyyen Aslaner¹, Başak Erol⁴, Sehmus Ertop¹, Selçuk Ergen², İshak Özer Tekin³. ¹Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ³Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ⁴Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak

Giriş: KLL, lenfoproliferatif hastalıklar içinde en sık görülen, artan lenfosit yüzdesi ile birlikte absolu lenfositöz ile karakterize olan bir hastalıktır. Foliküler merkez orjinli neoplazmlarla en sık ilgili olan kromozom anomalisi, t(14;18)(q32;q21)'dir. KLL'li vakalarda bu translokasyon nadiren gösterilmiştir. Literatürde bu translokasyonu taşıyan iki KLL vakası tanımlanmıştır. Burada amacımız sitogenetik anomali olarak t(14;18)(q32;q21)'i taşıyan nadir iki KLL vakasını sunmaktır.

Olgu 1: WBC yükseklığı nedeniyle yönlendirilen 52 yaşında erkek hastanın CBC'de wbc 21500/ mm³ hgb 13.9gr/dl, plt 269000/mm³, lenfosit%72 absolu lenfosit sayısı 15500/mm³. Hastanın py da küçük olgun lenfositler, basket hücreleri mevcuttu. Artan lenfosit yüzdesi ile birlikte absolu lenfosit sayısının >5000/mm³ olması nedeni ile yapılan flow cytometri de yüksek CD19, CD19CD5, CD22, CD23 ve HLADR yüksek, CD20 orta derecede pozitif saptandı. B-KLL ile uyumlu geldi. KLL genetik panelde FISH analizi ile %45 t(14;18)(q32;q21) saptanan hastanın yapılan batın USG de dalak boyutu normal, yüzeysel doku USG de bilateral axiller ve inguinal bölgede LAP saptandı. Yapılan ki bx KLL ile uyumlu geldi.

Olgu 2: 65 yaşında erkek hastanın wbc 90270/ mm³, hgb 13.1gr/dl, plt 153000/ mm³, lenfosit%85 idi. Periferik yaymada küçük olgun lenfositler, basket hücreleri olan hastanın yapılan flow cytometri immunofenotipleme sonuçları B-KLL ile uyumlu geldi. KLL genetik panelde FISH analizi ile %75 t(14;18)(q32;q21) saptanan hastanın yapılan batın USG de dalak boyutu normal, yüzeysel doku USG de servikal, bilateral axiller ve inguinal bölgede LAP saptandı. Her iki vakamızda Rai evre 1, Binet A olarak değerlendirildi. B semptomları olmayan vakalarımız halen kliniğimizde takip edilmektedirler.

Sonuç: t(14;18)(q32;q21) en sık foliküler lenfoma için spesifiktir. t(14;18)(q32;q21) varlığı KLL için oldukça nadirdir. Literatürde çok az vakada rapor edilmiştir. Prevalansı %1-2'dir. Tedavi protokolleri birbirinden farklı olduğu için KLL ile foliküler lenfomanın ayırılması önemlidir. KLL'den şüphelenilen vakalarda immunoglobulin ağır zincir probu kullanmak önemlidir. Bu nedenle KLL vakalarda FISH panellerinde IGH probu kullanılması önerilir.

Anahtar Kelimeler: kronik lenfosit lösemi, foliküler lenfoma

Abstract: 548

P-149

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ SEYRİNDE GÖRÜLEN KANSER TİPLERİ: BİR OLGU SUNUMU. Mehmet Murat Zerey¹, Elif Gulsum Ümit², Ebru Taştekin³, Hakan Gürkan⁴, Ahmet Muzaffer Demir². ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ⁴Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Anabilim Dalı, Edirne

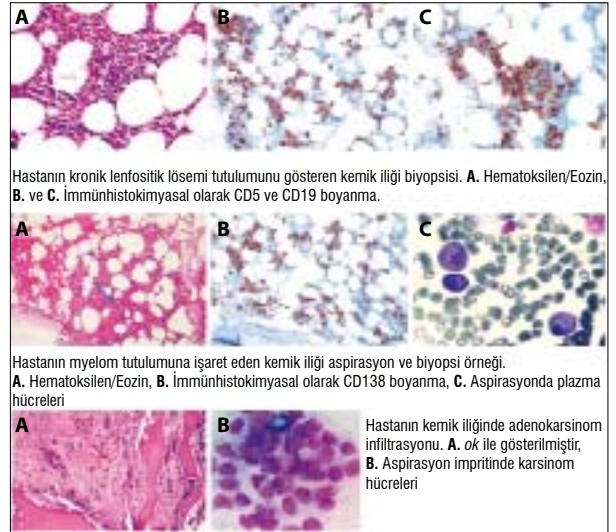
Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL) seyrinde gerek altta yatan hastalığa, gerek kronik immünsupresyona ve gerekse verilen tedavilere ikincil olarak başta akciğer, meme, kolon ve prostat kanseri gibi solid tümörler, ve diğer hematolojik habis hastalıklar ikincil olarak görülebilmektedir. Bu sunumda, KLL seyrinde ikincil olarak multipl myelom (MM) ve sonrasında ise metastatik prostat kanseri gelişen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 73 yaşında erkek hasta. 2010 yılında aile hekimi tarafından yapılan bir kontrol kan sayımı neticesinde Hematoloji polikliniğimize yönlendirilmiş. Hemogloblin: 14.6 g/dL, Hematokrit: %43.9, Lökosit:28500/mm³ Lenfosit: 18200/mm³, trombosit:107.000/mm³; çevresel kanda monoklonal B lenfositozu olan ve KLL tanısı konulan hasta 18 ay süre ile tedavisiz Evre 0 hastalık olarak izlendi. Lenfosit ikilenme zamanında kısalma nedeni ile tedavi endikasyonu konulan hastaya rituksimab-fludarabin-siklofosfamid tedavisi 4 kurs uygulandı ve hasta izleme alındı. 2015 yılına dek remisyonda (Evre 0) olarak izleme devam edilen hastanın düşme sonrası femur başı kırığı gelişen ve Ortopedi kliniğince opere edilen hastanın operasyon esnasında kemik yapıda gözlenen ekstremiteler dokudaki tümöral yapıdan alınan biyopsinin plazma hücre infiltrasyonu olarak değerlendirilmesi ardından kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliğinde %24 plazma hücresi görülen, hiperkalsemisi saptanan hastaya MM tanısı konuldu ve Bortezomib-siklofosfamid-dekzametazon tedavisi başlandı. 4 kurs verilen tedavi ardından hematolojik ve biyokimyasal yanıt çok iyi kısmi yanıt olarak değerlendirildi.

Hastanın pansitopenisinin sürmesi üzerine değerlendirme amacı ile kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda tümöral hücre infiltrasyonu izlendi. Prostat spesifik antijeni bakılan ve yüksek bulunan hastanın tüm vücut kemik sintigrafisinde osteoblastik tutulumlar olarak izlendi. Hasta metastatik prostat kanseri tanısı ile Tıbbi Onkoloji takibine alındı. Hastanın yapılan üç kemik iliği aspirasyonunda tekrarlanan karyotip analizinde kromozomal bozukluğa rastlanmamıştır. KLL ve MM için ek olarak çalışılan FISH panellerinde sitogenetik farklılığa rastlanmamıştır.

Tartışma: KLL hastalarında diğer hematolojik ve solid kanserlerin gelişme riskinin yüksek olduğu gösterilmiştir. Normal toplum ile aynı tipte kanserlerin geliştiği gözlenen KLL hastaları için herhangi bir kanser taraması önerisi bulunmamaktadır. Ancak gerek altta yatan habis hastalığın doğası, gerek uzun süreli immünsupresyon gerek ise verilen kemoterapötik ajanlara bağlı gelişebilecek ikincil habis hastalıklara karşı izlemlerin yaşa uygun yapılması gereklidir. Sitogenetik incelemenin gerek hematolojik, gerek ise hematolojik olmayan kanserlerin prognoz göstergeleri arasında yerini almasına karşın bu hastada herhangi bir anormalliğe tekrarlanan analizler ile rastlanmaması henüz aydınlatılmamış bir ek faktörün olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi, İkincil Malinite



Şekil 2.

Abstract: 616

P-150

PARANEOPLASTİK PEMFİGUS İLE BAŞVURAN KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ OLGUSU. Ahmet Durmuş¹, Burcu Kemal Okatan², Müge Ustaoglu³, Bilgehan Yüzbaşıoğlu³, Osman Çağlar Çevik⁴, Hasan Sedat Yazıcı⁴, Özcan Memiş⁴, Çiğdem Şiviloğlu². ¹Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bilim Dalı, ³Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, ⁴Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Bilim Dalı, Trabzon

56 yaşında erkek hastaya yaklaşık 2 yıl önce kronik lenfositik lösemi-evre II tanısı koyulmuştu. Tanı sırasında wbc 28100/µL, Hb 16.1 g/dl, Plt 217.000/µL olup yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegalisi vardı. B semptomları olmayan hastanın diğer tedavi gerektiren bulguları da olmadığından tedavisiz izlenmekte idi. Yaklaşık 4 ay önce genel durum bozukluğu ile polikliniğimize başvurdu. Yapılan tetkiklerinde wbc 200.000/µL civarında olup muayenesinde ağızda daha yaygın olmak üzere ciltte ve göz kapaklarının ülsere lezyonları vardı. Hasta bu bulgular ile servise yatırıldı. Oral alımı bozulan hastanın yapılan cilt biyopsisi ve üst endoskopik biyopsisi sonucunda olguya paraneoplastik pemfigus tanısı koyuldu. KLL için tedavi endikasyonu oluşan hastaya Fludara+Endoxan+Mabthera tedavisi başlandı. İlk kür tam doz ve 2. Ve 3. Kürlerde azaltılmış dozlarda FCR verilen hastanın cilt lezyonları geriledi. Oral alımı tekrar başladı. Remisyona giren hasta remisyonda takip edilmekte iken evde ateşleri çıkmış. Hastaneye gelmek istemeyen hasta acil servise genel durum bozuk olarak başvurmış. Pnömoni ön tanısı ile servise yatırılan hasta yatışından kısa süre sonra ex oldu. Paraneoplastik sendrom KLL ile birlikte nadir görülmektedir. Bu vakamızda hasta tedavisiz izlenirken hastalık progresyonu paraneoplastik sendrom ile birlikte oldu. Çok nadir bir vaka olduğu için sunmayı uygun bulduk

Anahtar Kelimeler: KLL, Paraneoplastik Pemfigus

Abstract: 589

P-151

NADİR BİR NEDENİ BİLİNMEYEN ATEŞ SEBEBİ: ERDHEİM CHESTER HASTALIĞI. Sezgin Ertül¹, Tuncay Aslan¹, Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Seda Aydın¹, Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Hakan Göker¹, Osman İlhami Özcebe¹, Yahya Büyükaşık¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Nedeni bilinmeyen ateş, bir kaç kez 38,3°C ölçülen, en az 3 hafta devam eden ve 1 hafta yatarak tetkik yapılmasına rağmen etyolojinin bulunamadığı durumdur. Erdheim-Chester hastalığı, nadir görülen, çoklu organ tutulumu (santral sinir sistemi, iskelet sistemi, akciğer, kalp ve deri) olabilen, non-Largenhans hücreli histiyositoz grubundan bir hastalıktır. Literatürde nedeni bilinmeyen ateş ile ilişkili Erdheim Chester hastalığı sadece bir vakada bildirilmiştir.

Olgu: Beş ay önce Erdheim-Chester tanısı alan 59 yaşında bayan hasta, 3 ay süresince tekrarlayan ateşleri nedeni ile tetkik edildi. Hastanın baş dönmesi ve başağrısı şikayetleri tanı esnasında mevcut olup interferon tedavisi ile şikayetleri gerilemeyen hastaya kladrinin tedavisi planlandı. Hastanın dirençli ateşlerinin devam etmesi nedeni ile tedavi başlanamadı. Tekrarlanan kan ve idrar kültürleri, serolojik ve otoimmün serolojik testler, eko-kardiyografi, toraks ve abdomen tomografilerinde infeksiyon odağı saptanmadı. Hastanın pulmoner semptomları olmaması nedeniyle akciğer tomografisindeki nodüller tutulum hastalık tutulumu ile ilişkili kabul edildi. Hastaya kladrinin ve steroid tedavisi başlandı. Hastanın takibinde ateşlerinde ve CRP değerlerinde gerileme oldu.

Sonuç: Bu vaka ile odağı bulunamayan ateşe neden olan Erdheim-Chester hastasını takdim ettik.

Anahtar Kelimeler: Erdheim Chester hastalığı, ateş

Abstract: 92

P-152

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİLİ BİR HASTADA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI OBİNUTUZUMAB-BENDAMUSTİN KULLANIMI. Şule Yüzbaşıoğlu¹, Hasan Mücahit Özbaş¹, Mehmet Sönmez¹. ¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Kronik lenfositler lösemi (KLL) erişkinlerde en sık gözlenen lösemi tipi olup, görülme sıklığı 4/100.000'dir. Ortalama tanı yaşı 65 olmakla birlikte, sıklığı yaşla artmakta ve 70 yaş üstünde 50/100.000'lere ulaşmaktadır. Ancak hastaların sadece %10 kadarı 55 yaşın altındadır. KLL tedavisinde yeni ilaçların kullanıma girmesiyle remisyona oranları artmakta birlikte erken evre hastalarda tedavinin hastaların yaşam süresine etkisi henüz gösterilememiştir. Bir tedavi seçeneği olan allogeneik kök hücre nakli (AKHN) ise yüksek mortalite, morbidite ve nüks oranları nedeniyle del 17p, p53 mutasyonu izlenen genç hastaları kapsayan küçük bir hasta grubunda kullanılabilmektedir. Bu vaka takdiminde AKHN yapılmış bir hastada nüks sonrası obinutuzumab+bendamustin kullanımının etkinliği tartışıldı.

Olgu: 42 yaşında erkek hastaya dış merkezde 3 yıl önce KLL tanısı konularak 3 kür Fludarabin, Siklofosfamid ve Rituximab (FC-R) tedavisi veriliyor. Takiben tedavi altında lenf nodlarında büyüme saptanması üzerine hastaya tedavi altında progresyon kabul edilerek, HLA tam uyumlu kardeşinden AKHN yapılıyor.

AKHN sonrası yapılan kemik iliğinde infiltrasyonun devam etmesi üzerine hastaya donör lenfosit infüzyonu uygulanıyor. AKHN'den 1 yıl sonra hasta boğaz ağrısı, yutma güçlüğü ve genel durum bozukluğu nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde her iki servikal, aksillar ve inguinal bölgede boyutları 3cm ile 1,5 cm arasında değişen lenf nodları mevcut olup, dalak kot altında 4 cm), karaciğer 2 cm palpabl idi. Hastanın laboratuvar değerleri Hemoglobin: 12g/dL, Lökosit: 6.2x10³/µL, Trombosit: 186x10³/µL, Sedimentasyon: 115 mm/saat, Total protein: 11,5 g/dL, Albumin: 3,2 g/dL olarak saptandı. Yapılan kemik iliği biyopsisinde nodüler interstiyel tarzda lenfoid infiltrasyon (CD20, 19, pax5, CD5-23 pozitif) izlendi. Mevcut verileriyle progresyon izlenen hastaya 6 kür obinutuzumab (1000mg), bendamustin (90 mg/m²) tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası hastaya akciğerinde öncesinde var olan invaziv aspergillozis progresyon olduğundan ikili antitüpol tedavi (vorikonazol, caspofungin) başlandı. 6 kür tedavi ile organomegalisi ve kemik iliği infiltrasyonu düzelen hasta halen remisyonda izlenmektedir. Bu vaka dolayısıyla relaps refrakter KLL hastalarında obinutuzumab+bendamustin tedavisinin etkin ve güvenli bir tedavi seçeneği olabileceği kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: KLL, Tedavi

Abstract: 486

P-153

RENAL CELL KARSİNOMLU HASTADA SMALL-LENFOSİTİK LENFOMA GELİŞİMİ. Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Ali Serel², Merve Koçar², Oktay Bilgir¹. ¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği İzmir, ²İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Amaç: Small lymphocytic lymphoma (SLL), tipik olarak periferik lenfositöz olmaksızın lenfadenopati, organomegali ve Kronik Lenfositler Lösemi(KLL) hücreleri ile aynı immunfenotipte monoklonal B-hücre infiltrasyonu ile prezente olur.Hematolojik malignitelerin renal hücreli karsinomlar görülme sıklığı oldukça nadirdir.Posterimizde İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesinde RCC tanılı hastada gelişen SLL tanılı bir hastamızı paylaşmak istedik.

Bulgular: 71 yaşında bayan hasta batında kitle üzerine yapılan tetkiklerinde boyunda ağrısız lenfadenopati(LAP) saptanması üzerine tarafımıza konsulte edildi. öyküsünde 2010 yılında 2 ay kadar süren ağrısız hematüri sonrası saptanan renal kitle nedeniyle parsiyel sol nefrektomi yapılarak renal hücreli karsinom (fuhrman grade 2) saptandığı öğrenildi. Başvurusunda B-septomu olmadığı öğrenilen fizik muayenesinde servikal 2cm lik, bilateral inguinal ve aksiller 2x2 cm'lik LAP ları saptandı. Başvuru tetkiklerinde wbc:7400 mm³, nötrofil 3800 mm³, lenfosit 2700mm³, hemoglobin 13.5gr/dl, trombosit 259.000mm³, kreatin 1.2 mg/dl, ast 13 mg/dl, alt 12mg/dl, LDH178 u/l, ferritin 35 ng/ml, sedimentasyon 6 mm/saat olarak saptandı. Periferik yaymasında; %36 olgun lenfosit, %52 pnl, %12 monosit, trombositler sayıca yeterli kümeli eritroid seri normokrom normositler izlendi, atipik hücre izlenmedi. Hastanın USG ve CT görüntülemelerinde bilateral aksiler, servikal, supraklaviküler, mediastinal, paraaortik lenfadenopatisi saptandı. olası lenfoproliferatif hastalık ekartasyonu amacıyla servikal LAP ekzyonu yapıldı.Biyopsisinde low grade'li B-hücreli

lenfoma Ki-67 %2 saptandı. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde immunohistokimyasal yöntemle cd20 (+), bcl2 (+); IgM fokal membranöz (+); bcl6 (-), cyclind1 (-), cd3 (-), cd5 (-), cd10 (-), cd23 (-), igd (-), cd38 (-) düşük dereceli B-Hücreli lenfoma, lösemi infiltrasyonu, aspirasyonda küçük boyutlu, dar sitoplazmalı %50-60 dolayında lenfoid hücre infiltrasyonu izlendi. Metastatik tutulum saptanmadı. Kontrol görüntülemelerinde rezidü/metastatik RCC bulgusu saptanmamıştır. Hastanın SLL açısından ilaçsız olarak takibi sürmektedir.

Sonuç: Literatürde RCC ile birlikte multipl myelom, Kronik lenfositik lösemi, Hodgkin lenfoma birlikteliği bildirilmiştir. SLL nin yavaş progresyonuna ve artan yaşam süresi nedeniyle solid organ kansinomlarının hematolojik maligniteler ile birliktelikleri artmaktadır. Vakamızda saptanan lenf nodlarının mevcudiyeti, RCC-malignite öyküsü bilinen hastada ileri hastalığı-metastazi destekleyerek tanısız yanılığa yol açabilirdi. Sekonder malignitenin olası lenfoma olabileceği düşünülerek lenf nodu ve kemik iliği biyopsisi tanı ve evreleme amaçlı yapılarak tanıya gidildi. SLL/KLL yavaş seyirli birer lenfoproliferatif hastalıktır ancak agresif lenfomaya transformasyon gösterebilir. Bu açıdan sekonder maligniteli SLL/KLL vakaları olası transformasyon açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: SLL, Renal Hücreli Karsinom

Abstract: 107

P-154

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU İLE SEYREDEN BİR T HÜCRELİ PROLENFOSİTİK LÖSEMİ VAKASI.

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Hakan Göker¹, Haluk Demiroğlu¹.
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

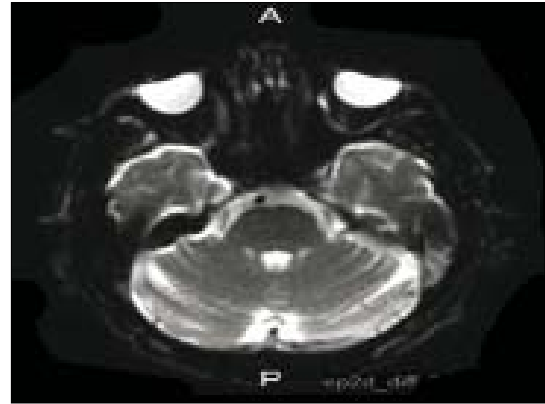
Giriş: T hücreli prolenfositik lösemi (T-PLL), agresif seyreden olgun bir T hücre neoplazmidir. Tipik olarak periferik kan, kemik iliği, lenf nodu ve dalak tutulumlarıyla seyreder. Çok nadir görülen bir hastalık olup, erişkinlerdeki olgun lenfositik lösemilerin %2-5 kadarını oluşturur. Biz bu yazıda santral sinir sistemi tutulumu (SSS) görülen bir T-PLL hastası ile ilgili tecrübemizi paylaştık.

Vaka Sunumu: 74 yaşında erkek hasta, Nisan 2014'te dış merkeze kusma şikayetiyle başvurmuş. Yapılan tetkikler sonucu kronik lenfositik lösemi (KLL) olduğu düşünülerek, R-CVP (Rituksimab, siklofosfamid, vinkristin ve prednisolon) protokolü başlanmıştır. İlk iki kür tedavi sonrasında hastanın mental fonksiyonlarında iyileşme saptanmıştır. Ancak 3.kür kemoterapisini Temmuz 2014'te alan hastanın aniden genel durumunda bozulma, sol gözde pitosis ve fasiyal paralizi gelişmiş. Bunun üzerine hasta kliniğimize başvurdu. Yapılan kraniyel MR incelemesinde bilateral üçüncü, yedinci ve sekizinci kraniyel sinirler etrafında doğrusal kontrast madde tutulumları saptandı. Bu görünüm lenfoproliferatif bir sürecin kraniyel tutulumu olarak yorumlandı. Serebrospinal sıvı incelemesi sonucunda da aynı sonuca ulaşıldı. Bu tetkiklerden sonra yapılan kemik iliği incelemesinde T-PLL tanısı kondu. Hasta Eylül 2014'te kardiyak arrest sonucu yaşamını yitirdi.

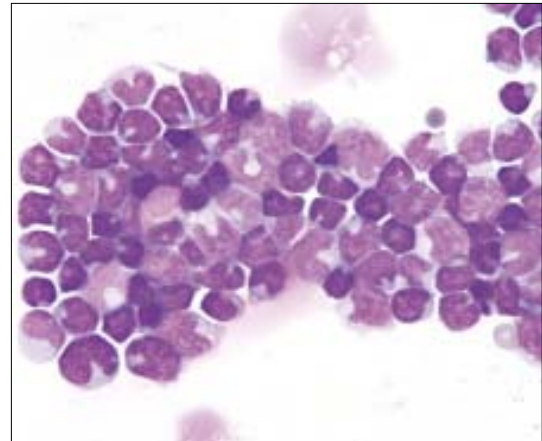
Tartışma: T-PLL'nin ayırıcı tanısını yapmak çok önemlidir. Hem T-PLL hem de KLL'de splenomegali, lenfositöz ve periferik kanda dolaşan prolenfositler görülebilir.

Tipik KLL hücreleri yoğun çekirdekli ve birikmiş kromatinli olgunlaşmış lenfositlerdir. Sonuç olarak, T-PLL'de SSS tutulumu oldukça nadirdir ve T-PLL ayırıcı tanısını yapmak hayati önem taşımaktadır.

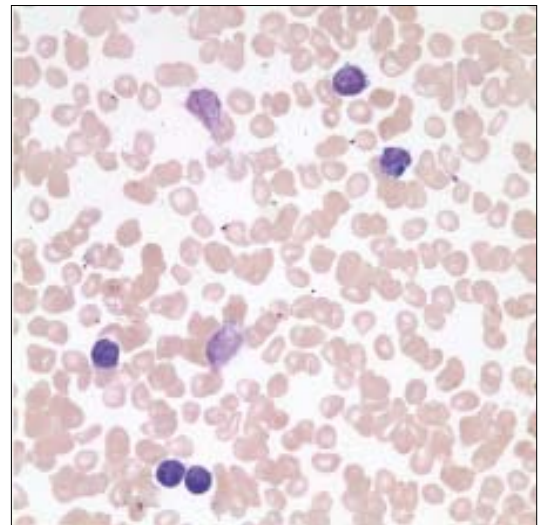
Anahtar Kelimeler: prolenfositik lösemi, santral sinir sistemi



Şekil 1. MR görüntüleme



Şekil 2. Serebrospinal sıvı sitolojisi



Şekil 3. Kemik iliği incelemesi

Abstract: 207

P-155

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA İMMUNGLOBULİN TEDAVİSİNE YANIT VEREN HEMOLİTİK ANEMİ OLGUSU. Ercan Ersoy¹, Bengü Erkul¹, Ahmet Peker¹, Faruk Elyiğit¹, Hasan Çağrı Yıldırım¹, Deniz Yüce Yıldırım¹, Andaç Komaç¹, Cengiz Ceylan². ¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastahanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir ²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastahanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Kronik Lenfositik Lösemide (KLL) görülen otoimmün komplikasyonların başında otoimmün hemolitik anemi (OİHA) gelir. Hastalığın evresi ilerledikçe sıklık artar. Olguların %20-30'unda direkt Coombs testi pozitif bulunmasına karşılık immün sitopeni olasılığı muhtemelen daha düşüktür. İleri yaş, erkek cinsiyet ve yüksek lenfosit sayısı önemli risk faktörleridir. Kortikosteroid tedavi ile olguların yaklaşık %70 inde yanıt alınır. KLL tanılı bayan hastada gelişen intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisine yanıt veren steroide dirençli OİHA olgusunu sunmak istedik.

Olgu: 77 yaşında bilinen KLL tanısı olan hasta genel durum bozukluğu, halsizlik nedeniyle acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde mukozalar soluk, bilinç uykuya meyilli saptandı. Hafif splenomegalisi mevcuttu. Kanama bulgusu saptanmadı. Tahlillerinde hgb:2,9 gr/dl hct: 6,1 %MCV: 122.3 fl trombosit: 178×10^3 /uL lökosit: $9,9 \times 10^3$ /uL üre:76 mg/dl kreatinin: 1,2 mg/dl AST: 48 U/L ALT: 13 U/L CK: 17 U/L total bilirubin: 3,32 mg/dl direkt bilirubin: 0,63 mg/dl LDH:1705 U/L potasyum: 4,67 mmol/L sodyum:133 mmol/L olarak saptandı. Direkt ve indirekt coombs testleri pozitif. Yapılan periferik yaymasında polikromazi ve sferositöz saptandı. Şistozist saptanmadı. Mevcut bulgularla hastada KLL zemininde gelişen otoimmün hemolitik anemi düşünüldü. Hastaya yatış verilerek 1 mg/kg prednizolon tedavisi başlandı. Eritrosit desteği sağlandı. Hastanın 1 haftalık takibinde prednizolon tedavisine rağmen hemoliz bulgularında gerileme olmadı. Eritrosit desteğine rağmen hemoglobin değerlerinde anlamlı yükselme saptanmadı. Hastaya prednizolon tedavisine ek olarak 400 mg/kg/gün IVIG tedavisi başlandı. 5 günlük tedavi sonrası hastanın LDH ve bilirubin değerleri progresif olarak geriledi. Hemoglobin değerlerinde artma saptandı. Bilinç durumunda hızlı düzelme görüldü. Hemoliz bulguları gerileyen, genel durumu düzelen hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: KLL hastalarında otoimmün hemolitik anemi sık görülen bir komplikasyondur. OİHA tanısı en az bir hemoliz bulgusu ve bir otoimmünite bulgusunun birlikte olması ile koyulur. KLL hastalarında OİHA genel sağkalm üzerine bir etki yaratmaz. Ancak tedavi edilmediği takdirde bizim olgumuzda olduğu gibi derin anemiye sebep olarak hayatı tehdit edebilir. Genel olarak steroid tedavisine cevap verir. Ancak nadir vakalarda steroid tedavisine direnç bildirilmiştir. Bu durumda immunsupresif tedavi, IVIG ve splenektomi alternatif tedavi seçenekleri olarak gözükmektedir.

Anahtar Kelimeler: KLL, OİHA, IVIG, DERİN ANEMİ

Abstract: 421

P-156

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİLİ BİR HASTADA SPONTAN TÜMÖR LİZİS SENDROMU. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Tümör lizis sendromu (TLS) hematolojik neoplazilerde görülebilen bir metabolik bozukluktur. Genellikle tedavi sürecinde ortaya çıkar. Bununla beraber çok büyük lenfadenopatiler, yüksek beyaz küre sayısı (WBC) ve böbrek fonksiyon bozukluğu varlığında spontan olarak da gelişebilir. Spontan TLS sıklıkla akut lenfoid lösemi, agresif lenfoma ve solid tümörlerde görülür. Kronik lenfositik lösemi (KLL) hastalarında TLS gelişmesi ise son derece nadirdir.

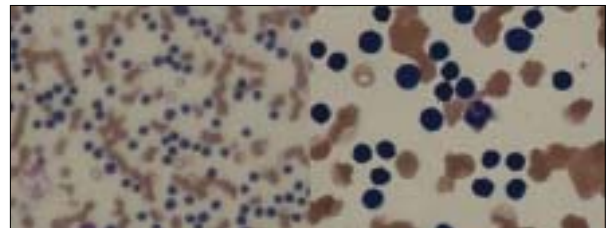
Burada spontan TLS gelişen bir KLL hastası sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Üç yıldır KLL tanısı olan 68 yaşında erkek hasta ateş ve nefes darlığı şikayetleriyle acil servise başvurdu. Fizik muayenede servikal ve aksiller lenfadenopatiler ve minimal splenomegali saptandı. Tam kan sayımında hemoglobin 7.1 g/dL, WBC 403.6×10^9 /L, trombosit sayısı 30×10^9 /L idi. Kan biyokimyasında böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk ve hiperürisemi saptandı (üre 60 mg/dL, kreatinin 2.32 mg/dL, kalsiyum 8 mg/dL, fosfat 3.8 mg/dL, ürik asit 9.75 mg/dL). Karaciğer fonksiyonları normal sınırlardaydı. Periferik kan yaymasında %90'dan fazla olgun lenfosit görüldü (Şekil 1).

Hasta KLL, pnömöni ve spontan TLS tanıları ile yatırıldı. Hidrasyon, allopurinol ve pnömöni için antibiyotik tedavisine başlandı. On günlük tedavi sürecinin sonunda WBC sayımı, ürik asit düzeyi ve diğer anormal parametreler düzeldi. Pnömöni tedavisi ve böbrek fonksiyonlarının düzelmesinden sonra hastaya fludarabin, siklofosfamid ve rituksimab (FCR) başlandı.

Tartışma: TLS serum ürik asit, potasyum, fosfat ve kreatinin seviyelerinde yükselme ile karakterizedir. Bu metabolik bozukluklar tümörün hücre içi içeriğinin hücre dışına çıkmasına bağlıdır. KLL'de özellikle FCR ve steroid tedavisinden sonra nadir de olsa TLS görülebilmektedir. KLL ile ilişkili spontan TLS olguları ise çok daha nadirdir. Hastamızda hiperlökositöz ve kemoterapi öncesinde ortaya çıkan spontan TLS saptanmış ve hidrasyon, allopurinol ve FCR ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir. KLL'de spontan TLS mutad olmamakla beraber özellikle hiperlökositöz olan KLL olgularında bu açıdan dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Spontan tümör lizis sendromu, KLL



Şekil 1. Hastanın periferik kan yaymasında %90 küçük olgun lenfositler mevcuttu.

Abstract: 96

P-157

İBRUTİNİB TEDAVİSİNE İYİ YANIT ALINAN BİR KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Seda Aydın¹, Nilgün Sayınalp¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL), afonksiyonel monoklonal lenfositlerin birikimi ile karakterizedir. İbrutinib, yanıtız veya relaps KLL hastalarında kullanıma giren bir hedefe yönelik tedavi ajanıdır. İbrutinib, KLL tümör hücrelerine iletilen proliferasyon sinyallerini kesen bir Bruton Tirozin Kinaz (BTK) inhibitörüdür. Biz bu yazıda, İbrutinib tedavisine iyi yanıt veren bir relaps/yanıtız KLL hastasıyla ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 54 yaşında kadın hasta Haziran 2010'da kliniğimize servikal bölgede lenfadenopati şikayeti ile başvurdu. Anamnezinden, 2004 yılında KLL tanısı aldığı ve 2010 yılına kadar tedavisiz izlendiği öğrenildi. Laboratuvar testlerinde, hemoglobin 12.5 gr/dl, beyaz küre $70 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $173 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Hastada kilo kaybı ve splenomegali saptandı. Klorambusil tedavisi Haziran 2010'da başlandı ve toplam 6 kür verildi. Bu tedaviden sonra lenfadenopatilerin büyümesi üzerine, fludarabin, siklofosamid ve rituximab (FCR) tedavisi 2011 yılı içerisinde 6 kür verildi. Bu tedavinin ardından hastanın hemoglobin seviyeleri düştü. Ofatumomab tedavisi başlandı ve 1 yıl süre ile verildi. Hastanın tedavi süresince herhangi bir komplikasyonu olmadı. 2014 yılında hastanın beyaz küre seviyeleri tekrar artmaya ve servikal lenfadenopatileri tekrar büyümeye başladı. Şubat 2015'teki laboratuvar testlerinde, hemoglobin 10.3 gr/dl, beyaz küre $224 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $95 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak sonuçlandı. Kemik iliği incelemesinde düşük dereceli B lenfoma tutulumu saptandı. Haziran 2015'te tümör lizis sendrom önlemi alındıktan sonra ibrutinib tedavisi başlandı. Tedavi sırasında hastanın lökosit seviyelerinde ve fosfat düzeylerinde artış meydana gelse de, genel olarak hasta tedaviyi iyi tolere etti. Lenfadenopati boyutlarında dramatik azalma gözlemlenen hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Literatürde BTK inhibitörlerinin tek başına kullanıldığı KLL hastaları mevcuttur. Çoğu hasta tedaviyi iyi tolere etmektedir. Hastaların büyük çoğunluğunda lenfositoz, lenfadenopati boyutlarında azalma, semptom ve laboratuvar testlerinde iyileşme görülmektedir. Biz de, hastamızda benzer etkileri gözlemledik. KLL hastalarında, İbrutinib tedavisinin başarı oranı ofatumomab tedavisine göre daha yüksektir. Ayrıca, İbrutinib tedavisi ile daha önce bir çok tedavi ajanı almış hastalarda dahi çok başarılı sonuçlar alındığı bilinmektedir. İbrutinib tedavisinin süresi konusunda görüş birliği yoktur, yaygın eğilim progresyon veya tolere edilemeyecek yan etkiler oluşana kadar tedavinin sürdürülmesidir. Sonuç olarak, İbrutinib iyi tolere edilebilen, yanıtız veya relaps KLL hastalarında çok etkili bir tedavi ajanıdır.

Anahtar Kelimeler: İbrutinib, kronik lenfositik lösemi

Abstract: 630

P-158

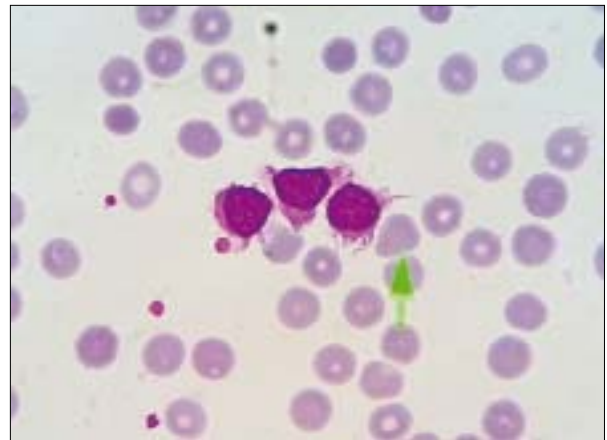
HİPONATREMİYE BAĞLI SEMPTOMLARLA ACİLE BAŞVURAN HASTADA ASEPTOMATİK SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU. Vedat Aslan¹, Erdal Kurtoğlu¹, Fatma Aykaş¹, İdris İnce¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji, Antalya

Giriş ve Amaç: Saçlı hücreli lösemi (HCL) nadir görülen bir lösemi türüdür. Tanısı konduğunda genellikle bir veya iki hücre serisinde düşüklük ile masif dalak büyüklüğü mevcuttur. Bu sunumuzda başka bir nedenle acile başvuran hastada asemptomatik saçlı hücreli lösemi olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu: 78 yaşındaki kadın hasta acile kuvvet kaybı nedeniyle başvurdu. Tetkiklerinde lökositozu ve hiponatremisi dışında bulgu yoktu. Hemogram değeri lenfositoz ile uyumlu olması, anemi ve trombositopenisi olmaması nedeniyle öncelikle erken evre kronik lenfositik lösemi düşünüldü. Kuvvet kaybı şikayetinin diüretik tedaviye bağlı hiponatremi nedeniyle olduğu düşünüldü. Hiponatremisi düzeltilen hastanın kuvvet kaybı da düzeldi. Periferik yaymada lenfositoz ve basket hücreleri izlendi ancak lenfositleri atıptı. Tanıyı doğrulamak için periferik kandan akım sitometrisi istendi. Akım sitometrisi sonucunda CD19, CD11c, CD20 ve CD103 pozitifite pozitif ancak CD5, ve CD23 negati. Bulgular saçlı hücreli lösemi ile uyumluydu. Periferik yayması tekrar değerlendirildi ve lenfositlerin bazılarında sitoplazmanın uzanım gösterdiği saptandı. Hastaya saçlı hücreli lösemi tanısı kondu ve kemik iliği biyopsisi ile tanısı doğrulanması planlandı ancak hasta bilinç olarak yeterli derecede koöper olmadığından işlem yapılamadı. Dalak boyutu 14 cm olan hasta asemptomatik olarak kabul edildi ve takip edilmesi uygun görüldü.

Sonuç: Saçlı hücreli lösemi genellikle mono veya bisi-topeni ve aşırı büyümüş dalak boyutuyla başvuran hastada özellikle kemik iliği biyopsisi sonucu ile tanı konan bir hastalıktır. Klasik HCL dışında varyant HCL olarak adlandırılan, tedaviye yanıtı iyi olmayan bir türü de vardır. Sitopenileri olan bir hastada trombosit değeri 100'ün altında, nötrofil sayısı 1000'in ve hgb değeri 10'un altında olmadıkça tedavi gerekli değildir ancak olgumuzdaki gibi masif dalak büyüklüğü olmayan ve hgb, plt değeri normal olarak saptanan saçlı hücreli lösemi olgusu nadirdir. Tedavi gereken hastalarda cladribin tedavisi sayesinde tam kür mümkündür.

Anahtar Kelimeler: saçlı hücreli lösemi, asemptomatik



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Abstract: 476

P-159

GERMİNAL MERKEZLERİN PROGRESİF TRANSFORMASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Melda Cömert Özkan¹, Nazan Özsan², Mine Hekimgil², Güray Saydam¹, Mahmut Töbü¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Germinal merkezlerin progresif transformasyonu (GMPT) genellikle genç hastalarda asemptomatik olarak ortaya çıkan, lokalize veya yaygın lenfadenopatilerle seyreden bir hastalıktır. Genellikle nodal olarak görülmesine rağmen, ekstra-nodal olarak da karşımıza çıkabilir. Kronik lenfadenopatilerin ayırıcı tanısında, enfeksiyonlar, lenfoproliferatif hastalıklar ve GMPT düşünülmelidir. GMPT ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken en önemli antiteler ise nodüler lenfosit predominant Hodgkin lenfoma (NLPHL) ve lenfositten zengin klasik Hodgkin lenfoma alınmalıdır. GMPT lenfomalarla eş zamanlı olabileceği gibi öncüsü veya takibinde de gelişebilir. GMPT klinik ve patolojik özellikleri, erişkin toplumdaki lenfoid neoplazilerle ilişkisi irdelenmektedir.

Materyal/ Metod: Ege Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'nda Ocak 2000- Aralık 2014 tarihleri arasında GMPT tanısı alan 33 erişkin vaka retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Hastaların ortalama tanı yaşı 43.8 (26-66) saptanırken 16 (%48.5%) erkek ve 17 (%51.5) kadın hasta olduğu belirlendi. Tam için yapılan eksizyonel biyopsilerin alındığı bölgeler; servikal lenf nodları (LN) 9 (%27.3), aksiller LN 9 (%27.3), inguinal LN 6 (%18.2), submandibuler LN 3 (%9.1), submental LN 2 (%6.1), parapankreatik LN 1 (%3.0), intraparatid LN 1 (%3.0%), supraklaviküler LN 1 (%3.0) ve intramammarian LN 1 (%3.0) olarak sıralanmaktadır. Rekürren GMPT tanısı sadece 1 (%3.0) vakada tesbit edilmiştir. GMPT 1 vakada Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) ve 1 vakada nodüler lenfosit predominant Hodgkin lenfoma (NLPHL) ile eşzamanlı olarak saptanmıştır. Ayrıca GMPT 3 hastada DBBHL, NLPHL ve T hücreden zengin B hücreli lenfoma tanısından 3 yıl sonra saptanmıştır. Vakaların ikisi otolog kök hücre naklinden sonra gelişmiştir. Bu hastaların takiplerinde lenfoma nüksü diğer hastalarda da lenfoma gelişimi saptanmamıştır.

Tartışma: GMPT premalign bir durum olarak değerlendirilmemektedir ancak nadir olarak takibinde lenfoma gelişen vakalar bildirilmiştir. Eğer GMPT lenfoma seyrinde gelişirse, takipler sıklaştırılabilir. NLPHL, GMPT ayırıcı tanısındaki en önemli hastalıktır ve patolojik ve klinik değerlendirme çok dikkatli şekilde yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Germinal merkezlerin progresif transformasyonu

Abstract: 521

P-160

YAŞLI HODGKİN LENFOMA OLGULARININ DEMOGRAFİK VERİLERİNİN VE TEDAVİ YANITLARININ GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Doğuş Türkyılmaz¹, Ömür Gökmen Sevindik¹, Alev Garip¹, Celal Acar¹, Aybüke Olgun¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, İnci Alacacıoğlu¹, Bülent Ünder¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Yaşlı hastalarda Hodgkin lenfomanın (HL) prognozu genç erişkin hastalara göre daha kısa olarak bildirilmiştir. 60 yaşından büyük olgularda 5 yıllık sağkalım %30-50'ye kadar azalmaktadır. Hem hastaya özel hem de lenfomayla ilişkili özelliklerin genel sağkalımın kılmasında etkili oldukları düşünülmektedir. Ek olarak kemoterapi ile ilişkili toksisiteler ve radyoterapi de prognozu etkileyebilmektedir. Burada yaşlı olgularımızın klinikopatolojik özelliklerinin ve tedavi sonuçlarının retrospektif değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Son 5 yılda HL tanısı almış 65 yaş üzeri 31 olgunun verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastaların ortalama yaşı 72 (65-88) olup, erkek/kadın oranı 15/16 idi. Olguların çoğu Noduler sklerozan HL tanısı almıştı. %22.6'sı erken evre (I-II) hastalığa ve %77.4'ü ileri evre (III-IV) hastalığa sahipti. İlk sıra tedavide olguların %87.1'inde ABVD, %9.7'sinde COPP (siklofosamid, vinkristin, prednisolon, prokarbazin) tercih edilmişti. %61.2'sinde ek olarak kombid hastalık mevcut olup, çoğunluğu kardiyovasküler hastalığı. Bir olguda ECOG performansının kötü olmasından dolayı kemoterapi ve radyoterapi uygulanamadı ve hasta izlemede 2. ayda kaybedildi. Kemoterapi alan hastaların tümünün tedavilerini eksiksiz aldıkları ve iyi tolere ettikleri izlendi. ABVD alan gruptaki hastaların %60.7'sinde tam remisyon (TR) elde edilirken, %10.7'sinde progresyon izlendi. Olguların %17.9'u relaps oldu. COPP alan hastalarının tamamında TR sağlandı. 19 aylık ortalama izlem süresi sonunda hastaların %41.9'u kaybedildi. 5 yıllık genel sağkalım oranı %56 ve ortalama genel sağkalım ise 61 aydı.

Tartışma: Olgularımızın sağkalım verileri literature ile uyumluydu. 65 yaş üstü olguların ABVD kemoterapisini iyi tolere etmekle birlikte genel sağkalımlarının genç olgular ile karşılaştırıldığında kısa olması komorbid hastalıklarına atfedilebilir.

Anahtar Kelimeler: HODGKİN LENFOMA, YAŞLI,

Abstract: 390

P-161

SPLENİK NK/T HÜCRELİ LENFOMA, OLGU SUNUMU. Ferda Can¹, Cengiz Karaçin². ¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: NK/T hücreli lenfomalar, nadir görülen agresif Hodgkin dışı lenfoma türlerindedir. Primer dalak NK/T hücreli lenfoma çok nadirdir. Lenfoma ilişkili hemofagositoz sekonder nedenlerin başında gelmektedir. Splenektomi ile tam alan sekonder hemofagositozun eşlik ettiği NK/T hücreli lenfomalı hasta sunulmaktadır.

Olgu: 46 yaş kadın hasta, ateş ve kuru öksürük şikayetiyle başvurmuş. Toplum kökenli pnömoni öntanısıyla 1 hafta klaritromisin almış. Tedaviye rağmen ateş,

3 haftada 6 kilo kaybı,pansitopeni,splenomegali ve aminotransferaz yüksekliğiyle servise yatırıldı. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Muayenede dalak kot kenarını inspiyumda 3 cm geçiyordu. Laboratuvar değerlendirmesinde lökosit 2400/mm³, hemoglobin 11.3gr/dl,ortalama eritrosit hacmi 81fl, platelet 134000/mm³, AST:112IU, ALT:119IU, ALP:311IU,GGT:147IU, total bilirubin:0,6 mg/dl, total protein: 6,2 gr/dl, albümin:3,4 gr/dl, LDH:1150IU, böbrek fonksiyon testleri ve idrar tetkiki normal, protrombin zamanı 12 sn,ferritin: 2000 ng/ml, trigliserid: 234 mg/dl bulundu. Periferik yaymada patolojik bulgu yoktu. Boğaz, idrar, gaita ve kan kültürlerinde üreme olmadı.Hepatit A,B,C, sitomegalovirüs, EBV,toksoplazma, parvovirüs B19, brusella, PPD, idrarda ARB, malarya kalın damla incelemesi negatifti. ANA, ANCA, karaciğer özgül otoantikörler negatif tespit edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi normoselülerdi. Kemik iliğinden gönderilen tüberküloz, brucella PCR ve Leishmania IgG, IgM negatifti. İnfektif endokardit için yapılan transtorasik ekokardiyografi normaldi. Torakoabdominopelvik bilgisayarlı tomografide dalak parankiminde 2 cm çapında belirsiz sınırlı hipodens lezyon saptandı. Pozitron Emisyon Tomografide dalak vertikal uzunluğu 17 cm, dalakta yaygın heterojen patolojik artmış tutulum izlendi (SUVmaks:9,6). Ateşi çoklu antibiyotik tedavisi altında süren hastada splenik lenfoma düşünülererek splenektomi yapıldı. Materyalin immunhistokimyasal incelemesinde atipik lenfoid hücrelerde CD2, CD3, CD7, CD43, CD56, TIA-1, Granzim-B pozitif, CD57, CD30, CD23 negatif izlendi. EBV pozitifliği tespit edilen hastaya NK/T hücreli lenfoma tanısı konuldu. Karşı taraftan yapılan kemik iliği biyopsisinde %20 monositik-histiositik hücreler ve hemofagositoz izlendi. Insitu hibridizasyon çalışmasında EBV pozitifliği görülerek kemik iliği tutulumu lehine değerlendirildi. Hastanın laboratuvar bulgularının bir kısmının sekonder hemofagositoza bağlı olduğu düşünüldü. Lenfomaya yönelik SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparaginaz, etoposid) kemoterapisi başlandı.

Tartışma: Sadece dalak tutulumlu vakalarda tanının sıkıntılı olabileceği görülmektedir. Olguda lenfomaya ikincil hemofagositik sendrom saptandı. Kemoterapi başlanan hastada hemofagositozun düzeldiği izlendi. NK-T hücreli lenfomanın hemafagositozlu olgularda akla gelmesi,hızla tanı konularak tedaviye başlanması agresif seyirli bu lenfomada prognoza katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: NK/T hücreli lenfoma, hemofagositoz

Abstract: 42

P-162

KARDİYAK KİTLE İLE ORTAYA ÇIKAN DİSSEMİNE VE AGRESİF SEYİRLİ EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LENFOMA OLGUSUNDA SMİLE PROTOKOLU DENEYİMİMİZ.

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşıoğlu¹, Serkan Arslan², Ümit Barbaros Üre¹.
¹Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Hematoloji Kliniği, ²Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Ekstranodal NK/T hücreli lenfoma nadir, erken evre hastalık durumunda dahi agresif seyirli ve kötü prognozlu bir hastalıktır. Bir yıllık ortalama sağ kalım %55 olarak rapor edilmiştir. Sıklıkla gastrointestinal sistem, cilt, karaciğer, akciğer ve testis tutulumu ile seyreder. Primer kardiyak tutulum çok nadir bildirilmiştir.

L-Asparaginaz içerikli kemoterapi ve hematopoietik kök hücre nakili güncel tedavide temel teşkil etmektedir.

Olgu: 47 yaşında kadın hasta 3 aydır devam eden efor dispnesi ve göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu. Toraks BT kesitlerde sol ventrikül posterior duvarını invaze eden 97x50 mm kitle lezyon, sol ventrikül içi 30x20 mm, sağ atriyumda 22x20 mm ve 30x34 mm perikardiofrenik kitle lezyon saptandı (Şekil). PET BT görüntülemeye yüksek FDG tutulumu gösteren sol maksiller ve sfenoid sinüste tutulum alanları, mediastende çoklu yumuşak doku kitleleri, memede çoklu kitle lezyonlar ve batin içi multiple yumuşak doku lezyonları gözlemlendi. Meme kitle lezyon trucut biyopsi antijenik incelemede CD2 (+), CD3 (+), CD56 (+), TIA (+), granzim-B (+) ve perforin (+) saptandı. Bulgular ekstranodal NK/T hücreli lenfoma ile uyumlu rapor edildi. Hasta nazofarinks biyopsisini kabul etmedi. EBV incelemesi teknik nedenlerle yapılamadı. Kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmadı. Ann Arbor Evre IVB olarak evrelendirildi. Remisyon induksiyon için SMİLE protokolu (Metotreksat, ifosfamid, etoposid, dexametazon ve L-asparaginaz) uygulandı. HLA uyumlu kardeş donor taraması başlatıldı. 2 kür induksiyon kemoterapisi sonrası yapılan ekokardiyografi incelemesinde kardiyak ve perikardiyak kitle lezyonlar tama yakın gerilemişti. 4 kür sonrası yapılan PET BT incelemede tam metabolik yanıt tespit edildi. HLA uyumlu vericisi olmayan hastada SMİLE protokolu 6 küre tamamlandı. Kemoterapi uygulaması sürecinde ciddi yan etki gözlemlenmedi. Tedavi sonrası kontrol boyun, toraks ve tüm batin BT kesitlerinde rezidü kitle saptanmadı. İlk tanıdan sonra 9 ayını tamamlayan hasta halen remisyonunda takip edilmektedir.

Tartışma: Lenfomada kardiyak tutulum nadir olmakla beraber genelde otopsi ile tanı alır. L-asparaginaz içerikli rejimler NK/T hücreli lenfoma tedavide altın standard olmakla beraber ileri evre olgularda hematopoietik kök hücre nakilinin yeri ve zamanlaması ile ilgili veriler yetersizdir. SMİLE kemoterapi rejimi yeni tanı evre IV ekstranodal NK/T hücreli lenfoma tedavisinde özellikle allogeneik kök hücre nakili için uygun olmayan veya vericisi olmayan olgular için tek başına uygun ve etkin bir seçenektir. Ancak toksik bir rejim olduğundan özellikle miyelosupresyon ve infeksiyon açısından hastalar dikkatli izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: NK/T hücreli lenfoma, kardiyak tutulum



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 227

P-163

MANTLE HÜCRELİ LENFOMA OLGULARININ RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİMİ: ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ. Vildan Özkocaman¹, Mehmet Ali Aşık¹, Fahir Özkalemkaş¹, Tuba Ersal¹, Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹. ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Mantle Hücreli Lenfoma (MHL) çoğunlukla agresif seyirli, kabul görmüş standart tedavisi olmayan, ortanca yaşam süresi 3-5 yıl arasında değişen ve nükslerle seyreden bir Non-hodgkin lenfoma alt tipidir. Tüm lenfomalar içinde görülme sıklığı %5-7 arasındadır. Tanı anında medyan yaş 65-68'dir. MIPI skoru prognostik öneme sahiptir. Ki-67 proliferasyon indeksi prognozu belirlemede önemli diğer bir parametredir.

Amaç, Gereç ve Yöntem: Çalışmamız Ocak 2000-Aralık 2014 tarihleri arasında MHL tanısı konmuş olup kemoterapi başlanan toplam 25 hastanın tanıdaki yaşı, evresi, tüm basamaklarda aldıkları kemoterapiler ve tedavi yanıtları, tedaviyle ilişkili komplikasyonlar ve toksisiteler ve OKHN durumları değerlendirilmek amacıyla planlanmıştır.

Bulgular: Ortalama takip süresi 37 (6-132) ay olan çalışmada medyan yaş ortalaması 54'tü. Kadın erkek oranı 1/5'ti. Hastaların %92'si ileri evreydi. En sık başvuru nedeni 11 (%44) hastada lenfadenomegali olarak tespit edildi. Onüç (%52) hastada B semptomlarından biri pozitif iken, 12 (%48) hastada B semptomu yoktu. Hastaların 23'ü (%92) evre III-IV olarak bulundu. ECOG performans skoru 12 (%48) hastada 0, 8 (%32) hastada 1, 3 (%12) hastada 2 idi. İki(%8) hastada ise ECOG performans skoru bilinmiyordu. Hastaların MIPI skorlarına bakıldığında 2 (%8) hastada düşük riskli, 11 (%44) hastada orta riskli, 9 (%36) hastada ise yüksek riskli bulundu. Üç (%12) hastada ise veriler yetersiz olduğu için hesaplanamadı. Hastaların 18 (%72)'inde ektranodal tutulum mevcut iken 7 (%28) hastada ektranodal tutulum yoktu. Kemik iliği tutulumu 12 (%48) hastada gösterilmişken 6 (%24) hastada tutulum saptanmamıştı. Yedi (%28) hastaya ise kemik iliği biyopsisi yapılmamıştı (Tablo 1).

Birinci basamakta 23 hastaya ayaktan kemoterapi uygulanmış olup en sık R-CHOP rejimi kullanılmıştı. Yanıt oranları değerlendirildiğinde 9 (%36) tam yanıt, 9 (%36) kısmi yanıt, 1 (%6) stabil yanıt ve 6 (%24) progresyon saptandı. PFS 17 (2-39) ay olarak bulundu. Medyan

OS ise ulaşılamadı. 3. ve 5. yıllara ait OS sırasıyla %52 ve %28 saptandı.

İkinci basamakta yanıt değerlendirilen 10 hastanın 3 (%30) tam yanıt, 3 (%30) kısmi yanıt, 1 (%10) stabil yanıt ve 3 (%30) progresyon saptandı. Toplam 7 hastaya OKHN yapılmıştı. OKHN yapılan hastalarda genel sağkalım oranları diğerlerine göre yüksek olarak bulundu (Tablo 2). Bu durum yüksek riskli genç hastalarda ilk remisyondan sonra OKHN ile konsolidasyon yapılmasının önemini göstermiştir.

Sonuç: MHL, kötü prognozlu ve kür şansı olmayan bir hastalıktır. Kemoterapi yanıtlarımız bakıldığında literatür ile benzer olarak bulundu. Kemoterapi seçiminde hastanın yaşı ve performans durumu göz önüne alınarak karar verilmesinin uygun olacağı kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: Mantle lenfoma

Tablo 1. Olguların demografik özellikleri

Cinsiyet	
-Kadın	4 (%16)
-Erkek	21 (%84)
Medyan yaş	54 (43-80)
Evre	
I-II	2 (%8)
III-IV	23 (%92)
B semptomu	
-Var	13 (%52)
-Yok	12 (%48)
ECOG performans skoru	
-0	12 (%48)
-1	8 (%32)
-2	3 (%12)
-Bilinmeyen	2 (%8)
Kemik iliği	
-Var	12 (%48)
-Yok	6 (%24)
-Bilinmeyen	7 (%28)
Extranodal tutulum	
-Var	18 (%72)
-Yok	7 (%28)
MIPI skoru	
-Düşük	1 (%4)
-Orta	12 (%48)
-Yüksek	9 (%36)
-Bilinmeyen	3 (%12)
Patolojik Özellikler	
- Hücresel alttip	
-Klasik tip	5 (%20)
-Blastoid tip	6 (%24)
-Diğerleri	1 (%4)
-Bilinmeyen	13 (%52)
- Ki-67 proliferasyon indeksi	
-Düşük	3 (%12)
-Orta	9 (%36)
-Yüksek	7 (%28)
-Bilinmeyen	6 (%24)
Medyan takip süresi (ay)	37 (6-132)

Tablo 2. Olguların tedavi rejimleri ve sonuçları

1. basamak tedaviler	
-R-CHOP	21 (%84)
-R-HyperCVAD	2 (%8)
-CVP	2 (%8)
- Yanıt Oranları	
-Tam Yanıt	9 (%36)
-Kısmi Yanıt	9 (%36)
-Stabil hastalık	1 (%4)
-Yanıtız	6 (%24)
-Medyan OS (ay)	Ulaşılmadı
- PFS (ay)	17 (2-39)
2. basamak tedaviler	
-Hasta sayısı	10
-Yanıt oranları	
-Tam Yanıt	3 (%30)
-Kısmi Yanıt	3 (%30)
-Stabil hastalık	1 (%10)
-Yanıtız	3 (%30)
-PFS (ay)	6
OKİT durumu	
-Var	7 (%28)
-Yok	18 (%72)
3 yıllık sağkalım oranı	%52
5 yıllık sağkalım oranı	%28

Abstract: 286

P-164

DIŞ KULAK YOLU VE PAROTİS TUTULUMU İLE ORTAYA ÇIKAN SİSTEMİK T HÜCRELİ LENFOMA.

Birgül Öneç¹, Alper Koç², İlhan Ünlü³, Elif Nisa Ünlü⁴, Hüseyin Yaman³, Durdu Mehmet Köş², Yusuf Aydın⁵.
¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, ⁴Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Düzce, ⁵Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrinoloji Bilim Dalı, Düzce

Giriş: Dış kulak yolu tutulumu lenfomalar için nadir bir prezentasyon şeklidir ve literatürde birkaç primer kutanöz T hücreli lenfoma olgusu bildirilmiştir. Tükürük bezlerinden köken alan lenfomalar da extranodal lenfomaların yaklaşık %5'ini oluşturur ve çoğunlukla B hücre kökenlidir. Burada dış kulak yolu ve parotis bezinden kaynaklanan bir başka şekilde sınıflandırılmayan primer T hücreli lenfoma (PTCL-NOS) olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Altmış üç yaşında bir erkek hasta dermatoloji kliniğine yüzün sol tarafında, kulağın hemen önü ve sol aurikülada ağrısız şişlik nedeniyle başvurdu. Başlangıçta yüzeyel enfeksiyon olarak ampirik antibiyotik tedavileri alan hasta şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine kulak burun boğaz kliniğine başvurduğunda fizik muayene sol auriküla, dış kulak yolu ve preauriküler bölgede ödem gözlemlendi (Şekil 1A). Otoskopik muayenede dış kulak yolunun kompresyonla oblitere olduğu ve eksternal otit varlığı saptandı. İnce iğne biyopsisi ve takiben yapılan insizyonel biyopsinin tanısal olmaması üzerine yapılan derin eksizyonel biyopside CD3, CD5, CD30

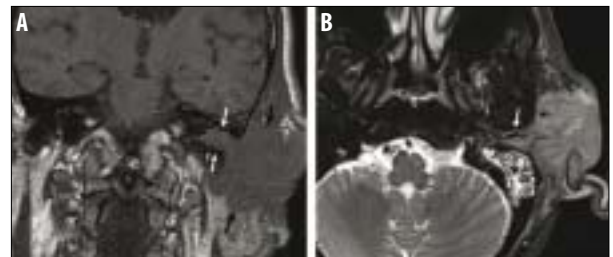
pozitif, S100 negatif lenfoid hücrelerin dermisi diffüz infiltrate ettiği izlendi. Bilgisayarlı tomografide (BT, Fig 2) dış kulak yolunu ve parotisi dolduran lobule kitle izlendi. Hasta evre II PTCL-NOS Kabul edilerek CHOP (siklofosfamid, doksorubicin, vinkristin, prednizon) tedavisi başlandı. Dördüncü kür sonrasında mevcut lezyonlarda çok belirgin iyileşmeye (Şekil 1B) rağmen yeni gelişen servikal lenfadenopatiler nedeniyle progresif hastalık olarak kabul edildi. DHAP tedavisi ilk kürünün ardından bu tedaviye devam etmek istemeyen hasta, takibinin 14. ayında paliyatif tedavilerle izlenmektedir.

Tartışma: Lenfomalar için dış kulak yolu ve parotis tutulumu son derece nadir bir prezentasyon şeklidir. Özellikle süpüratif bir dış kulak yolu lezyonu lenfomadan çok enfeksiyöz bir lezyonu düşündürülebilir ancak erken evrelerde dahi alışılmadık kutanöz tutulumlarla seyredabilen T hücreli lenfomalar akılda tutulmalıdır. Özellikle antibiyoterapiye yanıt vermeyen hastalarda en kısa zamanda derin insizyonel ya da eksizyonel biyopsiye başvurmak zaman kaybının önüne geçebilir. Lenfomalarda lezyonun periferinde bulunabilen reaktif infiltrasyon tanı gecikmelerine katkıda bulunur ve klinik şüphe halinde daha geniş biyopsiler gerekebilir. Kutanoz ya da mukozal lenfoid tutulumla tanı alan lenfomalarda, klinik evrelemenin prognoz ve tedavileri büyük ölçüde değiştirmesi nedeniyle, sistemik tutulumun dikkatlice araştırılması gerekir.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, dış kulak, parotis



Şekil 1. A: Tanıda üzerinde ülsere alanlar ve granülasyon dokusu olan dış kulak yolu kittesi. **B:** Dört kür tedavi sonrası belirgin iyileşme



Şekil 2. Koronal T1 (A) ve T2 ağırlıklı görüntülerde parotisi invaziv eden (siyah oklar) ve dış kulak yolunu doldurarak kemik yapıları destrükte eden (beyaz oklar) yumuşak doku kittesi

Abstract: 570

P-165

KLASİK HODGKİN LENFOMA TANISI İLE TAKİP EDİLMEKTE OLAN HASTADA İN SİTU/ MİNİMAL İNVAZİV FOLLİKÜLER LENFOMA: OLGU SUNUMU. Hülya Öztürk Nazlıoğlu¹, Fahir Özkalemkaş². ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Klasik Hodgkin lenfoma ve Hodgkin-dışı lenfoma nadiren aynı hastada görülebilir. Lenfomaların birlikteliği eş zamanlı veya ardışık olabilir. Birinden diğerine transformasyon şeklinde gelişen farklı lenfomalar olabileceği gibi birbirinden bağımsız gelişmiş 1'den fazla lenfoma insidental olarak aynı hastada görülebilir. Farklı lenfomaların aynı hastada doğru tanınması tedavi ve prognozunu belirlemesinde oldukça önemlidir. Bu çalışmada klasik Hodgkin lenfoma ile takip edilmekte olan bir olguda gelişen in situ/ minimal invaziv folliküler lenfoma olgusu sunulmakta ve literatürdeki lenfoma birliktelikleri gözden geçirilmektedir.

Olgu Sunumu: 1 aydır ara ara öksürük şikayeti ile gittiği dış merkezden lenfoma şüphesi ile hematoloji kliniğine yönlendirilen 57 yaşında erkek hastanın yaklaşık 1-2 aydır farketmediği boyunda şişlik, 2 aydır terleme ve son 6 aydır yaklaşık 10 kilo kaybı bulunması ve servikal bölgede büyümüş lenf nodlarının saptanması üzerine servikal lenf nodundan ince iğne aspirasyonu biyopsisi yapılarak sitolojik değerlendirme yapılmış ve metastatik skuamöz hücreli karsinoma tanısı verilmiştir. Primer tümör taraması için radyolojik araştırmalar yapılmış ancak hiçbir organda solid tümör saptanmamıştır. Bunun üzerine lenf nodu eksizyonel biyopsisi yapılarak histopatolojik ve antijenik değerlendirme yapılmış ve nodüler sklerozan grade 2 klasik Hodgkin lenfoma tanısı konmuştur. Hepatomegali, aksiller ve inguinal lenfadenomegalileri saptanan hasta evre 2 olarak kabul edilmiş ve ABVD tedavisine başlanmıştır. 6 kür kemoterapiden sonra tam yanıt alınmıştır. Hastanın takiplerinde ilk tanıdan 3 yıl sonra paraaortik lenf nodlarında progresyon saptanmış ve insizyonel lenf nodu biyopsisinde tümör saptanmamıştır. 1 yıl sonra da büyümüş inguinal lenf nodu eksizyonel biyopsi neden in situ/ minimal invaziv folliküler lenfoma tanısı konulmuştur. Hasta ilaçsız klinik takibe alınmıştır. 1 yıl sonra takiplerinde paraaortik lenf nodlarında progresyon görülmesi üzerine görüntüleme yöntemleri eşliğinde lenf nodu iğne biyopsisi yapılmış ve histopatolojik değerlendirmede klasik Hodgkin lenfomanın nüksü ile uyumlu bulunmuştur. Hastaya yeniden ABVD kemoterapisi planlanmıştır. Tedavi halen devam etmektedir.

Sonuç: Aynı hastada 1'den fazla lenfoma eş zamanlı veya farklı zamanlarda gelişmiş olarak karşımıza çıkabilir. Lenfoma tanısı ile izlenmekte olan hastalarda eski taniya odaklanarak dokuya önyargılı yaklaşmak ve immünohistokimyasal paneli sınırlı tutmak yeni karşılaşılan lenfomanın doğru tanı almasını güçleştirebilir. Aynı hastada aynı anda 1'den fazla lenfoma görülebileceği veya zaman içerisinde yeni neoplazilerin ortaya çıkabileceği akılda tutulmalı ve morfolojik/antijenik değerlendirme dikkatle yapılarak hastanın doğru tedavi edilmesi sağlanmalıdır. Bu çalışmada aynı hastada farklı zamanlarda gelişen Klasik Hodgkin lenfoma ve folliküler lenfoma olgusuna yer verilmekte ve literatür bilgileri eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin, folliküler lenfoma, ko-insidans

Abstract: 287

P-166

RADYOTERAPİYE BAĞLI ERKEN DÖNEMDE GÖRÜLEN PLEVRAL VE PERİKARDİYAL EFFÜZYON. Gizem Hatem¹, Ezgi Payas¹, Mahmut Bakır Koyuncu¹, Aydan Akdeniz², Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik². ¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, ²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji, Mersin

Giriş: Radyoterapiye bağlı komplikasyonlar erken veya geç dönemde görülebilir. Pulmoner ve kardiyak fonksiyonları etkileyen bu komplikasyonlardan akut radyasyon pnömonisi radyoterapiden yaklaşık 4- 12 hafta sonra görülürken geç etkiler 6-12 ay sonra görülebilmektedir. Akut ve geç kardiyak komplikasyonlardan en sık görüleni kapak hastalıklarıyken myokardiyal iskemi, myokard enfarktüsü, kardiyomyopati, kalp yetmezliği ve iletim defektleri de görülebilen diğer komplikasyonlardır. Radyasyona bağlı perikardit geçmişte en sık görülen kardiyak komplikasyon olmasına rağmen günümüzde modern radyoterapi teknikleri ve düşük doz uygulanması nedeniyle sıklığında azalma görülmüştür. Bu vakayı radyasyona bağlı bu kadar erken dönemde plevral ve perikardiyal effüzyon görülmesi nedeniyle sunmayı uygun gördük.

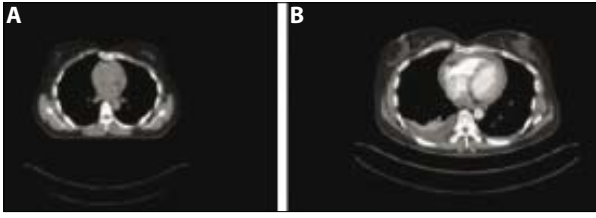
Olgu: 43 yaşında kadın hastamız 7 ay önce B semptomları ve öksürük, balgam şikayetleriyle başvurdu, gelişinde çift taraflı plevral effüzyonu ve sağ internal juguler vende trombusü mevcuttu. Anterior mediastendeki 5x9cm boyutlarındaki kitleden alınan trucut biyopsi sonucu diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı konan evre IIIb hasta, 6 kür R-CHOP kemoterapi protokolü sonrasında tam remisyonda takip edildi. Yaklaşık 2,5 ay önce hastaya superior vena cava sendromu nedeniyle radyoterapi planlandı. Radyoterapi öncesi Toraks BT normalken, tedavinin beşinci gününde hastanın nefes darlığı, ateş, öksürük ve yan ağrısı olması üzerine çekilen Toraks BT'de perikardiyal effüzyon ve bilateral plevral mayı görüldü. Hastanın KT öncesi EF %60 olup yeniden yapılan EKO da EF %60 görüldü, diyastolik kalp yetmezliği yoktu. Proteinürisi olmayan hastanın albumin değerleri normal aralıklarda, WBC 11.8x10³ /uL Hb:11 g/dL CRP 302.7 mg/dL saptandı. Torasentezle alınan plevral sıvı örneğinin Light kriterlerine göre eksuda ile uyumlu görüldü. Hastada radyasyona bağlı pnömoni düşünülerek prednizolon ve meropenem eş zamanlı olarak başlandı. Tedavinin 8. Gününde şikayetleri kaybolan hastanın WBC 5.2x10³ /uL, CRP:26 mg/dL ye gerilediği görüldü.

Sonuç: Akut radyasyon pnömonisi ve radyoterapiye bağlı akut perikardit sıklıkla geç dönemde görülürken, erken dönemde de gelişebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: radyoterapi, perikardit, plevral effüzyon



Şekil 1. (A) İlk tanı anındaki PAAG, **(B)** radyoterapinin 5.günündeki PAAG, **(C)** radyoterapiyi takiben steroid ve antibiyoterapi sonrası PAAG



Şekil 2. Radyoterapiden önce (A) ve radyoterapinin 5. günündeki Toraks BT (B)

Abstract: 461

P-167

AŞIRI YÜKSELMİŞ İMMÜNGLOBULİN E DÜZEYİ İLE SEYREDEN HODGKİN LENFOMA. Pelin Aytan¹, Yekta Akçam², Emel Gürkan³. ¹Mersin Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Mersin, ²Mersin Devlet Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji Kliniği, Mersin, ³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Adana

Yükselmiş serum immunglobulin E (IgE) düzeyleri hiper IgE sendromu, Sezary sendromu, IgE miyeloma, erişkin HIV enfeksiyonu, atopik dermatit, parazitoz, alerjik bronkopulmoner aspergillozis gibi pek çok hastalıkla ilişkilidir. Ancak aşırı yükselmiş IgE düzeyini değerlendirirken çok detaylı ayırıcı tanı oluşturmak ve immunolojik olmayan hastalıkları da düşünmek gerekir. Bunlar arasında nadiren lenfoproliferatif hastalıklar ve yine nadir görülen IgE üreten plazmositom bulunmaktadır.

Bu vakada çok nadir görülen bir olgu olarak aşırı yükselmiş IgE düzeyi ile birliktelik gösteren lenfoproliferatif bir hastalık olan Hodgkin lenfomalı bir hasta sunulmuştur.

Elli dokuz yaşında kadın hasta, yirmi bir yıl önce nodüler sklerozan tip hodgkin lenfoma tanısı almış ve sekiz kür ABVD tedavisi sonrası remisyona girmiştir. Sekiz yıl ve on dört yıl sonra 2 kez relaps gelişen olguya kemoterapiler uygulanmış, hasta otolog kök hücre nakli için konsey kararı ile uygun bulunmamıştır. Kliniğimize tüm vücudunda şiddetli kaşıntılarla başvuran hastanın tekrarlayan enfeksiyon, egzema, atopi ya da periodontal hastalık öyküsü bulunmamakta idi. Olgunun fizik muayenesinde sırtında her 2 ayak ve ön kolda kurutulmuş lezyonlar tespit edildi. Karaciğer kot altından 2 cm ele geliyordu. Dışkı mikroskopisi ve parazit bakılması negatif sonuç verdi. Üç ay ara ile bakılan IgE düzeyleri 34000 IU/ml ve 46000 IU/ml olarak bulundu. IgA, IgG ve IgM değerleri normal sınırlarda idi. Protein elektroforezi normal olarak tespit edildi. Diğer laboratuvar bulguları LDH: 288 U/L, ürik asit: 11.55 mg/dL, beyaz küre: 21000 K/uL, Hb: 10.6 g/dL, Htc: %32.5 idi. Hastada eozinofili yoktu. Hepatit belirteçleri ve anti HIV düzeyi negatifti. Yapılan kemik iliği aspirasyon-biyopsisi normoselüler olarak geldi. Çekilen PET görüntülemesi evre 4 hodgkin lenfoma ile uyumlu geldi. İmmunoloji-alerji bölümüne konsülte edilen hastanın yapılan alerji testleri negatif değerlendirildi. Hastanın yüksek doz kemoterapi ve otolog kemik iliği nakli için yeniden nakil merkezine başvurması planlanmaktadır.

IgE düzeyinin anlamlı yükseklikleri değişik alerjik durumlarda, parazitozda ve nadiren lenfoproliferatif kanserlerde tespit edilebilir. Özellikle aşırı yükselmiş IgE düzeyleri Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomalarda bildirilmiştir. Literatür incelendiğinde bu konuda fazla yayın mevcut değildir. Hastamız relaps refrakter Hodgkin lenfoma olup aşırı IgE yüksekliği remisyonda olmaması ile ilişkilendirilebilir. Bu konu ile ilgili tek bir literatür yayınlamış ve kemoterapi sonrası IgE düzeyindeki düşüş yanıt olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, immünglobulin E



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 493

P-168

AKUT BÖBREK YETERSİZLİĞİNİN NADİR BİR SEBEBİ: DAMAR İÇİ LENFOMA. Dilek Keskin¹, Gizem Ayan², Ali Can², Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Fevzi Fırat Yalnız¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Işıl Bavunoğlu², Haydar Durak³, Hilal Akı³, Nükhet Tüzüner³, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Teoman Soysal¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

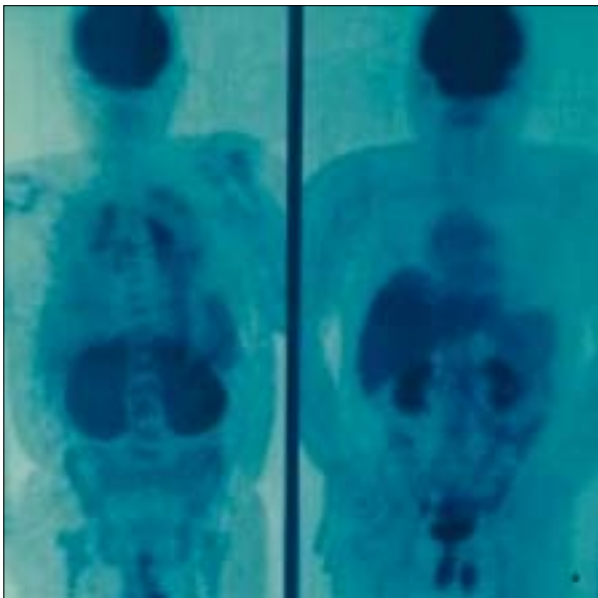
Giriş: Dünya Sağlık Örgütü 2008 lenfoid neoplaziler sınıflamasına göre damar içi lenfoma (DİL), yaygın büyük B hücreli lenfomaların alt gruplarından biridir. DİL, damar içinin lenfoma hücreleri ile dolması sonucu oluşan klinikopatolojik bir tanıdır. Son derece nadir rastlanan bu lenfoma tipi, daha çok ileri yaşta görülmektedir. Saldırgan bir seyir gösterdiği ve ölümcüllük oranının yüksek olduğu bilinmektedir.

Olgu Sunumu: 44 yaşında erkek hasta Mayıs 2015'te ateş, halsizlik ve nefes darlığı ile merkezimize başvurdu. Fizik bakıda; taşikardi, her iki akciğerde raller, alt ve üst uzuvlarda makülopapulör döküntü bulundu. Anemi ve trombositopeni mevcuttu, serum laktat dehidrojenaz düzeyi ve akut faz belirteçleri yüksekti. Metabolik asidozun eşlik ettiği akut böbrek yetersizliği (ABY), hematüri,

aşkar proteinüri ve piyüri mevcuttu. Acil hemodiyalize (HD) başlandı. Vaskülit dışlanmadığı için 3 gün ardışık yüksek doz steroid tedavisi verildi fakat yanıt alınamadı. Olası ayrırcı tanılar için sürdürülen tetkikler ABY'nin nedenini açıklamadığı ve HD ihtiyacı devam ettiği için böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopside, genişlemiş tübül çevresi kılcal damarlarında çoğunlukla damar içinde, seyrek olarak da interstisyumda yerleşmiş LCA+, CD20+, bcl-2+, bcl-6+, MUM1+, c-myc+, CD10-, CD30-, EBER- mononükleer hücreler görüldü. Ki-67 oranı %90 civarındaydı. Bu bulgular ışığında postgerminal merkez fenotipli DİL tanısı konuldu. Floresan in situ hibridizasyon yöntemi ile bakılan t(14;18)(q32;q21) ve 8q24 negatif saptandı. Pozitron emisyon tomografisinde iki taraflı büyümüş böbrekler, akciğer dokusu, göğüs boşluğu lenf düğümleri ve kemik iliğinde tutulum saptandı (Şekil 1). Kemik iliği biyopsisinde lenfoma tutulumu mevcuttu. Hastaya immünokemoterapi (R-CHOP) başlandı. İlk tedaviden hemen sonra ABY geriledi, HD gereksinimi kalmadı. Ayrıca B yakınmaları ortadan kalktı. 4 kür R-CHOP sonrasında yapılan ara kontrol PET'te tama yakın yanıt görüldü (Şekil 1). Hastanın tedavisi halen sürmektedir.

Tartışma: DİL, çok ender görülen, kötü seyirli ve genellikle otopsi ile tanı konulan bir hastalıktır. Patolojik olarak belirleyici özelliği doku yapısını bozmadan kılcal damarları tümör hücreleri ile doldurmasıdır. Deri ve merkezi sinir sistemi en sık tutulan yerler olup böbrek tutulumu ise bazı serilerde %2 olarak bildirilmiştir. DİL, tek başına hematüri, böbrek işlev kaybı olmaksızın proteinüri ya da akut böbrek yetersizliği ile karşımıza çıkabilir. Olgumuzda literatürle paralel olarak hızlı geri dönüşlü ABY, nefrotik düzeyde olmayan proteinüri ve mikroskopik hematüri görülmüştür. Laboratuvar ve klinik bulgular; glomerulonefrit, vaskülit ve trombotik mikroanjyopati gibi ayrırcı tanıları göz önüne almayı gerektirdiğinden böbrek biyopsisi önem arz etmektedir. Bu olgu DİL'in ABY'nin nadir bir nedeni olabileceğini ortaya koyması açısından değerlidir.

Anahtar Kelimeler: damar içi lenfoma, akut böbrek yetersizliği



Şekil 1.

Abstract: 494

P-169

NÜKS HODGKIN LENFOMA DA TESTİS TUTULUMU: OLGU SUNUMU. Sinan Demircioğlu¹, Abdülkadir Baştürk¹, Aynur Uğur Bilgin¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya, ²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Konya

Giriş: Hodgkin lenfoma yüksek kür oranları elde edilen lenfoid dokunun malignitesidir. Hodgkin lenfoma %90 olguda periferik lenf nodlarında büyüme ile ortaya çıkar. Hodgkin dışı lenfomalara göre ektranodal hastalık daha az görülür. Karaciger, dalak, kemik iliği, akciğer gibi sık görülen ektranodal tutulumlar iyi bilinmektedir. Testis tutulumu nadir görüldüğü için bilgilerimiz kısıtlıdır. İngilizce literatürde bildirilen 5 vaka bulunmaktadır. Bizim vakamız 6. vaka olmakla beraber nüks hodgkin lenfomada testis tutulumu olarak bildirilen ilk vaka olma özelliğini taşımaktadır.

Olgu: 40 yaşında erkek hasta Haziran 2014'de 2 aydır olan ateş, kilo kaybı, gece terlemesi şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 2003 yılında mixselüler tip hodgkin lenfoma(evre 2A) tanısı konup 3 kür ABVD sonrası tutulu alan radyoterapi uygulandığı öğrenildi. 11 yıldır remisyonda ilaçsız takip ediliyor. Fizik muayanesinde servikal milimetrik lenf nodları dışında patolojik bulgu saptanmadı. Başvurusunda ECOG skoru 1 idi. Eritrosit sedimentasyon hızı 97 mm/saat, laktat dehidrogenaz 247 u/L, beta2 mikroglobulin 2,14 mg/l ölçüldü. Çekilen 18F-fluorodeoxyglucose (FDG) pozitron emission tomografi (PET-CT) de servikal, mediastinal, abdominal çok sayıda artmış FDG tutulumu gösteren lenf nodları saptandı. Sağ(SUV max:20,16) ve sol(SUV max:19,95) testis de artmış FDG tutulumu izlendi. Skrotal USG de kitle görünümü saptanmadı, sol testis parankimi hafif heterojen izlendi. Testis muayanesinde enfeksiyon bulgusu yoktu. Mediastinal bölgede ki 41X29 mm'lik konglomere LAP dan eksizyonel biyopsisi yapıldı. Biyopsi, CD30(+) ve CD15(+) mikst selüler tip klasik hodgkin lenfoma olarak değerlendirildi. Evreleme amaçlı yapılan kemik iliği biyopsisinin de tutulum görülmedi. Evre 4B hodgkin lenfoma kabul edilen hastaya 6 kür doxorubicin (adriamycin), bleomycin, vinblastine, and dacarbazine(ABVD) verildi. Kemoterapi sonrası çekilen PET CT de tam remisyon olduğu görüldü. 11 yıl önce mediastinal bölgeye radyoterapi aldığı için tekrar radyoterapi planlanmadı. 3 aylık aralıklarla ilaçsız takibe alındı.

Tartışma: Testiküler tutulum Hodgkin lenfoma(HL) da çok nadir görülür. Az sayıda görülmesi ve yeterli sürede takip edilmemesi sebebiyle HL testis tutulumunun prognostik değeri bilinmemektedir. Ayrıca tedavi de orşioktemi ve santral sinir sistemi profilaksisi gerekliliği hakkında yeterli bilgi yoktur. Gelecekte vaka sayısı arttıkça, prognostik önemi, tedavi süresi ve santral sinir sistemi profilaksisi konusunda kanıta dayalı bilgiler elde edilebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Testis tutulumu

Abstract: 345

P-170

SPLENİK NK/T HÜCRELİ LENFOMA, OLGU SUNUMU.
Ferda Can¹, Cengiz Karaçin². ¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: NK/T hücreli lenfomalar, nadir görülen agresif bir lenfomadır. Primer dalak NK/T hücreli lenfoma çok nadirdir (1). Lenfoma ilişkili hemofagositoz sekonder nedenlerin başında gelmektedir (2). Splenektomi ile tanı alan sekonder hemofagositozun eşlik ettiği NK/T hücreli lenfomalı hasta sunulmaktadır.

Olgu: 46 yaş kadın hasta, ateş ve kuru öksürük şikayetiyle başvurmuş. Toplum kökenli pnömoni öntanısıyla 7 gün klaritromisin almış. Ateş, 3 haftada 6 kilo kaybı, pansitopeni, splenomegali ve aminotransferaz yüksekliğiyle servise yatırıldı. Özgeçmiş ve soy geçmişi özellik yoktu. Muayenede dalak kot kenarını 3 cm geçiyordu. Laboratuvar değerlendirmede lökosit 2400/mm³, hemoglobin 11.3gr/dl, ortalama eritrosit hacmi 81fl, platelet 134000/mm³, AST:112U, ALT:119U, ALP:311U, GGT:147U, total bilirubin:0,6 mg/dl, total protein: 6,2 gr/dl, albümin:3,4 gr/dl, LDH:1150U, böbrek fonksiyon testleri ve idrar tetkiki normal, protrombin zamanı 12 sn, ferritin:2000 ng/ml, trigliserid:234 mg/dl bulundu. Periferik yaymada patolojik bulgu yoktu. Boğaz, idrar, gaita ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Hepatit A,B,C, sitomegalovirüs, EBV, toksoplazma, parvovirüs B19, brucella, PPD, idrarda ARB, malarya kalın damla incelemesi negatifti. ANA, ANCA, karaciğer özgül otoantikolar negatif tespit edildi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi normoselülerdi. Kemik iliğinden gönderilen tüberküloz, brucella PCR ve Leishmania IgG, IgM negatifti. İnfektif endokardit için yapılan ekokardiyografi normaldi. Torakoabdominopelvik bilgisayarlı tomografide dalakta 2 cm belirsiz sınırlı hipodens lezyon saptandı. Pozitron Emisyon Tomografide dalak vertikal uzunluğu 17 cm, dalakta yaygın heterojen patolojik artmış tutulum izlendi (SUVmaks:9,6). Ateşi antibiyotik tedavisi altında süren hastada splenik lenfoma düşünülerek splenektomi yapıldı. Materyalin incelemesinde atipik lenfoid hücrelerde CD2, CD3, CD7, CD43, CD56, TIA-1, Granzim-B pozitif, CD57, CD30, CD23 negatif izlendi. EBV pozitifliği tespit edilen hastaya NK/T hücreli lenfoma tanısı konuldu. Karşı taraftan yapılan kemik iliği biyopsisinde %20 monohistiositik hücreler ve hemofagositoz izlendi. İn situ hibridizasyon çalışmasında EBV pozitifliği görülerek kemik iliği tutulumu lehine değerlendirildi. Hastanın laboratuvar bulgularının bir kısmının sekonder hemofagositoza bağlı olduğu düşünüldü. SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparajinaz, etoposid) başlandı.

Tartışma: Dalak tutulumlu vakalarda tanı sıkıntılı olabilmektedir. Olguda lenfomaya ikincil hemofagositik sendrom saptandı. Kemoterapi başlanan hastada hemofagositozun düzeldiği izlendi. NK-T hücreli lenfomanın hemafagositozlu olgularda akla gelmesi, hızla tanı konularak tedaviye başlanması agresif seyirli bu lenfomada prognoza katkı sağlayabilir.

Kaynaklar

1. World Health Organization Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Edited by Swerdlow SH et al. Lyon: IARC Press; 2008:285-288
2. Ljjuan Han. Natural killer/T cell lymphoma associated hemophagocytic syndrome: A case report. Oncol Lett. 2014 Aug; 8(2): 886-890

Anahtar Kelimeler: NK/T hücreli lenfoma, hemofagositoz

Abstract: 55

P-171

PYODERMA GANGRENOSUM İLE ORTAYA ÇIKAN ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU.
Esra Yıldızhan¹, Gülşah Akyol¹, Esra Ermiş Turak¹, Neslihan Mandacı¹, Nermin Keni¹, Ali Ünal¹. ¹Erciyes Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Abstract: ABHL (anaplastik büyük hücreli lenfoma) T lenfositlerin agresif bir malignitesi olup hastaların yarıya yakını ileri evre olarak teşhis edilir. PG (pyoderma gangrenozum) ise nedeni tam olarak bilinmeyen inflamatuvar bir dermatozdur ve altta yatan bir malignite veya otoimmün hastalığa işaret edebilir. Sunduğumuz olgu 19 yaşında bayan hasta 2 aydır devam eden ateş ve uyluk bölgesinde ülsere lezyon nedeni ile uzun süre enfeksiyon hastalıkları açısından araştırıldı ve enfeksiyon lehine bulguya rastlanmadı. Son olarak lezyondan alınan biyopsisi pyoderma gangrenozum olarak raporlandı. Lezyon ile aynı taraftaki inguinal lenf nodundan exizyonel biyopsi ALK pozitif anaplastik büyük hücreli lenfoma lenfhistiositik varyant olarak raporlandı.

Nadir görülen bu hematolojik malignitenin yine oldukça nadir görülen ve paraneoplastik bir sendrom olarak ortaya çıkan pyoderma gangrenozum ile birlikteliği kayda değerdir. Enfeksiyonu taklit eden ve bir paraneoplastik yanıt olarak önem kazanan PG araştırılırken lenfomaların da akılda bulundurulması gerekir. PG ile ortaya çıkmasının prognoz açısından önemi olup olmadığı ise vaka sayıları arttıkça cevap bulacak sorulardan biridir

Anahtar Kelimeler: pyoderma gangrenozum, anaplastik lenfoma

Abstract: 171

P-172

PERİFERİK SENSORYEL NÖROPATİ İLE PREZENTE OLAN İLGİNÇ BİR HODGKIN LENFOMA OLGUSU.
Mahmut Bakır Koyuncu¹, Mustafa Harı¹, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik². ¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, ²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji, Mersin

Giriş: Hodgkin Lenfoma en sık persistan ve ağrısız lenfadenopati (sıklıkla boyun, supraklavikuler fossa, mediasten, aksilla) olarak karşımıza çıkar. Hodgkin lenfoma'nın nadir belirtileri arasında paraneoplastik nörolojik defisitler, renal hastalıklar, otoimmün hastalıklar bulunur. Lenfomalı hastaların yaklaşık %5'inde periferik sinir sistemi sorunları görülmektedir. Hodgkin Lenfoma pek çok farklı belirti ve bulgularla prezente olabilen bir hastalıktır. Hodgkin lenfoma tanısı alan ve tedavi sonrası nöropatik yakınmaları tamamen düzelen bir olgu sunmayı amaçladık.

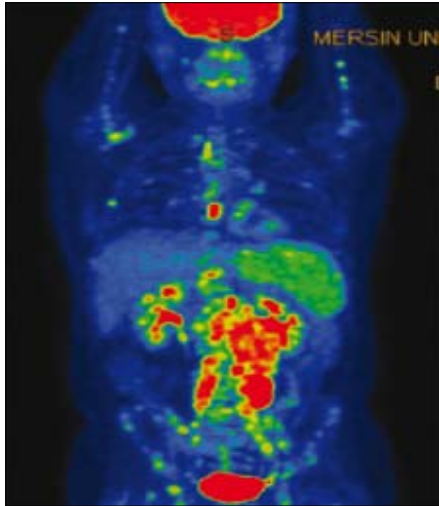
Olgu 2: Her iki ayak tabanında yanma, karıncalanma hisleri olan 48 yaşında erkek hasta Nöroloji bölümüne başvurmuş. Bakılan hemogram ve biyokimya sonucu normal olduğu görülmüş. Nörolojik muayene ve EMG bulguları sensoryel polinöropati ile uyumlu olan hastaya pregabalın 2x150 mg başlanmış. 1 ay sonraki kontrollerinde ağrılarında azalma olan hastanın tetkiklerinde hb:12.3 g/dL saptanması üzerine hasta tarafımıza konsulte edilmiş. Fizik muayenesinde karaciğer kot altı 4cm palpable olan hastanın periferik lenf nodu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde CRP 97 mg/L, ESR 66 mm/saat, ferritin 3000 ng/mL, hb 12.1 g/dL dışında anormal sonucu yoktu. LDH normal sınırlardaydı. Eklem ağrıları nedeniyle bakılan Brucella negatif olduğu görüldü. Periferik kan kültürlerinde ve idrar kültüründe üreme olmadı. İmmün seroloji (ANA, anti-ds

DNA, p-ANCA, c-ANCA, Anti-Sm, Anti-Ro, anti-La, anti-ScI-70 ve anti-Jo-1) negatifti. Hepatit A,B,C, HIV,EBV,CMV serolojisi negatifti. Tuberkuloz dışlandı. Splenomegali yoktu. Olası kemik iliği enfeksiyonu ön tanısıyla hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirat kültüründe üremesi olmadı. Hastanın kemik iliği biyopsi materyalinin değerlendirilmesinde Hodgkin lenfoma tutulumu ile uyumlu olduğu görüldü. Bunun üzerine çekilen PET/BT Mediastende ve abdominal bölgede yaygın hipermetabolik konglomere lenfadenopatileri ve dalakta diffüz FDG tutulumu gösterildi. Hastaya ABVD kemoterapi protokolü uygulandı. 6 kür ABVD sonrası PET/BT de tam yanıt gözlenen hastanın pregabalın olmadan nöropatik yakınmaları geriledi.

Tartışma: Hodgkin Lenfoma en sık persistan ve ağrısız lenfadenopati olarak karşımıza çıkar. Hodgkin lenfoma nın nadir belirtileri arasında paraneoplastik nörolojik defisitler, renal hastalıklar, otoimmün hastalıklar bulunur. Lenfomalı hastalarda görülen periferik nöropati direk tümör infiltrasyonu, kemoterapiye sekonder nörotoksisite, metabolik nedenler, enfeksiyonlar ve paraneoplastik mekanizmalar gibi pek çok nedene bağlı olarak ortaya çıkabilir. Nöropatik yakınmaları kemoterapi sonrasında düzelen hastanın nöropatik yakınmaları Hodgkin Lenfomaya sekonder paraneoplastik periferik sensoriyel polinöropati olarak kabul edildi.

Sonuç: Hodgkin lenfoma pek çok farklı biçimde, nonspesifik belirtilerle karşımıza çıkabilir. Nöropatisi olan hastalarda eşlik eden nonspesifik yakınmalar ve anormal laboratuvar bulguları varsa altta yatan nedenin araştırılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: nöropati, Hodgkin Lenfoma



Şekil 1.

Abstract: 276

P-173

GLUTEAL BÖLGEDE GLUTEAL KASLA İLİŞKİSİZ EKSTRANODAL DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA.

Sinan Demircioğlu¹, Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹, Aynur Uğur Bilgin¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Lenfomalar B veya T hücrelerin heterojen maligniteleridir. Genellikle lenf nodundan kaynaklanmasına rağmen vücudun herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilir.

Non Hodgkin Lenfomalar(NHL)'ın ortalama üçte biri lenf dokusu içermeyen bölgelerden çıkar. Mide, cilt, ince barsak, santral sinir sistemi, kemik, tonsil sık tutulan ektranodal bölgelerdir. Ektranodal non-lenfomaların yarısında diffüz büyük hücreli lenfoma saptanırken, diğer yarısında ise sıklıkla MALT lenfoma, Burkitt lenfoma, enteropati ile ilişkili T-hücreli lenfoma, mantle hücreli lenfoma ve foliküler lenfoma görülür. Bizde literatürde rastlamadığımız gluteal kasla ilişkisiz gluteal bölge de saptadığımız ektranodal NHL vakamızı sunduk.

Vaka: 47 yaşında kadın sol gluteal bölgede ağrı, şişlik şikayeti ile başvurdu. Yüzeyel ultrasonografide yaklaşık 75x81x85 mm ebadlı, ekojen septalar içeren, lobüle konturlu, arteryal-venöz akımlar izlenen hipoekoik heterojen lezyon izlendi. Sol gluteal MR çekildi. MR'da sol gluteal bölgede cilt altı yağ dokuda kas fasyası ile ilişki gösteren yumuşak doku kitle lezyonu saptandı. Eksizyonel biyopsi yapıldı. Patolojisi CD20 pozitif diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak değerlendirildi. Kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmadı. PET CT çekildi. Sol gluteal bölgede 102x38 mm boyutlarında SUV max:18,17 olan kitle lezyonu izlendi(Evre 1EX). 4 kür R-CHOP verildi. Kemoterapi sonrası çekilen PET CT de anlamlı derecede FDG tutulumunun(SUV max:4,85) azaldığı görüldü. Sol gluteal bölgede 105x29 mm'lik lezyonu sıvı koleksiyonu olarak değerlendirildi. Girişimsel radyoloji tarafından boşaltıldı. Bu bölgeye 3600 cGy radyoterapi uygulandı. Gluteal bölgede tekrar şişlik olması üzerine gluteal bölgeye MR çekildi. MR da 100x35 mm çapında sıvı lokuşasyonu, gluteus maksimus ve cilt altı yağ dokusu içinde yoğun ödem görüldü. Bu da Morel- Lavallee lezyonu olarak düşünüldü. Hasta remisyon kabul edilip ilaçsız takibe alındı.

Tartışma: İngilizce literatürde karşılaştığımız gluteal bölgede ki ektranodal NHL'ler gluteal kas ile ilişkili bildirilerdi. Gluteal kas ile ilişkili ektranodal NHL'ler sınıflandırılması Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma, marginal zon lenfoma, Burkitt Lenfoma olarak rapor edildi. Bizim vakamız gluteal bölgede çıkmasına rağmen gluteal kas kaynaklı değildi. İngilizce literatürde böyle bir vaka sunumuna rastlamadık. Tanı da yumuşak dokuyu daha iyi göstermesi sebebiyle MR kullanıldı. Lenfoma tanısında yüksek spesifite ve sensitiviteye sahip olmasından dolayı tanıda, evrelemede tedaviye yanıtta PET CT kullanıldı. Bu bölgede yumuşak doku sarkomları sık görüldüğü için lenfoma ve sarkom ayrıncı tanısında dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, ektranodal, gluteal bölge,

Abstract: 358

P-174

PRİMER TİROİD DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA

OLGUSU. Okan Yayar¹, Ümit Yavuz Malkan², Gürsel Güneş², Murat Albayrak¹, Harika Okutan¹. ¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Tiroid lenfomaları, çoğunlukla non-Hodgkin tipinde ortaya çıkan ve nadir görülen bir klinik durumdur. Biz bu yazıda bir primer tiroid diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) olgusu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: Endokrinoloji bölümünde nodüler guatr tanısıyla 2 yıldır takip edilen hasta l-tiroksin 100 mikrogram/gün dozunda kullanılmaktaydı. Hastanın takibinde tiroid ultrasonografide nodüler guatr açısından

stabil seyredirken son yapılan tiroid usg de tiroid sağ lobunu tama yakın dolduran 28x31x39mm boyutlarında kistik nekrotik alanlar içeren karışık ekoda komplike nodül saptandı, takibinde kitlenin büyümesi devam ettiği için boyun bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiki yapıldı. Hastanın yapılan BT'sinde larinks ve hipofarinks sol laterale deviyen konglomere en geniş yerinde transvers boyutu 7x6 cm boyutu ise yaklaşık 9 cm ölçülen konglomere lenf nodu lehine değerlendirilen yumuşak doku kitlesi saptandı. Yapılan insizyonel biyopside "diffüz büyük b hücreli lenfoma, germinal merkez tipi, tiroid" olarak gelen tanı nedeniyle hematolojiye gönderildi. Hastanın laboratuvar tahlilinde beyaz küre $5.2 \times 10^3/\mu\text{l}$, hemogloblin 10,2 gr/dl, trombosit $145 \times 10^3/\mu\text{l}$ sedimantasyon 88, ldh 376, Beta2 mikroglobulin 3,05 olarak saptandı. Diğer laboratuvar tetkikleri normaldi. Yapılan fizik muayenede (fm) boyun sağ tarafında tiroid sağ lob lokalizasyonda sert yaklaşık 8x6cm boyutta palpe edildi. Hastaya evreleme amaçlı f-18 FDG tüm vücut pozitron emisyon tomografisinde; sağ servikal bölgede sağ klavikula medialine uzanan ve tiroid kartilajı sağ kesimini ve tiroid sağ lobunu içine alan, en geniş yerinde $12 \times 7 \times 9 \text{cm}$ ölçülen konglomere yumuşak doku kitlesinde patolojik artmış FDG tutulumu izlendi (SuvMax:43,94). Diabetes mellitus, hipotiroidi, dermatitis herpetiformis komorbiditeleri olan hastaya yapılan ekokardiografide patoloji izlenmedi. Evre 1 tiroid, bulky kitle olarak kabul edilen hastaya 4 kür R-CHOP verildi. Hastanın 4 kür kemoterapi sonrası değerlendirilmesinde PET/BT çekildi. Nisan 2015 tarihli PET/BT ile karşılaştırıldığında; sağ servikal bölgede, tiroid bezini içine alan yumuşak doku yapısının metabolik aktivitesinin büyük oranda kaybolduğu ve boyutunun belirgin derecede küçüldüğü dikkati çekmiştir. Hasta tam remisyonda olup 2 kür daha R-CHOP verilmesi sonrasında radyoterapi verilmesi kararlaştırılmıştır.

Tartışma: Yapılan bir epidemiyoloji çalışmasında, tiroid lenfoma insidansı 2.1/1000000 olarak saptanmıştır. Kadınlarda 4 kat daha sık görülmektedir. Ortalama tam yaşı 65'tir. Tiroidin DBBHL tedavisinde R-CHOP kullanılması önerilmektedir. Lokalize tiroid lenfoması olan 171 hasta ile yapılmış bir çalışmada, DBBHL ve DBBHL+MALT tipindeki hastalıkta 5 yıllık hastaliksız sağkalım oranı %73 olarak saptanmıştır. Bizim hastamız verilen R-CHOP rejimine çok iyi yanıt vermiştir. Sonuç olarak, tiroid lenfomaları klinikte nadir karşılaşılan vakalardır ve R-CHOP kemoterapisi ile DBBHL tipi tiroid lenfomasında tedaviye iyi yanıt alınmaktadır.

Anahtar Kelimeler: tiroid, lenfoma

Abstract: 459

P-175

T HÜCRELİ LENFOLASTİK LENFOMADA L-ASPARAGİNAZ İLİŞKİLİ HİPERTRİGLİSERİDEMİ VE NADİR BİR AKUT PANKREATİT OLGUSU. Zafer Serenli Yeğen¹, Coşkun Özer Demirtaş¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Tuğcan Alp¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuba Ersal¹, Rıdvan Ali¹. ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: L-Asparaginaz, akut lenfoblastik lösemi (ALL) ve lenfoma tedavisinde remisyonu indüklemek amacıyla kullanılan kemoterapötik ajandır. Etkin bir tedavi olmasına rağmen ciddi allerjik reaksiyonlar (%20), tromboembolik olaylar (%2-11), koagulopati, akut pankreatit (%4-7), hipo-hiperkolesterolemi, hipertrigliseridemi

gibi yan etkiler bildirilmiştir. Daha önceki çalışmalar ve olgularda L-asparaginazın hipertrigliseridemik yan etkisi sıklıkla çocuklarda bildirilmiş olup erişkin hastalarda daha nadirdir. Bu olguda 4 doz asparaginaz tedavisi sonrasında gelişen hipertrigliseridemi ve buna bağlı normal amilaz hafif artmış lipaz düzeyleri ile semptomatik akut pankreatit vakası bildirilmiştir.

Olgu: 24 yaşında erkek hasta bir aydır nefes darlığı, efor kapasitesinde azalma şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Evre IIa mediastinal bulky kitle periferik T hücreli lenfoblastik lenfoma tanısı kondu. Hastaya 2 kür CHOP kemoterapisi sonrası yanıtı olmayan nedenle HYPERCVAD + L -asparaginaz kemoterapi protokolü planlandı.

Kemoterapinin 7. gününde 2. L-asparaginaz kürü öncesi çalışılan total kolesterol: 232 mg/dL, HDL:42 mg/dL, trigliserid:694 mg/dL saptandı. Kemoterapinin 18. gününde hastanın epigastriumdan başlayıp tüm batına yayılan ve sırta vuran kuşak tarzında karın ağrısı olması üzerine yapılan tetkiklerde lökosit:19.700 K/ μL , nötrofil:17.400 K/ μL , hemogloblin:14.1 g/dL, trombosit: 108.000 K/ μL , CRP:0.36 mg/dL, lipaz:102 IU/L saptandı. Hastada ön planda L-asparaginaz ilişkili hipertrigliseridemi ve akut pankreatit tablosu düşünüldü. Akut pankreatit tablosuna yönelik tedavisi düzenlendi. Tüm batın BT'de peripankreatik yağ planlarında kirlenme izlendi.

İnsülin infüzyonu, fenofibrat 267 mg 1x1 ve 1 seans plazma lipid aferezi sonrası kontrol trigliserid:693 mg/dL total kolesterol:168 mg/dL HDL:7 mg/dL LDL:80 mg/dL saptandı. Sonraki L-asparaginaz tedavileri hayatı tehdit eden akut pankreatit komplikasyonu gelişmesi sebebiyle verilmemi.

Tartışma: Ciddi hipertrigliseridemi, L-asparaginaz tedavisinin ilk dozundan sonra dahi gelişebilen bir tablodur. Hipertrigliseridemiye bağlı pankreatit vakalarında amilaz ve lipaz düzeyleri azalmış veya normal bulunabilir. Karakteristik karın ağrısı akut pankreatitin tek göstergesi olabilir. L-asparaginaz tedavisine bağlı akut pankreatit gibi hayatı tehdit eden durumlar gelişen hasta grubunda ilaç kesildikten sonra tekrar başlanmaması ve tedavi modifikasyonunun düşünülmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: L-asparaginaz, Hipertrigliseridemi



Şekil 1.

Abstract: 646

P-176

YAVAŞ SEYİR GÖSTEREN BİR BURKİTT LENFOMA OLGUSU. Rabia Emel Senay¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Nurşah Eker¹, Barış Yılmaz¹, Burcu Tufan Taş¹. ¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Burkitt Lenfoma, daha çok çocukluk çağında görülen, tutulum yeri olarak baş boyun bölgesinde daha sık oluşan, tümör büyüme fraksiyonunun %90-%100 olması sonucu çok hızlı büyüme özelliğinin olduğu bilinen bir onkolojik durumdur. Biz burada bilinenin aksine yavaş seyirli servikal Burkitt lenfomalı hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: Altı yaşında erkek hasta, son bir aydır boyunun sol tarafında oluşan şişlik yakınması ile getirildi. Fizik muayenesinde sol servikal alanda 43x18 mm boyutlu, fiks, sert kıvamlı kitle tespit edilen hastanın eş zamanlı diğer sistem muayenelerinde ve laboratuvar değerlerinde patolojik özellik yoktu. Hastadan yapılan lenfadenopati örnekleme Burkitt Lenfomaya benzeyen anormal - atipik lenfoid hiperplazi olarak sonuçlandı; ancak klinik tablo ile uyumsuz kabul edilerek takip kararı alındı. Hastanın eş zamanlı yapılan tüm vücut taramaları negatif olarak rapor edildi. Bu süreçten 2 ay sonra, son 1 haftadır olan, sırt ve sağ bacak ağrısı ile gelen hastanın yapılan görüntülemelerinde sağ böbrekte, servikal-torakal-lomber alanlarda paraspinal lezyonlar ve yapılan kemik iliği biyopsisinde yaygın tutulum saptandı. Ek olarak son 1 ayda kilo kaybı ve gece terlemesinin de olduğu öğrenilen hastaya, yavaş ilerleyen servikal kaynaklı Burkitt lenfoma kabul edilerek BFM-90 protokolüne göre kemoterapi başlandı. Hastanın takip ve tedavisi halen devam etmektedir.

Sonuç: Hızlı ve agresif seyirli olduğu bilinen Burkitt lenfomanın, atipik şekilde yavaş gelişiminin de mümkün olabileceği; bu nedenle hastaların yakın takip edilmesi gerekliliği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Burkitt Lenfoma, Yavaş seyir, Servikal

Abstract: 129

P-177

SINIFLANDIRILAMAYAN B HÜCRELİ LENFOMA VAKASI. Okan Yayar¹, Ümit Yavuz Malkan², Gürsel Güneş², Murat Albayrak¹, Harika Okutan¹. ¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda sınıflandırılmayan B hücreli lenfoma (UBL) tanısı konan bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 52 yaşında kadın hasta, hastaneye bel ağrısı, halsizlik ve nefes darlığı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde vertebral bölgede hassasiyet, bilateral akciğerlerin alt segmentlerinde solunum seslerinde azalma ve karında asit dikkati çekti. Laboratuvar testlerinde beyaz küre $17.1 \times 10^3/\mu\text{l}$, hemoglobin 10.3 g/dl, trombosit $552 \times 10^3/\mu\text{l}$, AST 99 U/L, LDH 2933 U/L, kalsiyum 9,1 mg/dl ve ürik asit 17,3 mg/dl olarak saptandı. Akciğer filminde bilateral pleural efüzyon tespit edildi. Torakoabdominal bilgisayarlı tomografi tetkikinde lenfadenopatiler ve pleural efüzyon saptandı. Plevra ve periton sıvısı incelemesinde atipik lenfoid hücreler dikkati çekti. Plevral sıvının ve hücre bloğunun detaylı incelemesinde CD10 ve CD20 ile yaygın ve kuvvetli boyanan,

bcl-6 ile zayıf boyanan hücreler tespit edildi. Tdt ile boyanan hücre saptanmadı. Paraçölyak lenf nodu biopsisi yapıldı. İmmünohistokimyasal olarak CD10, CD20, CD45, bcl-6 ile yaygın ve kuvvetli boyanma saptandı. Pan CK, TdT, CD3, CD56, CD30 ve CD34 ile boyanma saptanmadı. Ki-67 proliferasyon indeksi %90-99 idi. Patolojik inceleme sonucu "B hücreli lenfoproliferatif neoplazi, yüksek dereceli, Burkitt lenfoma (BL) ve difüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) özelliklerini içeren, sınıflanamayan kategori" şeklinde raporlandı. Hastaya CHOP kemoterapi rejimi başlandı ancak hasta tümör lizis sendromu nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: UBL klinikte nadir karşılaşılan bir tablodur. UBL, DBBHL ve BL'nın morfolojik ve genetik özelliklerini gösterse de, her iki hastalık tablosunda altında klinik ve biyolojik farklılıklar nedeniyle sınıflandırılmaz. UBL agresif bir klinik seyre ve kötü prognoza sahiptir. UBL hastalarının ortalama genel sağkalım süresi yaklaşık olarak 5 aydır. Ayrıca UBL, DBBHL ve BL için uygulanan standart tedavi yöntemlerine kötü yanıt vermektedir. UBL'deki agresif klinik seyirden BCL2 ve MYC genlerinin sinerjistik etkinliği sorumlu tutulmaktadır çünkü BCL2 apoptoz karşıtı sinyaller üretirken, MYC proliferatif sinyaller üretmektedir. Sonuç olarak UBL klinikte nadir karşılaşılan kötü seyirli bir hastalıktır ve UBL tanısı koymak oldukça zorlu olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: sınıflandırılmayan, lenfoma

Abstract: 235

P-178

MİDEDE LOKALİZE CD5+ T-HÜCRE DEN ZENGİN B-HÜCRELİ LENFOMA. Meltem Aylı¹, İrmak Sayın³, Haldun Umudum², Egemen Akıncıoğlu², Ali Kemal Oğuz³, Şebnem Kalay³, Çağlar Coşar dereli oğlu³. ¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ³Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: T hücre den zengin B hücreli lenfoma (THZBHL) zeminde reaktif T hücre hakimiyetinin varlığında neoplastik B hücrelerinin görüldüğü nadir bir difüz büyük B hücreli nonhodgkin lenfoma (DBBHL) alt tipidir. Ekstanodal tutulum sıklığı DBBHL'ya oranla çok daha sık olmakla birlikte izole Gastrointestinal tutulumu ile seyreden az sayıda olgu mevcuttur.

Olgu: 81 yaşında erkek hasta 2 aydır olan gece terlemesi, iştahsızlık, kilo kaybı, şişkinlik, bulantı ve kusma ile başvurdu. Muayenesinde, periferik lenfadenopati ve organomegali yoktu, epigastrik bölgede çok sert ve yüzeyi düzensiz kitle palpe edildi. Üst GİS endoskopisinde antrumu difüz olarak infiltre, lümeni deforme eden, ülsero-vejetan kitle lezyonu tomografide mide korpus, antrum ve pilorda duvar kalınlığının 6 cm'ye ulaştığı saptandı. Histopatolojide belirgin bir enflamatuar zemin üzerinde atipik lenfoid hücreler izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerinin yaygın olarak CD20 ve CD45 pozitif, CD15, CD 30 negatif olduğu tümör infiltrasyon zemininde yaygın olarak CD5 pozitifliği dikkati çekti. Bcl-6 pozitif, Bcl-2, CD3, CD23, SiklinD1, Desmin, EMA, CEA, CK7, CD117, CD34 ve CD10 negatif ti. Ki-67 %70 civarındaydı. Bu bulgularla hastaya CD5+ THZBHL tanısı konuldu ancak tedavi başlanamadan, abondan üst gastrointestinal sistem kanamasıyla kaybedildi.

Tartışma: THZBHL olguları farklı histolojik özellikleri nedeniyle hodgkin veya nodüler lenfosit hakim hodgkin lenfoma (NLHHL) yada periferik T hücreli lenfoma gibi yanlış tanıları alabilmektedirler. WHO bunu önlemek için THZBHL tanı kriterleri tanımlamıştır. Ancak bu farklı antitetelerin birbirlerinden bağımsız olarak aynı malign klondan köken alabilecekleri de belirtilmektedir. Literatürdeki bir aynı transforme B hücre klonundan köken alan THZBHL ve NLHHL tanısının bir arada olduğu gösterilmiştir. Diğer yandan NLHHL'dan THZBHL'ya transforme olma olasılığında literatürde tanımlanmaktadır. Dolayısıyla THZBHL klinik, genetik ve histolojik olarak son derece heterojen bir lenfoma alttipi olarak tanımlanmaktadır. Serilerde belirtildiği üzere hastalık ileri evrelerde, multiple ektranodal tutulum ve yüksek LDH düzeyleri ile prezante olmaktadır. Olguların %43-60'ında karaciğer ve dalak tutulumu tanımlanmaktadır. THZBHL agresif seyirli olup, anti CD20 ve antrasiklin bazlı kemoterapi protokolleri ile tedavi edilmeleri önerilmektedir. Literatürde tedavi yanıtı ve prognoz üzerinde belirleyici olabilecek oldukça az veri mevcuttur. Ancak R-CHOP ile tedavi edilmiş 43 DBBHL olgusu ile 21 THZBHL olgusunun ileri takiplerinde her iki grubun hastaliksız yaşam ve toplam yaşam süreleri benzer bulunmuştur.

Sonuç: THZBHL tanısı titiz immünokimyasal çalışmalar ile diğer lenfoproliferatif hastalıklardan mutlaka ayırt gereken agresif bir lenfoma tipidir. Özellikle Karaciğer, dalak tutulumlu olgularda olmakla birlikte GİS tutulumu ile gelen olgularda da bu tanı göz önünde tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: T-hücreden zengin B-hücreli lenfoma

Abstract: 532

P-179

GEBELİKTE PREZANTE OLAN PRİMER MEDIİSTİNAL B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU. Burcu Yazıcı Elmas¹, Halil Aydar¹, Nalan Selçuk², Hasan Atilla Özkan³. ¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, ³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Gebelik esnasında kanser; insidansı yaklaşık 1000-1500 gebelikte 1 gözükten nadir bir durumdur. Kliniğimizde takip ettiğimiz vena cava superior sendromu ile baş vuran ve primer mediastinal B hücreli lenfoma tanısı alan vakayı bildiriyoruz.

Vaka Sunumu: 36 yaşında 14 haftalık gebe vaka efor dispnesi ve öksürük şikayeti ile başka bir merkeze başvurmuş. Hastanın semptomlarının gebelik ile ilgili olduğu düşünülmüş. 21. Haftada ise solunum sıkıntısı artan ve sağ medial toraksta ele gelen kitle saptanan hasta akciğer grafisi ve manyetik rezonans görüntüleme yapılmış. Sol hemitorakst 14*11 cm boyutlarında kitle görülmüş. Gebeliğini sonlandırmak istemeyen hasta 30. Haftada ortopne, solunum sıkıntısı ve fetal distress sebebiyle gebelik sonlandırılmış. Sonrasında kliniğimize baş vuran hastada pozitron emisyon bilgisayarlı tomografide (PET-CT) sol hemitorakstı dolduran 235*174*146 mm boyutlarında kitle saptanıp; kitleden alınan eksizyonel biopside pimer mediastinal B hücreli lenfoma tanısı kondu. Hastaya R-MACOP-B kemoterapisi verildi. Kemoterapi bitiminde yapılan kontrol PET -CT'de residü hipermetabolik kitle saptandı. Hastaya R-DHAP kemoterapi protokolü sonrasında otolog kök hücre nakli yapıldı.

Tartışma: Non-Hodgkin Lenfomanın (NHL) gebelikte görülme insidansı yaklaşık 100 000 gebelikte 5,39 olup oldukça nadirdir. NHL genellikle halsizlik, nefes darlığı, gece terlemeleri gibi gebelikte de görülebilecek semptomlar ile karşımıza gelmektedir. Hem bu sebeple hem de fetal yan etkiler sebebiyle görüntüleme tetkiklerinin yapılamaması sebebiyle tanıda gecikmeler olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, Gebelik

Abstract: 98

P-180

EBV İLİŞKİLİ HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ GELİŞEN DEĞİŞKEN İMMÜN YETMEZLİĞİ OLAN BİR HODGKİN LENFOMA VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Sezgin Etgül¹, Salih Aksu¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Yahya Büyükaşık¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: İkincil hemofagositik sendrom (HPS) genel olarak enfeksiyon, neoplazi, otoimmün ve immün bozukluklar varlığında gelişir. Biz bu yazıda, Hodgkin lenfoma (HL) ve değişken immün yetmezliği (CVID) olan ve sonradan EBV ilişkili hemofagositik lenfohistiositoz gelişen bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 42 yaşında erkek hasta sırt ağrısı nedeniyle kontrol olmak için Temmuz 2012'de hastaneye başvurdu. Bilinen CVID tanısı olan hastanın fizik muayenesinde lenfadenopati saptanmamasına rağmen dalağı kosta altında 3 cm ele gelmekteydi. Hipogamaglobinemi olan hastanın IgG düzeyleri 500 mg/dl idi. Abdominal bilgisayar tomografi (BT) tetkikinde, en büyüğünün boyutu 26x17 cm'e ulaşan birden çok lenfadenopati saptandı. Bunun üzerine PET-BT tetkiki yapılan hastada toraks, abdomen ve kemikte SUV max 11.5 olan tutulumlar izlendi. Lenf nodundan Kasım 2012'de yapılan biyopsi sonucu HL olarak raporlandı. Kemik iliği incelemesinde karma hücreli HL tespit edildi. Evre 4 hastalık olarak değerlendirilen hastaya ABVD (Adriamisin, Bleomisin, Vinblastin, Dakarbazin) kemoterapi rejimi başlandı. Toplam 6 kür kemoterapi alan hastanın Temmuz 2013'te yapılan kontrol BT tetkikinde tam remisyona tespit edildi. Ancak Ağustos 2013'te hastada pansitopeni gelişmesi üzerine yapılan kemik iliği incelemesinde şüpheli lenfohistiositik infiltrasyon saptandı. Bunun üzerine hastaya önce kurtarma kemoterapisi verilip ardından otolog kök hücre nakli (SCT) yapılması planlandı. Tekrar yapılan kontrol kemik iliği incelemesinde hemafagositoz ile beraber lenfohistiositik agregatlar saptandı. Hastaya akraba dışı SCT yapıldı, ancak hasta transplant ilişkili toksisite nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Bizim hastamızda hemafagositik sendromun 5 kriteri mevcuttu. Bunlar ferritin yüksekliği (>5000 µg/dl), splenomegali (13 cm), sitopeni, trigliserit yüksekliği ve hemafagositozdu. Bizim hastamızdaki primer immün yetmezlik (CVID) ve kemoterapi ile oluşturulan sekonder immün yetmezlik, hastamızın EBV enfeksiyonunu kontrol altına alamamasına ve bunun sonucunda hemofagositik lenfohistiositoz gelişmesine yol açmıştır. Sonuç olarak, bizim hastamızda nadir görülen bir primer immün yetmezlik hastalığı ile HL ve EBV ilişkili hemafagositik lenfohistiositoz bir arada görülmüş olup; birbirleriyle ilişkili ortak immün mekanizmalar nedeniyle hastamız kötü prognozla seyretmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, hemafagositoz

Abstract: 213

P-181

HODGKIN LENFOMA TEDAVİSİ SONRASINDA İKİNCİ MALİGNENSİ GELİŞEN ÜÇ VAKA. Erden Atilla¹, Pınar Ataca¹, Akın Uysal², Selami Koçak Toprak¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Özel Koru Hastanesi, Ankara

Giriş: Hodgkin Lenfoma (HL) tedavisindeki gelişmeler sayesinde hastalar uzun sağkalm ve yüksek kür oranlarına ulaşabilmektedir. HL tedavisi sonrasında ikinci ve üçüncü malignansi gelişimi normal popülasyona göre daha sık olarak saptanmıştır. Bu vaka serisinde, HL tedavisini tamamlanmış ve remisyonunda izlediğimiz üç hastamızda gelişen sekonder malignansiler sunulmuştur.

Vaka Sunumu:

Vaka 1: 68 yaşında erkek hasta. 1982 yılında klasik tip HL Evre 2 A tanısı konan hastaya 6 kür ABVD (Doksorubisin, Bleomisin, Vinblastin, Dakarbazin) sonrasında mediastinal radyoterapi uygulanmıştır. Hasta tam remisyonunda takip edilirken 27. yılında nefes darlığı nedeniyle yapılan tetkiklerinde sol akciğer üst lobda nodüler kitle tespit edilmiştir. Hastanın tanı anından masif pleval ve perikardial sıvısı mevcuttur. Hastaya akciğer adenokarsinomu tanısı konmuştur. İntraperikardial sisp-latin ve sistemik sisp-latin-gemsitabin kemoterapilerini almıştır. Tedavinin 10. ayında perikardial sıvının progresse olması nedeniyle yapılan perikardiyosentez sonrasında gelişen sepsik şok ile hasta exitus olmuştur.

Vaka 2: 65 yaşında erkek hasta. 2007 yılında klasik tip HL Evre 3B tanısı konan hastaya 6 kür ABVD kemoterapisi sonrasında tam remisyonunda izlenirken 8. yılında öksürük şikayetiyle başvurmuştur. Hastanın sağ üst lob bronşunda 52x26mm'lik yeni gelişimli kitleden alınan biyopsisi lokal ileri evre akciğer yassı hücreli karsinom olarak gelmiştir. Hastaya sırasıyla dosetaksel, erlotinib progresyon olması üzerine sisp-latin-vineralbin verilmiştir. Hasta remisyonunda izlenmektedir.

Vaka 3: 34 yaşında erkek hasta. 1999 yılında miksellüler tip HL Evre 3 B tanısı konmuş 6 kür ABVD kemoterapisi sonrasında tam remisyonunda izlenirken 11. yılda nüks etmiştir. Hastaya 2 kür DHAP (deksametazon, sita rabin, sisp-latin) tedavisi sonrasında BEAM (karmustin, etoposid, sitarabin, melfelan) hazırlık rejimiyle 5,6x10⁶/kg CD34 ile otolog periferik kök hücre nakli yapılmıştır. Tam remisyonunda izlenen hasta nakil sonrası 26. ayda sağ 6 cmlik sağ renal kitle ile başvurmuştur. Sağ radikal nefrektomi patolojisi renal onkositoma olan hasta remisyonunda izlenmektedir.

Sonuç: HL tedavisi sonrasında remisyonunda izlenen hastalarda ikinci ve üçüncü malignansilerin gelişebileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hodgkin lenfoma, ikinci malignensi

Abstract: 277

P-182

AKUT BÖBREK YETMEZLİĞİ İLE BAŞVURAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA VAKASI. Sinan Demircioğlu¹, Mehdi Yeksan², Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya, ²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Diffüz Büyük B Hücreli Lenfomanın (DBBHL) renal tutulumu nadirdir. Hastalar akut böbrek yetmezliği ve/veya proteinüri ile başvurabilirler. Böbrek yetmezliği

kronik döneme geçmeden erken tanı konulursa kemoterapi ile böbrek fonksiyonları düzelebilir. Akut böbrek yetmezliği ile başvuran DBBHL hastamızı sunduk.

Olgu: 45 yaşında erkek, idrarda azalma, bulantı, kilo kaybı, sırt ve bacak ağrısı şikayetleri ile acil servise başvuruyor. Üre ve kreatinin değerleri yüksek saptanıp nefroloji polikliniğine konsülte ediliyor. Geliş laboratuvarı, wbc:6,1x10³, hgb:8,0 g/dl, plt:167x10³ Üre:145 mg/dl, kreatinin:4,04 mg/dl, potasyum:6,7 mmol/l, spot idrarda 300 mg proteinüri saptanıp hiperkalemi sebebiyle acil hemodialize alınıyor. Fizik muayenesinde büyüğü 2 cm boyutunda servikal, aksiler, ingüinal lenfadenopatiler (LAP) saptanıyor. Batın ultrasonografisinde her iki böbrek normalden büyük, heterojen, batın içi multiple sayıda lenfadenopatiler saptanıyor. Sırt ve bacak ağrısı için çekilen MR larında throkal, lomber sakral kemiklerde multiple litik lezyonlar saptanıyor. Servikal bölgeden yapılan eksizyonel LAP biyopsisi Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma olarak değerlendirildi. Çekilen PET-CT de multiple sayıda artmış FDG tutulumu gösteren bilateral servikal, aksiler, ingüinal, batın içi LAP'lar, her iki böbrekte boyut artışı ve diffüz artmış FDG tutulumu (suvMAX:sağ:14,6 sol:13,7), dalak da diffüz artmış FDG tutulumu ve kemik yapılarında FDG tutulumu saptanıyor. Kemik iliği biyopsisinde non-hodgkin lenfoma tutulumu saptanıyor. Evre 4S kabul edilen hasta nefroloji servisinden devir alındı. Uluslararası prognostik indeksi (IPI) yüksek olan hastaya R-CHOP tedavisi başlandı. Kreatinleri yüksek, anürik olan hasta haftada 3 gün rutin hemodialize programına alındı. 2. Kür kemoterapisine geldiğinde idrar çıkışı artmakla beraber halen hemodializ ihtiyacı devam ediyordu. Hemodializ haftada 2 güne düşüldü. 4. Kür R-CHOP sonrası çekilen PET-CT de tam yanıt elde edildi. 6 kez intratekal 15 mg methotrexate ile santral sinir sistemi profilaksisi yapıldı. 2 kür daha R-CHOP verildi. 24 saatlik idrar miktarı 2500 cc ye çıktı. Kreatinin değerleri 2-3 mg/dl arasında seyretmekte. Hasta rutin hemodializ programından çıkartılıp takibe alındı.

Tartışma: Non-Hodgkin Lenfoma ile ilişkili böbrek bozuklukları, böbreğin parenkimal infiltrasyonuna, paraneoplastik glomerulopatiye, basıya bağlı postrenal obstrüksiyona veya tümör lizis sendromuna bağlı olabilir. Bizim vakamızda lenf nodu biyopsisi ile tanı konulup, PET CT ile bilateral diffüz böbrek tutulumu gösterildi. Böbrek biyopsisi yapılmadı. Kemoterapi ile tutulumun tamamen kaybolması ve böbrek fonksiyonlarının düzelmesi tanımızı destekledi.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek yetmezliği, lenfoma tutulumu

Abstract: 577

P-183

PARAPLEJİ İLE BAŞVURAN HASTADA LENFATİK SİSTEM TUTULUMU OLMADAN METASTATİK DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU. İdris İnce¹, Vedat Aslan¹, Erdal Kurtoglu¹, Fatma Aykaş¹. ¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji, Antalya

Giriş ve Amaç: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) agresif ve primer organ tutulumları sık izlenen bir lenfoma türüdür. Bu olgumuzda ilginç olarak yaygın organ tutulu olmasına rağmen PET-BT'de lenfatik sitem tutulumu saptanmayan bir DBBHL olgusu sunduk.

Olgu Sunumu: 74 yaşında hasta acile parapleji şikayeti ile başvurdu. Torakal BT'de T7'de medulla spinalise bası yapan kitle saptanması nedeniyle beyin cerrahisi

kliniği tarafından opera edildi. Alınan materyalin incelemesi sonucu diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak geldi. Evreleme amacıyla istenen PET BT sonucunda şaşırtıcı olarak lenf nodu tutulumu olmamasına rağmen vertebra, kosta ve femur başı kemik tutulumuna ek olarak karaciğerde yüksek SUVmax değerleriyle tutulum saptandı. Hastanın tanısı kemik iliği akım sitometrisi ile doğrulandı. Bası nedeniyle gelişen paropleji operasyon sonrası kalktığından hastanın bacak hareketleri olumlu yönde seyretti ve bu nedenle radyoterapiye ilk aşamada gerek duyulmadı. Hastaya yaşına göre doz modifikasyonu yapılarak R-CHOP tedavisi başlandı.

Sonuç: Diffüz büyük B hücreli lenfoma çok değişik tutulum yerleri ile klinik bulgu verebilen bir lenfoma türüdür. Agresif lenfoma grubundan olması nedeniyle ilk klinik bulgu basıya bağlı olabilir. Ayrıca önemli özellik olarak sadece bir organda tutulumu izlenebilir. Bu tür olgularda lenfatik tutulum yok ise başka odakta tutulum izlenmemektedir. Bu olguda hastada kemik dahil çoklu organ ve kemik iliği tutulumu olmasına rağmen hiç lenf nodu tutulumu olmaması literatürde saptanmamıştır. Lenfatik sistem tutulumu olmadan kemiği destrükte eden kiteller multiple myelom ile daha uyumluydu ancak kemikten alınan biyopsileri ile iki merkez de diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak raporladı. Kemik iliği aspirasyonundan bakılan flow sitometri sonucunda %36 oranında CD20 pozitif lenfosit ve %1 oranında plazma hücresi saptandı.

Tartışma: Diffüz büyük b hücreli lenfoma ekstra-lenfatik tutulumun sık görüldüğü bir lenfoma türüdür. Patolojik sınıflamasında da primer tutulum organına bağlı olarak farklı isimlerle anılır (primer kemik lenfoması gibi). Ancak yaygın bir tutulum mevcut ise lenfatik tutulum olmaması beklenen bir durum değildir. Bizim olgumuzda 3 ayrı odakta kemik tutulumuna ek olarak karaciğerde ve kemik iliğinde tutulum saptanmış olmasına rağmen lenfatik sistem tutulumu PET-BT'de saptanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: diffüz büyük B hücreli lenfoma, kemik

Abstract: 121

P-184

KOMPOZİT LENFOMA VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Hakan Göker¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda kötü klinik seyirli bir kompozit lenfoma (KL) vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmaya çalıştık.

Vaka Sunumu: 34 yaşında kadın hasta Kasım 2013'te gece terlemeleri ve halsizlik şikayeti ile hastaneye başvurdu. Anamnezinde sistemik hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde sol aksiller bölgede lenfadenopati saptandı. Laboratuvar testlerinde anormallik yoktu. Lenf nodundan yapılan biopsi sonucunda hastaya diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı kondu. PET-BT görüntülemesinde, dalakda, karaciğerde, servikal ve aksiller bölgede tutulumlar saptandı. Kemik iliği incelemesinde tutulum tespit edilmedi. Hasta evre 3 hastalık kabul edilerek, toplam 6 kür R-CHOP kemoterapisi verildi. 6 kürün ardından yapılan PET incelemesinde parsiyel remisyon saptandı. Bu nedenle 3 kür R-ICE kemoterapisi verildi. Bu tedavinin ardından hastaya Mart 2015'te

otolog kök hücre nakli uygulandı. Nakilden 1 ay sonra yapılan fizik muayenede aksiller lenfadenopati saptandı. Nisan 2015'te yapılan kemik iliği incelemesinde lenfoma tutulumu saptanmadı. Hastanın tekrar ortaya çıkan aksiller lenf nodundan yapılan biopsi sonucunda "subkutanöz pannikülit benzeri T hücreli lenfoma" ile birlikte difüz büyük B hücreli lenfoma saptandı. Hasta kompozit lenfoma olarak kabul edilerek Haziran 2015'te kurtarma kemoterapisi almak için hastaneye yatırıldı. Ancak hasta Temmuz 2015'te sepsis nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: KL çok nadir görülen bir klinik tablodur. KL tanısını koymak oldukça zordur. KL için üzerinde görüş birliğine varılmış bir tedavi algoritması yoktur. KL için verilecek kemoterapide, KL'yi oluşturan iki hastalık da göz önünde bulundurulmalıdır. Biz hastamızda kurtarma kemoterapisi vermeyi planlamıştık ancak hastamızın kötü seyri nedeniyle tedavi vermeden hastamızı kaybettik. Hastamız maalesef KL tanısını aldıktan sonra ancak 2 ay hayatta kalabilmiştir. Sonuç olarak, klinikte KL tablosu oldukça nadir görülmektedir ve hastalığın seyri oldukça kötüdür.

Anahtar Kelimeler: kompozit lenfoma

Abstract: 158

P-185

SPLENİK TUTULUMLU LENFOMAYA EŞLİK EDEN HİPERKALSEMİ. Mine Miskiöglü¹, Merve Keskinliç¹, İsmet Aydoğdu¹. ¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Manisa

Malignite ve hiperparatiroidi, hiperkalsemi (HK) nedenlerinin %90'ını oluşturur. Maligniteye eşlik eden HK'den, direk metastaza bağlı osteolizis veya tümör tarafından salınan hormon/benzeri faktörler sorumludur. Solid tümörlere eşlik eden HK iyi bilinmekle birlikte, B lenfoma seyrinde görülmesi nisbeten nadir bir durumdur. Burada, böbrek yetmezliğine yol açan HK ile gelen ve splenik lenfoma olarak değerlendirilen, kemik iliğinde diffüz büyük hücreli lenfoma (DBHL) saptanan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 52 yaşında kadın hasta 4 ay önce başlayan halsizlik, karın ağrısı, karında dolgunluk, nefes darlığı, kilo kaybı, gece terlemesi yakınmalarıyla başvurdu. FM'de soluk, boyun ve aksillada 1 cm geçmeyen LAP, solda solunum seslerinde azalma, 20 cm'i aşan splenomegali (SM), çomak parmak saptandı. Sigara ve aritmi için beta bloker kullanımı dışında özgeçmişte özellik yoktu. Rutin tetkiklerde pansitopeni, hiperkalsemi, hiperürisemi mevcuttu (Tablo 1). Akciğer grafisinde saptanan plevral effüzyonun tetkiki transudayla uyumlu, PTH düzeyi çok düşük (<2.5 pg/dl), kemik sintigrafisi (KS) normaldi. PY'de bir kaç atipik lenfosit görülen hastanın KİA'nda lenfoma tutulumu ve hipersplenizmle uyumlu değişiklikler izlendi. Bx ile T/histiosit zengin büyük B hücreli lenfoma-DBHL, NOS ayırıcı tanısı yapılamadı. PET-CT'de yaygın Kİ metastazı, dalak parankiminde, sağ gluteal kosta tutulum, paraaortik ve parasternal LN metastazı, sol plevrada tutulum izlendi. Evre 4S yüksek dereceli NHL (DBH?) olarak değerlendirilen hastaya R-CHOP tedavisi planlandı. HK için sıvı, furosemid ve pamidronat verildi. 1. kür KT sonrasında hiperürisemi ve HK'si tamamen düzelen hasta, ayaktan tedavi için izleme alındı.

Tartışma: Maligniteye eşlik eden HK, kemik metastazı dışında, tümöre bağlı olarak, PTHrP, daha az olarak da D vitamini veya PTH yapımı gibi nedenlerle olabilir; ki, tümörle ilişkili parakrin nedenlerin %80'i oluşturduğu

bilinmektedir. Bu hormonların tümör hücresinden veya komşu makrofajlardan salınabileceğine ilişkin bulgular mevcuttur. Bazı lenfomalı olgularda D vit. düzeyinde artışına ek olarak, lenfoma dokusundaki makrofajlarda 1-alfa-hidroksilaz varlığı gösterilmiştir. Olgumuzda serum PTH düşük olmakla birlikte serum D vit ve PTHrP düzeyi bilinmemekte, ancak, KS ve düz kemik grafilerinde tutulumu rastlanmaması da paraneoplastik hiperkalsemiyi düşündürmektedir. Kİ patolojisinde histiyosit zengin morfoloji de dikkate değerdir. Önde gelen bulgunun SM olduğu durumlarda primer splenik lenfomadan (PSL) söz edilebileceği bildirilmektedir. Olguda PET'le plevra, gluteal kas gibi ektranodal tutulum işaretleri olmakla birlikte, masif SM varlığı PSL'yi ön planda düşündürmüştür.

Sonuç: Malign hiperkalsemi, lenfomalı hastalar için de önemli bir komplikasyondur. Lenfomada hiperkalseminin hangi histolojik alt tiplerde daha çok görüldüğü, etyolojisi, evre/prognozla ilişkisi, açıklığa kavuşmayı bekleyen konular olarak görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, hiperkalsemi, splenik tutulum

Tablo 1. Laboratuvar sonuçları

BK	2.3/mm ³
Hb	9.1 mg/dl
Pit	113 000 mm ³
GFR	65.5
Alb/T. Prot.	2.7/4.2 g/L
LDH	320 U/L
Ca	11-14.5 mg/dl
Ürik a.	8.6
ALT	58 U/L
ALP	165 U/L
İFE	Normal
Brusella	(-)
HBsAg, AntiHCV, AntiHIV	(-)
Ig G-A-M düşük	249, 24.9, 15.3 (sırasıyla)
PTH	<2.5 pg/ml

Abstract: 160

P-186

BLEOMİSİNE İKİNCİL GELİŞEN İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Sezgin Etgül¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, bleomisine bağlı interstisyel akciğer hastalığı gelişen bir Hodgkin lenfoma (HL) vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 60 yaşında erkek hasta hastaneye halsizlik şikayeti ile başvurdu. Laboratuvar testlerinde hemoglobin 8.8 gr/dl, beyaz küre 5.7x10³/µl, trombosit 159x10³/µl, kreatinin 0.78 mg/dl olarak saptandı. Hastanın fizik muayenesinde splenomegali ve aksiller lenf nodları tespit edildi. Yapılan ultrasonografide de splenomegali varlığı saptandı. Toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde yaygın lenf nodları göze çarptı. Bu tablo lenfoproliferatif hastalık lehine

yorumlandı. Aksiller lenf nodundan yapılan eksizyonel biyopsi sonucu klasik nodüler sklerozan Hodgkin lenfoma şeklinde raporlandı. Adriamisin, bleomisin, vinblastin ve dakarbazin (ABVD) kemoterapi rejimi Haziran 2014'te başlandı. Toplam 5 kür ABVD rejimi alan hastanın Kasım 2014'te nefes darlığı şikayeti başladı. Kliniğimize başvuran hastada hipoksi ve taşipne saptandı. Göğüs filmi ve toraks BT'de her iki akciğerde bleomisine bağlı geliştiği düşünülen buzlu cam dansiteleri saptandı. Hastaya bleomisin ilişkili interstisyel akciğer hastalığı tanısı kondu. Hasta yoğun bakıma alınarak non-invaziv mekanik ventilasyon desteği başlandı. Hastaya ayrıca olası pnomoni tablosu açısından geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı. Hastanın takiplerinde kanda oksijen saturasyonu düşük seyretti. Klinik takipte hastada pnomotoraks tablosu gelişmesi üzerine hastaya göğüs tüpü takıldı. Klinik tablosu daha da ağırlaşan hasta entübe edildi ancak Ocak 2015'te hastaya kardiyak arrest nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Bleomisine ikincil gelişen akciğer hasarının temelinde oksidatif hasarın yattığı düşünülmektedir. Bleomisine bağlı interstisyel akciğer hastalığında semptomlar genellikle ilacın başlanmasından bir ile altı ay sonra ortaya çıkar. Literatürde randomize kontrollü klinik çalışma olmaması nedeniyle bleomisin ilişkili interstisyel pnomoni tablosunda steroidlerin veya immünsüpresiflerin etkinliği net olarak bilinmemektedir. Ancak bazı vakalarda steroid tedavisi ile klinik ve radyolojik düzelme elde edilebilmiştir. Sonuç olarak, bleomisin ilişkili interstisyel akciğer hastalığı ABVD kemoterapi rejiminin ölümcül bir komplikasyonudur.

Anahtar Kelimeler: bleomisin, interstisyel akciğer hastalığı



Şekil 1. Hastanın akciğer grafisi



Şekil 2. Hastanın akciğer bilgisayarlı tomografisi

Abstract: 194

P-187

SOĞUK AGGLUTİNİN HASTALIĞI İLE PREZENTE OLAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ NON-HODGKİN LENFOMA OLGUSU. Ahmet Kürşad Güneş¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Gülsüm Özet¹, Mesude Falay¹, Mehmet Ali Uçar¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Yasin Kalpakçı¹, Abdullah Agit¹, Gülten Korkmaz¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Soğuk agglutinin hastalığı tüm otoimmün hemolitik anemilerin %13-15'ini oluşturmaktadır. Düşük sıcaklıklarda eritrositlerin agglutinasyonu ile karakterli, sıklıkla IgM tipindeki antikorlar aracılı bir tablodur. Primer soğuk agglutinin hastalığı olabileceği gibi enfeksiyonlara (Mikoplazma, EBV, HIV, CMV, Clamidyaya vs) ve lenfoproliferatif hastalıklara sekonder gelişebilir. Lenfoproliferatif hastalıklar arasında Waldenstrom Makroglobulinemisi, MGUS ve KLL en sık rastlanan gruptur. Diffüz Büyük B hücreli Lenfoma en sık görülen Non-Hodgkin Lenfoma'dır. Otoimmün Hemolitik Anemi ile NHL beraberliği sıklıkla görülse de daha çok sıcak tip otoimmün hemolitik anemi saptanmaktadır. Soğuk agglutinin hastalığı ile prezente olan Diffüz büyük B hücreli lenfoma vakaları literatürde nadir olarak izlenmektedir.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta, hastaneye ateş, kilo kaybı, gece terlemesi ve halsizlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın muayenesinde splenomegali ve servikal/aksiler bölgede lenfadenopati tespit edildi. Hastanın rutin laboratuvar incelemesinde Hb / Htc uyumsuzluğu (Hb:9,1 g/dl Htc: %11,3) ve MCH / MCHC yüksek olarak tespit edildi. Periferik yaymada eritrositlerde agglutinasyon saptandı. Retikulositoz, LDH ve İndirekt Bilurubin yüksekliği tespit edildi. Bakılan direkt Coombs testi (c3D +4)Kompleman tipi 4+ saptandı. Hastanın yapılan cervikal LAP biyopsi sonucu: Diffüz büyük B hücreli Non Hodgkin Lenfoma, Germinal merkez fenotipi olarak neticelendi. Yapılan kemik iliği biyopsisi lenfoma tutulumu ile uyumlu olarak geldi. Hastaya yüksek IPI skorlu, evre 4SB DBBH'li NHL tanısı ile R-CHOP tedavisi başlandı. Hastanın 3 Kür tedavi R-CHOP tedavisi sonrasında hemoliz bulguları tamamen normale geldi, direkt coombs negatifleşti, Hb/Htc uyumsuzluğu ortadan kalktı.

Tartışma-Sonuç: Soğuk agglutinin hastalığı primer veya sekonder olabilir. sekonder nedenler içerisinde ise enfeksiyonlar ve lenfoproliferatif hastalıklar önemli bir yer tutmaktadır. Özellikle monoklonal IgM paraproteinemisi ile seyreden Waldenstrom Makroglobulinemisi,

KLL ve MGUS'a eşlik eder. Diffüz Büyük B hücreli Lenfoma'da ise oldukça nadir görülen bulgularından birisidir. Literatürde bildirilen soğuk agglutinin hastalığı ile prezente olan vakalarda daha çok böbrek, adrenal, GIS ve kemik iliği tutulumu gözlenmiştir. Bizim vakamızda kemik iliği tutulumu saptandı. Literatürde bildiren vakalarda hemolitik aneminin tedavisi lenfomanın kemoterapiye cevabı ile paraleldir. Bizim vakamızda 3 kür sonrası yapılan ara değerlendirme de lenfomanın tam yanıtı olduğu ve hemolizin de tamamen düzeldiği gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Soğuk Aglutinin Hastalığı, Lenfoma

Abstract: 25

P-188

BRUCELLA VE HODGKİN LENFOMA BİRLİKTELİĞİ İLE PRESENTASYON. Serife Solmaz Medeni¹, Merve Uçar², Sinem Namdaroğlu¹, Can Özlü¹, Tuğba Çetintepe¹, Meltem Avcı³, Oktay Bilgir¹. ¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir, ³Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İzmir

Giriş: Hodgkin lenfoma yıllık insidansı 3/100.00 olup, erkeklerde daha sık gözlenmektedir. Tüm lenfomaların %11'ini oluşturmaktadır. Etiyolojisinde enfeksiyöz nedenler arasında EBV, HIV gibi etkenler suçlanmıştır. Nedeni bilinmeyen ateş (NBA) nedenleri arasında yer almakla beraber NBA enfeksiyöz nedenleri arasındaki Brucelloz ile birlikteliği ise oldukça nadirdir. Brucelloz tanısı ile eş zamanlı klasik Hodgkin lenfoma tanısı alan olgumuz literature katkı sağlamak amaçlı sunulmuştur.

Olgu: 53 yaşında, erkek hasta son 1 aydır olan halsizlik, iştahsızlık, ateş şikayetleri ile başvurduğu enfeksiyon hastalıkları polikliniğinde nedeni bilinmeyen ateş ile tetkik edilmiş. Hastanın bilinen komorbid hastalığı olmayıp, yapılan laboratuvar tetkiklerinde WBC: 3.01 10³/µL (lym 0.3 10³/µL, neu1.95 10³/µL), Hb: 11 g/dL (MCV: 78fL), Plt: 231 10³/µL, LDH: 299U/L, Cre:0.9g/dl, AST:51U/L, ALT:74 U/L, ALP 162 U/L, GGT 76 U/L, Total Bil 0.7 mg/dL, Direk Bil 0.2 mg/dL, sedimentasyon 77 mm/h, APTT 38, INR 1.2, PT 13 olarak sonuçlanmış.. Karaciğer fonksiyon testi yüksekliği, lökopeni, ateş yüksekliği ve servikal lenfadenopatisi olan hastanın hepatit serolojisi, HIV, TORCH paneli, monotest negatif olarak gelmiş. Brucella açısından ise coombslu Brucella tüp agglutinasyon 1/640 poz, Wright tüp agglutinasyon 1/160 poz, Rose Bengal testi poz olarak gelmiştir. Hastaya Rifampisin 600 mg/g, tetrasiklin 200 mg/g, siprofloksasin 500 mg/g başlanılmıştır. Hastamızın ateş yüksekliği sebat etmesi, KCFT artışı ve servikal lenfadenopatide progresyon olması üzerine brucelloz tedavisinin 1. ayında tarafımızca servikal lap eksizyonu önerilmiş ve LAP eksizyonu patolojisinde Miks sellüler Hodgkin Lenfoma tanısı almıştır. Evreleme sonucunda Evre 4 olup, ileri evre Hodgkin hasenclever skorlamasınad 4 faktör pozitif olduğu görülen hastamıza brucelloz tedavisi ile eş zamanlı ABVD tedavisi verilmiştir. 1. kur ABVD tedavisi sonrasında hastamızın KCFT artışı gerilemiş ve normale gelmiş, ateşi düşmüştür. 2. kur sonrasında servikal lenfadenopatilerinde belirgin regresyon gözlenmiştir. Brusella tedavisi 3. ay kontrolünde Coombslu Brusella tüp agglutinasyon 1/160 poz, Wright tüp agglutinasyon 1/160 poz, Rose Bengal testi poz olarak gelmiştir. Hastamızın ABVD ve brucella tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Nedeni bilinmeyen ateş nedenleri arasında yer alan brusella ve hodgkin lenfoma birlikteliği oldukça nadir olup literatur incelendiğinde bir vaka olduğu görülmüştür. Brusella kliniğinde yaygın LAP,organamegali gözlenmekle beraber tedavi yanıtının yeterli olmadığı ve progrese giden lenfoproliferatif süreçlerde tanının konfirmasyonu ve diğer tanıların ekartasyonu için lap eksizyonu düşünülmelidir. Olgumuz eş zamanlı hodgkin lenfoma ve bruselloz tanısı olması nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Brusella

Abstract: 528

P-189

PRİMER İMMÜN YETMEZLİK VE HODGKİN LENFOMA BİRLİKTELİĞİ: ERİŞKİN OLGU. Orhan Kemal Yücel², Tahir Yerlikaya¹, Ramazan Erdem², Utku İltar², Ozan Salim², Bahar Akkaya³, Sibel Berker Karaüzüm⁴, Levent Ündar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ⁴Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Antalya

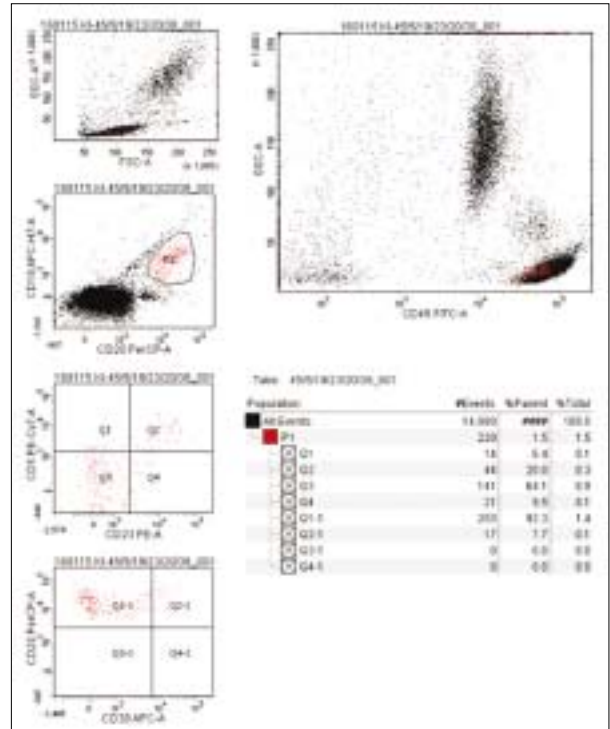
Giriş: Uzun yıllardır bilindiği üzere primer immün yetmezlik olgularında kanser sıklığında artış bildirilmiştir. Özellikle non-hodgkin lenfoma (MALT lenfoma vb.) normal popülasyona göre daha sık gözlenir. Hodgkin lenfoma (HL) gelişimi ise oldukça ender olarak bildirilmiştir.

Olgu: Şubat 2015'te 50 yaşında erkek hasta 1 aydır olan karın ağrısı, ateş ve gece terlemesi şikayetleri ile başvurdu. Son dönemde 20 kilogram kaybettiği saptandı. Fizik muayenede hepatomegali, splenomegali, sağ inguinal bölgede yaklaşık 2 cm sol inguinal bölgede ise yaklaşık 1,5 cm lenfadenomegali saptandı. Tam kan sayımında pansitopeni (Hb:8,2 gr/dl, Lökosit:2980 /mm³, Nötrofil:1480 /mm³, Lenfosit:1250 /mm³, Trombosit:66000 /mm³) tespit edildi. Sağ inguinal bölgeden yapılan eksizyonel lenf nodu biyopsi sonucu Klasik Hodgkin Lenfoma (CD15 ve CD30 pozitif, LCA, CD79a, CD3 negatif hodgkinoid hücreler) ile uyumlu olarak raporlandı. PET CT görüntüleme ile birlikte kemik iliği aspirasyon ve biyopsi yapıldı. Kemik iliği biyopsisi CD3'ten zengin lenfoid zemin üzerinde yerleşmiş CD15 ve CD30 pozitif, CD79a negatif hodgkinoid hücre infiltrasyonunu içeren hiperselüler kemik iliği şeklinde raporlandı. Olgu Evre 4SB (IPS:5) klasik HL tanısı aldı. ABVD (adriamisin, bleomisin, vinblastin, dakarbazin) kemoterapi protokolü başlandı. 2 siklus sonrası çekilen integrim PET-CT'de tama yakın yanıt, 4 kür sonra çekilende ise tam yanıt gözlemlendi. Tanı anında bakılan IgG:137 mg/dL (700-1600), IgA:25 mg/dL (70-400), IgM: 17,3 mg/dL (40-230) saptandı. Özgeçmişinde çocukluk çağından beri sık enfeksiyon öyküsü olmadığı öğrenildi. İmmün yetmezlik sebeplerinden ilaç kullanımı ve enfeksiyonlar (HIV, CMV, EBV, rubella,brusella vb.) dışlandı, genetik hastalıklar için tanı anında kemik iliğinden çalışılan ve takipte de periferik kandan çalışılan kromozom analizi sonuçları normal (46,XY[4], 46,XY[15]) olarak raporlandı. Tanı sırasında kemik iliği örneğinden çalışılan akım sitometrik incelemede CD19 ve CD20 pozitif B lenfosit popülasyonunun düşük olduğu görüldü (<%2, şekil 1). Mevcut durumda olgu primer immün yetmezlik ve HL birlikteliği olarak değerlendirildi. Tedavi süreci boyunca IVIG (0,4-0,8 gr/kg/ay) replasman tedavisi verildi. Bu süreçte bir kez pnömoni nedeni ile kısa süreli hastaneye yatış

dışında enfeksiyöz komplikasyon gelişmedi. Olgunun tedavi süreci devam etmektedir.

Tartışma: B hücreli non-hodgkin lenfoma olgularında hastalık patogenezi veya tedavi ilişkili immün yetmezlik tablosu görülebilmektedir. Olgumuzun tanısı ise HL'dır ve tanı anında tedaviye başlamadan önce immün yetmezlik tablosu mevcuttur. 4 siklus tedavi sonrası tedavi içeriğinde lenfositler üzerine sitotoksik bir ajan kullanılmaması da göz önüne alındığında tam yanıtı olgunun aralıklı ölçümlerinde immünglobulin düzeylerinde düzelme olmaması ön planda geç tanı alan primer immün yetmezliği düşündürdü. Seçilmiş HL olgularında tedavi öncesi immün sistem değerlendirilmesinin faydalı olacağı kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, primer immün yetmezlik



Şekil 1.

Abstract: 117

P-190

AGRESİF SEYİRLİ İKİ HİSTİYOSİTİK SARKOM: OLGU SUNUMU. Sinan Demircioğlu¹, Miyase Özücan², Özlem Vatan², Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya, ²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

Giriş: Histiyositik sarkom(HS), son derece nadir görülen, nedeni bilinmeyen, unifokal veya multifokal ekstranodal tümörlerle ortaya çıkan, non-Langerhans histiyositlerin hastalığıdır. HS sporadik görüleceği gibi hematolojik malignitelerle de birlikte görülebilir. Çoğunlukla erişkinlerde görülmektedir. Burada yaygın organ tutulumu ile başvuran iki histiyositik sarkomu sunacağız.

Olgu 1: 49 yaşında erkek, son bir ay içinde başlayan kilo kaybı, iştahsızlık ve koltuk altında şişlik ile başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral servikal, supraklavikuler, axiller ve inguinal lenf nodları palpe edildi. Solunum

sıkıntısı nedeni ile yoğun bakım şartlarında takibe alındı. Toraks CT de mediastinel konglomere LAP'lar, vena cava superior basısı, ön mediastende sol parasternal alandan extratorasik uzanım gösteren yumuşak doku artışları görüldü. Bilateral akciğer parankiminde yer yer 3 cm ye ulaşan boyutlarda yaygın noduler ve bilateral masif plevral efüzyon görüldü. Karaciğerde en büyüğü 36 mm olan multipl solid lezyonlar, pankreas baş kısmında en büyüğü 25 mm olan lenf nodları, dalak içerisinde en büyüğü 21 mm olan multipl lezyonlar, bilateral sürrenal bezlerde yaklaşık 6 cm'lik solid lezyonlar, bilateral böbrekler çevresinde lenfoma tutulumu lehine lezyonlar, pelvik bölgede en büyüğü 24 mm olan malign karakterli lenf nodları izlendi. Sol axiller LAP lar dan eksizyonel biyopsi yapıldı. Patolojik incelemede HS tanısı kondu. Doz redüksiyonu ile ICE kemoterapisi başlandı. Kemoterapisinin 2. gününde hasta kaybedildi.

Olgu 2: 36 yaşında erkek, son bir yıldır devam eden karın ağrısı, 3 hafta önce başlayan gözlerde ve vücutta sararma, karında şişlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde batın sağ üst kadranda hassasiyet ve inguinal LAP tespit edildi. PET CT de artmış tutulum gösteren, multiple, servikal, supraklavikuler, paraortokaval, parakaval, parailiak, ingüinal lenfadenopatiler ve akciğer de, karaciğer de, dalak da, pankreas başında, duodenum duvarına invaze eden artmış tutulumu gösteren multiple kitle lezyonu saptandı. İnguinal LAP eksizyonel biyopsisi alındı. Biyopsi HS olarak değerlendirildi. CHOP kemoterapisi başlandı. Kemoterapi sonrası masif GIS kanamasından kaybedildi.

Tartışma: Histiyositik sarkom nadir görülmesi sebebi ile tedavi de sınırlı bilgiye sahip olunan bir hastalıktır. Vakalar bası semptomları ve organ tutulumları ile prezente olur. Cerrahi girişim tanı için biyopsi, perforasyon, obstrüksiyon veya inatçı kanama halinde uygulanır. İdeal kemoterapi rejimi bilinmemektedir. En sık ICE ve CHOP kemoterapi protokolü uygulanmaktadır. Relaps ve refrakter multisistemik hastalıkta remisyon sonrasında allojenik kök hücre nakli yapılabilir. Unifokal hastalık halinde cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi tedavi seçenekleri arasındadır. Multisistem tutulumu ve 3,5 cm den büyük soliter tümörün olan vakalar agresif ve mortal seyretmektedir. İki vakamızda da multisistem tutulumu mevcuttu. İkisi çok agresif seyrederek ilk kemoterapileri esnasında kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: Histiyositik sarkom, agresif seyir

Abstract: 153

P-191

LENFADENOPATİ AYIRICI TANISINDA KİKUCHİ-FUJİMOTO HASTALIĞI: BİR OLGU SUNUMU. İnci Vetem², Mustafa Karagülle¹. ¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji, ²Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları, Eskişehir

Giriş: Kikuchi-Fujimoto hastalığı, sıklıkla servikal lenfadenopatilerle seyreden, kendi kendini sınırlayan ve etyolojisi bilinmeyen benign bir hastalıktır. Klinik ve histopatolojik özellikleri hastalığın sıklıkla, lenfoma, infeksiyöz mononükleoz ve tüberküloz lenfadenit şeklinde yanlış tanı almasına neden olur. Nadir görülmesine karşın, lenfadenopati ayırıcı tanısında karışabilirliği hastalıklar nedeniyle klinik önemi vardır. Bu bildirimde dahiliye kliniğinde servikal lenfadenopati sebebi araştırılırken Kikuchi-Fujimoto hastalığı tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: 37 yaşında bayan hasta 1 hafta önce başlayan boyun sol tarafındaki şişliğin artması üzerine Kulak-Burun-Boğaz Kliniği'ne başvurmuş. Yapılan muayene ve görüntüleme tetkiklerinde en büyüğü 2x3 cm olmak üzere multipl, konglomere lenfadenopati saptanması üzerine hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize sevk edildi. Yapılan muayenesinde servikal, submandibular bölgede konglomere, fikse, ağrısız lenfadenopati saptanan hastanın tetkiklerinde lökopeni dışında anlamlı bulgu saptanmadı. Periferik kan yayması incelenmesinde hücreliliğin düşük olarak izlendiği ancak atipik hücre izlenmediği hastaya servikal lenfadenopati den eksizyonel biyopsi yapıldı. Lenf nodu biyopsisinden flow sitometrik inceleme ile lenfoma paneli çalışıldı. Flow sitometrik incelemede CD8 Tc hücrelerin baskın olarak izlendiği ve klonalite olmadığı saptandı. Lenf nodu biyopsisi Patoloji Kliniği tarafından Kikuchi-Fujimoto Hastalığı olarak raporlandı. Hastaya semptomatik tedavi başlandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Kikuchi-Fujimoto hastalığı nadir görülmele beraber, ilk tanımlandığı 1972 yılından 1993 yılına kadar ABD'de yaklaşık 200 olgu rapor edilmiştir. Ülkemizde de bu hastalığa ait bildirimler mevcuttur. Bu hastalık, nadir görüldüğü ve klinisyenlerce yeterince tanınmadığı için özellikle tüberküloz veya lenfoma ile karışmaktadır. Bu tip olgularda, spesifik tanıyı kuvvetle destekleyen bulgular elde edilmediği sürece empirik tedavi başlanmamalıdır. Kikuchi-Fujimoto hastalığı lenfadenopati ayırıcı tanısında gözönünde tutulması gereken bir hastalıktır ve lenf biyopsi materyali gönderilirken, olası tanılar yönünden patolog uyarılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kikuchi-Fujimoto, lenfadenopati, lenfoma

Abstract: 15

P-192

T HÜCRELİ NON HODGKİN LENFOMA TANILI HASTADA RADYASYON PNÖMONİSİ. Abdulkadir Baştürk¹, Şayeste Akkan Eren¹, Ali Kutlucan³, Sema Akıncı², Tuba Hacibekiroğlu¹, Tekin Güneş¹, Şamil Ecirli¹, İmdat Dilek¹. ¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Konya, ²Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, ³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, Konya

Giriş: Radyasyon pnomonisi (RP), radyoterapiden (RT) sonra ortaya çıkan çeşitli inflamatuvar hücreler, bunlardan salınan sitokin ve büyüme faktörlerinin etkisiyle meydana gelir. Klasik RP'si RT'den 1-6 ay sonra kuru öksürük, dispne, düşük dereceli ateş ve plöretik göğüs ağrısı şeklinde ortaya çıkar. RP tamamen asemptomatik olabileceği gibi ölüme yol açacak kadar ağır bir klinik tabloyla karşımıza çıkabilen bir komplikasyondur.

Vaka: 47 Yaşında kadın nefes darlığı, öksürük, iştahsızlık, halsizlik ve yorgunluk şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Anterior mediastende vena cava superior sendromuna yol açan timus lojundan başlayarak sternum ksifoid düzeyine kadar uzanan kitle tespit edildi. Acil radyoterapi başlandı ve tanıya yönelik insizyonel biyopsi yapıldı. Mediasten ve sağ akciğerin tamamını kapsayacak şekilde 60GY radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası hasta klinik olarak rahatladı ve patoloji sonucu T hücreli Non hodgkin lenfoma olarak raporlandı. CHOP kemoterapisi başlanan hasta 3. kür kemoterapiden sonra öksürük, ateş, nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti ile acile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde KB:110/80 ateş:39,1 nb:100 idi. Solunum muayenesinde

sağ ac üst zondan başlayan ralleri ve bronşial sesi mevcuttu. Laboratuvar bulgularında wbc:5,83 hb:8,8gr/dl plt:449000 sedim:126mm/saat üre:9 LDH:292 CRP:105 idi. PA Akciğer grafisinde sağ ac de belirgin infiltrasyon olması (Şekil1), CRP yüksekliği ve ateş olması nedeniyle pnömoni düşünülerek seftriakson ve moksifloksasin başlandı. Ancak tedavinin 10. gününde hastanın ateşinin devam etmesi, klinik ve radyolojik olarak düzelme olmaması üzerine göğüs hastalıklarının da önerisi ile mevcut antibiyotikleri kesilip meronem ve bactrim başlandı. Kan kültürlerinde üreme olmadı. Hastanın mevcut tedavisine flukonazol ve tamiflu da eklendi. Bu esnada çekilen kontrastlı toraks tomografisinde lobar pnömoni ve önceki tomografilerine göre kitlede regresyon saptandı. Hastanın 3 ay önce radyoterapi alması nedeniyle radyasyon onkologları ile de konsülte edilerek RP tanısı konuldu ve 1mg/kg/gün dozunda metilprednizolon başlandı. Tedavinin 3. gününde hastanın klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularında belirgin düzelme izlendi. Tedavinin 10.gününde CRP 3,14 e geriledi ve PAAC grafisinde belirgin düzelme saptandı (Şekil2). Hasta göğüs hastalıklarının da önerisi doğrultusunda metil prednizolon tedavisi ile taburcu edildi. Bir ay sonra yine iştahsızlık, öksürük ve balgam şikayetleri ile başvurdu. Bulguları pnömoni ile uyumlu olan hastanın tedavisi başlandı. Takipleri esnasında nefes darlığı gelişen ve saturasyonları düşen hastaya yoğun bakım ünitesinde BPAP tedavisi başlandı. Ancak tüm müdahalelere rağmen hasta kurtarılamadı.

Sonuç: Toraksa yönelik RT uygulamasından sonra RP gelişebilir. RP'si tamamen asemptomatik olabileceği gibi ölüme yol açacak kadar ağır bir klinik tabloyla karşımıza çıkabilir. Lenfoma tedavilerinde sıklıkla kullandığımız RT'nin bu önemli komplikasyonu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: T hücreli lenfoma, Radyasyon Pnömonisi



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 226

P-193

YÜZDE KİTLE İLE BAŞVURAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU. Tuba Ersal¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹. ¹Uludağ Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Diffüz büyük B- hücreli lenfomalar (DBBHL) tüm non-Hodgkin lenfoma (NHL)'ların %30-40'ını oluşturan büyük ve transforme B hücrelerden meydana gelen, heterojen bir tümör grubudur. İnsidansı yaşla artar ve ortalama tanı yaşı yedinci dekadattır. Hastalık tipik olarak sistemik semptomlarla ilişkili, hızlı büyüyen nodal veya ekstranodal kitle şeklinde ortaya çıkar. Yaklaşık %50-60 hasta ileri evrede başvurur. DBBHL, kombinasyon kemoterapisi ile kür sağlanabilecek ancak tedavisiz bırakılırsa 1 yıldan az yaşam süresine sahip agresif bir hastalıktır.

Kliniğimize sağ göz altında ve sol kulak önünde şişlik ve halsizlik şikayetleri ile başvuran, ileri incelemeler sonucunda DBBHL tanısı konulan ve tedavi ile remisyonuna giren bir hasta takdim edilmiştir.

Olgu: Elli yaşında, sol göz altında ve sağ kulak önünde şişlik ve halsizlik şikayetleri ile başvuran erkek hastanın fizik muayenesinde sol preauriküler 2x1cm ve sağ göz altında 3x3cm'lik kitle (Şekil 1), sol servikal ve submandibüler 2x2cm lenfadenopati (LAP) vardı. Servikal insizyonel biyopsisi yaygın ezilme artefaktı gösteren neoplastik B hücreli lenfoid infiltrasyon şeklinde raporlanıp kesin tanı için eksizyonel biyopsi yapılması önerildi. Hemogramında Hb:7,7 g/dL, beyaz küre:2800x10³/uL, nötrofil: 1100*10³/uL olan hastanın CRP:48, sedimentasyon:100mm/s, LDH:760U/L dışında diğer parametreleri normaldi. Kemik iliği biyopsisi neoplastik B hücreli lenfoid infiltrasyon olarak raporlandı. Yapılan servikal LAP eksizyonel biyopsisinin DBBHL ile uyumlu olduğu belirtildi. Bunun ardından hastaya evre IV B hastalık tanısıyla rituksimab, siklofosamid, doksorubisin, vinkristin ve prednizon (R-CHOP) protokolü başlandı ve 4 kür sonrası kitlede belirgin gerileme olduğu saptandı (Şekil 2). Sekiz kür sonrasında metabolik tam yanıtı kabul edilen hastada ilaçsız izleme geçildi.

Tartışma: Baş-boyun lenfomaları ekstranodal lenfomalar içerisinde en sık görülen yerleşim yeri

gastrointestinal sistemden sonra ikinci sıklıkta görülmektedir. Çoğunluğu B hücre kökenli ve sıklıkla DBBHL alt grubundandır. NHL'lı hastalar sıklıkla baş-boyunda lokal şişlik, boyunda LAP'lar ve sistemik semptomlarla doktora başvurabilirler. Sunulan vaka benzer olarak yüzde şişlik nedeniyle başvurmuş, boyunda LAP saptanmıştır. Lenfomaları baş-boyundaki karsinom ve diğer kanserlerden ayırmak tedavinin seçimi ve sonuçları açısından oldukça önemlidir. Lenfomalar kemo ve radyosensitif olmalarından dolayı tedavi edilebilir potansiyelde tümörlerdir. Günümüzde lokalize hastalık için 6 kür R-CHOP tedavisi veya 3 kür R-CHOP ve tutulu alan radyoterapisi önerilmektedir. İleri evre DBBHL'da önerilen tedavi 6-8 kür R-CHOP uygulamasıdır. Biz de evre IV olan hastamızda 8 kür R-CHOP kemoterapisi sonrası tam metabolik yanıt elde ettik.

Sonuç olarak, başlangıç yerinin diğer kanser türleri ile karışması, tanının ancak histopatolojik tetkik ve immüfenotipleme sonucu koyulabilmesi ve kemoterapiye tam cevap alınması sonucu yayınlamayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: diffüz büyük b hücreli lenfoma



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 63

P-194

PRİMER VE SEKONDER MEME TUTULUMU OLAN İKİ LENFOMA OLGUSU. Elvina Dadasova¹, Hatice Demet Kiper Ünal¹, Nazan Özsan², Özgür Ömür³, Mahmut Töbül¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İzmir

Giriş-Amaç: Lenfomanın meme tutulumu nadir görülen bir durum olup, primer ya da sekonder olabilir. Tüm ektranodal lenfomaların %2,2'sini ve tüm malign meme tümörlerinin %0,5'ini meme lenfomaları oluşturur. En sık görülen alt tip Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL)'dir. Memede biri primer biri de sekonder olarak DBBHL tutulumu saptanan ve kemoterapiye (KT) tam

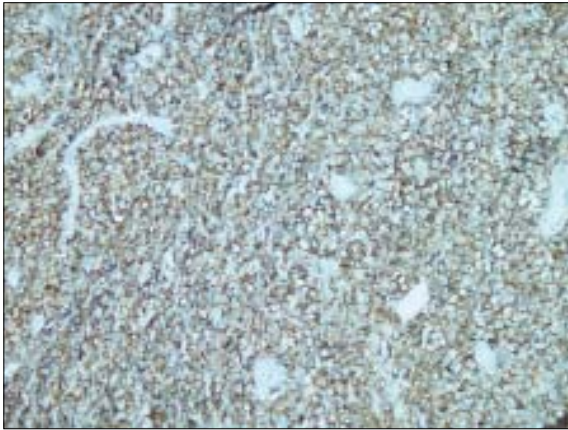
yanıt veren iki olgu eşliğinde tanı ve tedavi sürecinin gözden geçirilmesi amaçlandı.

Olgu 1: 55 yaş kadın, sol memede ağrısız kitle ile başvurdu. Meme USG'de sol meme retroareolar alanda 46x18mm'lik kistik alanlar içeren mikst tip kitle lezyonu ve sol aksillada 21x11 mm'lik korteksi kalınlaşmış lenf bezi görüldü. İİAB negatif sonuçlanan hastanın her iki memesine segmental mastektomi uygulandı. Patolojik tanı DBBHL; İHK incelemede CD20 yaygın(+) (Şekil 1), Ki67: %95, CD5 ko-ekspresyonu, bcl-2 ve c-myc yaygın (+) saptandı. Bu nedenle "double hit lenfoma" açısından kuşku bulundu. PET/CT'de non-metabolik birkaç jugüler milimetrik LAP ve sol aksillada 0.9 cm'lik (SUVmax:4.6) bir lenf nodu saptandı. Kİ'de infiltrasyon saptanmadı. Hastaya 2 kür R-EPOCH KT'si uygulandı. Kontrol meme USG'de rezidü doku gözlenmeyen hastada KT'ye tam yanıt alındı. Hastanın tedavisinin 6 küre tamamlanması ve 2 kür idame Rituksimab (R) uygulanması planlandı.

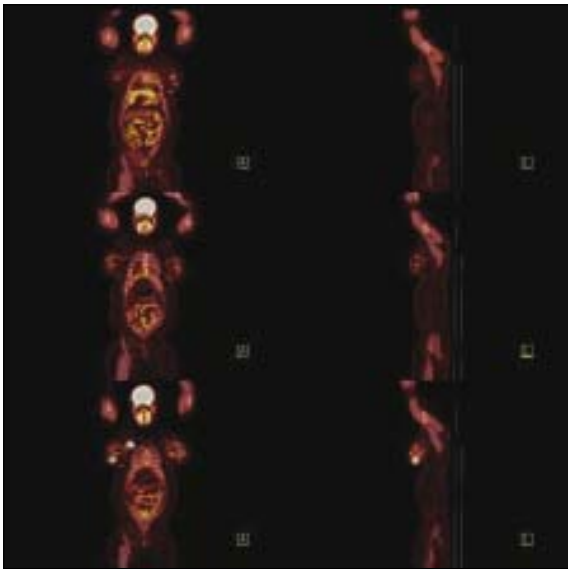
Olgu 2: 36 yaşında kadın, boyunda şişlik ile başvurdu. Sol palatin tonsilden yapılan biyopsi ile DBBHL tanısı konuldu. Hastanın PET/CT'sinde servikal ve aksiller multipl LAP yanısıra sol memede 2x1.5 cm'lik (SUV max:29.6) bir adet ve sağ meme alt kadranda 4.8x4 cm (SUV max:28.1) ve üst iç kadranda 4x3.7 cm boyutta hipermetabolik (SUV max:37.4) nodüler kitlesel lezyonlar gözlemlendi. Her iki memede tanımlanan lezyonların bilateral-multifokal oluşu ve primer tanı dikkate alınarak lenfomatöz infiltrasyon ile uyumlu olduğu düşünüldü. Sağ memedeki kitlesinden biyopsi yapıldı ancak kuşku sitoloji olarak raporlandı. Kİ'de infiltrasyon saptanmadı. 2 kür R-CHOP KT'si sonrasında çekilen PET'CT'de her iki memedeki kitle lezyonlarında tama yakın, servikal ve aksiller LAP'larda ise tam boyutsal ve metabolik regresyon gözlemlendi (Şekil 2,3). Hastanın tedavisi 8 küre tamamlandı.

Tartışma: Lenfoma, memeye en sık metastaz yapan malign hastalık olup, nadir olarak primer meme tutulumu ile seyredebilir. Klinik olarak meme karsinomuna benzer bulgular gösterdiğinden doğru histopatolojik örnekleme ve değerlendirme, gereksiz mastektomiden kaçınmak açısından önemlidir. Primer meme lenfomalarında prognoz ve tedavi yaklaşımı, diğer bölgelerden kaynaklanan aynı histolojik tip ve evredeki lenfomalarla benzerdir. R-CHOP gibi R içeren antrasiklin bazlı KT ve gerekli olgularda RT ile kombinasyonu standart tedavinin temelini oluşturur. Sunduğumuz memede lenfoma tutulumu olan her iki hastada KT ile tam yanıt alınmıştır. Memede gelişen kitle ve lezyonların ayırıcı tanısında lenfomayı akıldan tutmak, etkin bir tanı ve tedavi yaklaşımı geliştirmede önemlidir.

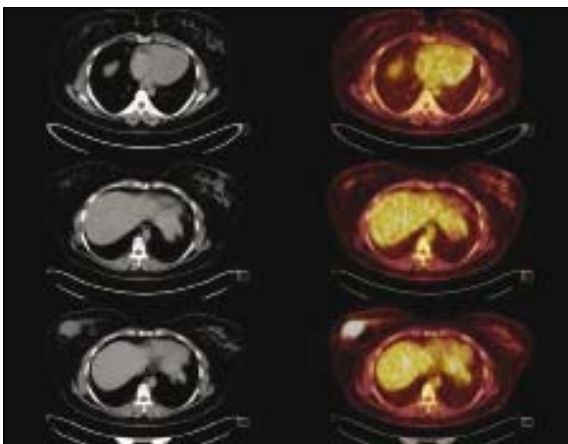
Anahtar Kelimeler: meme lenfoması, kemoterapi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 225

P-195

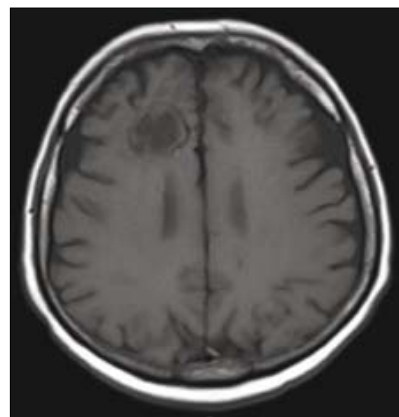
MANTLE HÜCRELİ LENFOMADA ALIŞILMIŞ DIŞI EKSTRANODAL TUTULUM: PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMASI. Ozan Salim¹, Müge Atçakarlar², Ramazan Erdem¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Bahar Akkaya³, Levent Ünder¹. ¹Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Akdeniz Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Primer santral sinir sistemi(SSS) lenfomaları tanıda sistemik tutulum olmaksızın sadece beyin parankimi, spinal kord, kranial sinir, leptomeninks ve/veya gözden kaynaklanan lenfomalardır. Non-Hodgkin lenfomaların (NHL) %1-2'sini oluştururlar ve özellikle immün yetmezlik durumları (HIV, organ nakli) ile ilişkilidir. Erkeklerde kadınlardan daha sık gözlenir ve tanıda ortalama yaş 60'tır. Histolojik olarak yaklaşık %90'ı agresif seyirli B hücreli lenfomalardır. Büyük çoğunluğunu difüz büyük B hücreli lenfomalar oluşturmaktadır. Burada "immune competan" bir hastada primer SSS mantle hücreli lenfoma (MHL) olgusunu bildiriyoruz.

Olgu: 55 yaş erkek hasta 1 aydır olan kognitif fonksiyonlarda bozukluk, halüsinasyon ve idrar kaçırma nedeni ile nöroşirürji polikliniğe başvurdu. Fizik muayenede belirgin nörolojik defisiti olmayan hastanın beyin MR görüntülemesinde sağ frontal lobda kitle saptandı(Şekil1). Eksizyonel biyopsi sonucu CD5+, CD20+, siklinD1+, CD23-, Ki-67 proliferasyon indeksi > %80 olan MHL olarak raporlandı. PET-CT de SSS dışı tutulum izlenmedi. Ayrıca kemik iliği biyopsisinde infiltrasyon gözlenmedi. Hümorale ve hücreli immün yetmezliği olmayan hastada HIV negatif saptandı. Primer SSS MHL tanısı ile Rituximab + yüksek doz sitarabin ve yüksek doz metotreksat kombinasyon rejimi 4 siklus uygulandı ve tam yanıt alındı. Halen asemptomatik olarak kliniğimizde takip edilen hastaya kranyal radyoterapi planlandı.

Tartışma: MHL olgularında ektranodal tutulum genellikle çevresel kan, kemik iliği ve gastrointestinal sistemdedir. Sistemik tutulumla eşlik eden ikincil SSS tutulumu da tanı sırasında (%0,9) ve nüks hastalıkta(%4.1) ender olarak gözlenmektedir. Özellikle blastoid histoloji, B-semptomları, laktat dehidrogenaz yüksekliği, "Eastern Cooperative Group" performans ≥ 2 ve yüksek "Mantle Cell Lymphoma International Prognostic Index" skoru risk faktörü olarak tanımlanabilir. Ancak, MHL da primer SSS lenfoması şeklinde klinik başvuru çok enderdir.

Anahtar Kelimeler: primer beyin lenfoması, mantle



Şekil 1.

Abstract: 444

P-196

KENE ISIRIĞI LENFOMA İLE KARIŞIR MI ?. Gürcan Dikme¹, Süheyra Ocak², Begüm Koç¹, Hande Kızıloca¹, Nihal Özdemir³, Cüyan Demirkesen⁴, Tiraje Celkan¹. ¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul,* ²*Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji/Onkoloji Bölümü, İstanbul,* ³*Sağlık Bakanlığı Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, İstanbul,* ⁴*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Psödolenfomalar literatürde sıklıkla bildirilen ve patolojik olarak kutanöz lenfomalarla karışabilen benign lezyonlardır .

Yedi yaşında erkek hasta, başka bir merkezden, yaklaşık altı aydır sol inguinal bölgede giderek büyüyen ve lenf bezi olduğu düşünülen lezyona total kitle rezeksiyonu yapıp, kutanöz B hücreli lenfoma tanısı konularak tarafımıza yönlendirilmişti. Ancak hastanın anamnezinde bu bölgenin 8 ay önce kene tarafından ısırıldığı öğrenildi. Hastanın patoloji preparatları CTF patoloji biriminde tekrar değerlendirildi ve hasta psödolenfoma (lenfositoma cutis benigna) tanısı aldı.

Kene ısırması sonrasında lenfoma benzeri bulgular ortaya çıkabilir. Bu bulgular en sık Lyme borreliosis de saptanmakta ve Borrelial lenfositoma yada derinin psödolenfoması olarak isimlendirilmektedir. Patolojik olarak lenfoma benzeri lezyonlar literatürde bildirilmiştir. Bunlar içinde özellikle artropod ısırıkları ayrı bir grup oluşturur. Bu olgu ile öykünün iyi alınmasının ve detaylı immünohistokimyasal incelemenin tanı ve tedavide oluşabilecek yanlışlıkları önlemede önemli olduğu vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kene ısırığı, psödolenfoma

Abstract: 489

P-197

ENDER BİR OLGU: PRİMER KEMİK LENFOMASI. Ebru Aykın¹, Dilek Çeliker¹, Orhan Kemal Yücel², Ozan Salim³, Bahar Akkaya³, Erkan Çoban¹. ¹*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı,* ²*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı,* ³*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya*

Giriş: Lenfomalar genelde lenf nodlarından köken alan malign hematolojik hastalıklardır. Ekstranodal tutulum genelde nadirdir ve özellikle agresif seyirli alt tiplerde yaklaşık %40 oranında gözlemlenir. Ekstranodal tutulum alanları gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi, cilt, akciğer, tiroid, testis olarak sıralanabilir. Kemik iliği tutulumu, sistemik lenfomaların yaygın bir tutulum alanı olmasına rağmen primer kemik tutulumu ise son derece enderdir. Kemikte soliter veya multiple destrüktif lezyonlar şeklinde tutulum yapabilir.

Olgu: Ağustos 2015'te 58 yaşında erkek hasta 2 aydır olan bel ağrısı ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. Mevcut şikayetlerle dış merkezde çekilen lumbosakral MR'ı tüm kemik yapılarında diffüz kemik iliği metastazı/tutulumu açısından yüksek riskli görülmüştür şeklinde raporlandı. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Fizik muayenede konjunktiva soluktu, diğer bulgular normal olarak saptandı. Tam kan sayımında Hb:8 gr/dl, MCV:76 fL, Lökosit:6930 /mm³, Nötrofil: 5110 /mm³, Trombosit: 302000 /mm³di. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri,

ürük asit düzeyi normaldi. Sedimentasyon:78 mm/saat, LDH:1141 U/L, Ferritin:3601 ng/mL olarak saptandı. Periferik yaymasında hipokromik mikrositer-normositer eritrositler izlendi, lökositler seri ve trombositler normal olarak değerlendirildi. Bel ağrısı, anemi ve sedimentasyon yüksekliği olan hastanın immunglobulin (Ig) düzeyleri ve serbest zincir düzeyleri normaldi. Serum ve idrar immün-fiksasyon elektroforezinde monoklonal bant saptanmadı. Kemik iliği biyopsisi CD79a, CD20, bcl-2, Ki 67 pozitif, bcl-2, CD3, Tdt, CD34, Kappa, lambda, Pan CK negatif neoplastik lenfoid hücreler izlenen hipersellüler kemik iliği, bulgular " Yüksek dereceli B hücreli lenfoma infiltrasyonu " ile uyumludur şeklinde raporlandı. PET CT'de kranyumda, vertebral kolonda, bilateral humerus, skapula, klavikulada, sternumda, kotlarda, pelvik kemiklerde bir kısmı litik bir kısmında morfolojik değişiklik izlenmeyen yaygın heterojen kemik iliği infiltrasyonu - kemik metastazını düşündüren hipermetabolik (SUVmax: 13.7) lezyonlar izlendi ve değerlendirme alanına giren diğer bölgelerde patolojik FDG tutulumu izlenmedi. Hasta mevcut bulgularla primer non-hodgkin (NHL) B hücreli kemik lenfoması tanısı aldı ve Hematoloji kliniğine devir edildi.

Tartışma: Primer kemik lenfoması, ilk başvuru sırasında sistemik hastalık bulgusu olmaksızın kemik veya kemik iliğine sınırlı lenfoma tipi olarak tanımlanmaktadır. Primer kemik lenfomalarının büyük kısmını NHL oluşturur ve en sık alt tipi diffüz büyük B hücreli lenfomadır. Olgumuzda olduğu gibi yalnız kemik metastazları veya tutulumları saptanan olgularda solid organ tümörleri yanında lenfoma da mutlaka akıldaki tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: primer kemik lenfoması, metastaz

Abstract: 266

P-198

SOĞUK AGGLUTİNİN HASTALIĞI'NIN EŞLİK ETTİĞİ PRİMER SANTRAL SINİR SİSTEMİ LENFOMASI. Mahmut Bakır Koyuncu¹, Mehmet Ali Uçar², Aydan Akdeniz², Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik². ¹*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları,* ²*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji, Mersin*

Giriş: Otoimmün hemolitik anemi eritrositlerin yüzeyindeki membran antiijenlerini hedef alan antikörlere bağlı oluşan anemidir. Tüm anemi çeşitleri içerisinde otoimmün hemolitik anemi en nadir görülen tiptir. Çoğunlukla sıcak tip antikörlarla oluşur. Soğuk agglutinin hastalığı genellikle +4°C de maksimal reaktivite gösteren IgM otoantikörları nedeniyle meydana gelir. Soğuk agglutinin hastalığı idiyopatik ve sekonder olarak karşımıza çıkabilir.Non Hodgkin lenfomalı (NHL) 370 hasta içeren bir cohort çalışmada hastaların %1.1 inde sağlık tip otoantikörların olduğu gösterilmiştir. Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) NHL alttipleri arasında en sık görülenidir (%25-30). DBBHL lı hastaların %40 ı ekstranodal olarak tanı alır. Primer santral sinir lenfoması (PSSL) ise NHL lar arasında nadir görülen bir tip olup sistemik hastalık belirtisi olmadan beyin, leptomeninks, göz veya spinal kordu tutar. Soğuk agglutinin hastalığı ile DBBHL eş zamanlı görülmesi çok nadir bir durumdur. Literatürde PSSL ile soğuk agglutinin hastalığının beraber görüldüğü bir olguya rastlayamadığımız için bu olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 67 yaşında erkek hasta, yaklaşık 5 yıl önce akrosiyanoz nedeniyle Rize de tetkik edilirken soğuk agglutinin hastalığı tanısı aldıktan sonra Mersin e yerleşmiş. Ani gelişen sol fasiyel paralizi sebebiyle yapılan

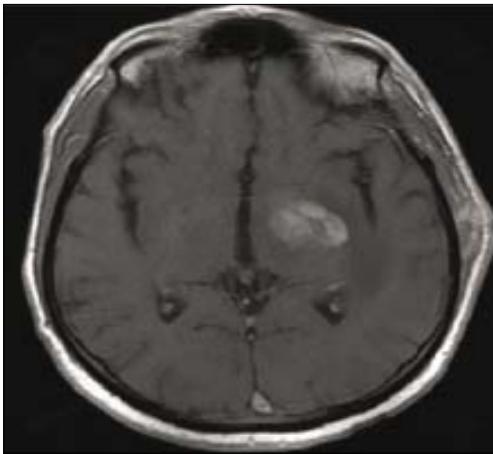
serebral MR görüntüsünde sol hemisferde internal kapsül arka bacağı ve bazal ganglionları tutan, serebral pedinküllere uzandığı görülen ve belirgin kontrast tutan 35x22 mm boyutunda kitlesel lezyon ve etrafında ödem ile uyumlu sinyal değişiklikleri görülmesi üzerine yapılan örnekleme sonrası kitlenin DBBHL ile uyumlu olduğu görüldü. PET/BT de hastalığın sadece bu bölgede olduğu teyit edilerek hastaya PSSL tanısı koyuldu. Hastaya yüksek doz metotreksat tedavisi başlandı. 3 kür sonrası lezyonda progresyon izlenen hastaya intrakraniyal RT uygulandı. RT sonrası hastanın izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Soğuk Agglutinin hastalığı lenfoproliferatif hastatalıklarda görülebilen bir komplikasyon olup bazı durumlarda lenfoma vakaları soğuk agglutinin hastalığı ile prezente olabilmektedir. Soğuk agglutinin hastalığı tanısı alan hastalar sekonder sebepler (enfeksiyon, malignite vs) yönünden araştırılmalıdır. DBBHL ların %40 ı ektranodal tanı alır. Bu yüzden soğuk agglutinin hastalığının ektranodal lenfomalara sekonder de gelişebileceği akıldan çıkarılmamalı ve gerekli diagnostik yöntemleri uygulamaktan kaçınılmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Soğuk agglutinin, Primer SSS lenfoması



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 295

P-199

RİTUXİMAB, İBRUTİNİB VE BORTEZOMİB KOMBİNASYONU KULLANILAN BİR RİCHTER TRANSFORMASYONU VAKASI. Murat Çınarsoy¹, Aliihsan Gemici¹, İtir Demiriz³, Ali İrfan Emre Tekgündüz², Fevzi Altuntaş². ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Şanlıurfa, ²Ankara Abdurrahman Yurtaslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, ³Gaziantep Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi, Gaziantep

Amaç: KLL tanısı ile allogeneik kök hücre nakli yapılan ve nakil sonrası nükseden ve ofatumomab, lenalidomid içeren tedavilere rağmen DBBHL transformasyonu gelişen vakada, rituximab, bortezomib, ibrutinib, ve metilprednizolon(R-VIP) içeren kemoterapi rejiminin kur-tarma rejimi olarak kullanımına ait klinik tecrübe paylaşımı ve diğer olası endikasyonları için potansiyelinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Olgu Sunumu: Tanı anında 39 yaşında olan erkek hastaya, Mart 2009 tarihinde, p53 mutasyonu taşıyan kronik lenfositik lösemi tanısı konuldu. Bu arada p53 mutasyonu olması nedeni ile allogeneik kök hücre nakli açısından verici taraması başlatıldı. 4 kür RFC kemoterapi protokolü uygulanan hastada progresif hastalık gelişmesi nedeni ile p53 mutasyonu müspet genç KLL hastası olması nedeni ile tam uyumlu kardeş vericisinden allogeneik kök hücre nakli yapılmasına karar verildi. Nakil öncesi 3 kür bendamustin, mitoksantron ve rituximab kombinasyonu sonrası parsiyel yanıt altında Aralık 2009 tarihinde, Cy-TBI hazırlama rejimi ile allogeneik kök hücre nakli yapıldı. Hasta Eylül 2012 yılına kadar hematolojik olarak tam yanıt altında takip edildi.

Aralık 2012 tarihinde hastanın yeni ortaya çıkan sevikal lenf nodu nedeni ile ekzizyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı ve diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) tanısı konuldu. Hastanın patoloji konsültasyonu Richter transformasyonu olarak iki farklı patoloji bölümüne teyit edildi. Hastaya 8 kür gemsitabin, oxaliplatin ve ofatumomab kombinasyonu uygulandı. Tedaviye yanıt kaybı olması üzerine 4 kür lenalidomid ve deksametazon kombinasyonu uygulanarak hastalık kontrolü sağlanmaya çalışıldı. Hastanın mevcut tedavilere rağmen 02.2014 tarihinde nefes darlığı şikayeti olması nedeni ile çekilen toraks BT'sinde mediastinal bulky kitle, intraabdominal multipl patolojik boyutta LAP saptanması üzerine hastalığın progresyonu olarak kabul edildi. Hastaya rituximab(375 mg/m², birinci gün), ibrutinib (560 mg/gün,1-21 günler arası), bortezomib (1,3 mg/m²/doz,1,8,15. Günler) ve metilprednizolon(1 mg/kg,i.v,5 gün) içeren R-VIP kemoterapi rejimi uygulanması kararı verildi. R-VIP kemoterapi rejimi Şubat 2014 tarihinde başlandı. Hastanın 2. Kür R-VIP tamamlanmasını takiben yapılan değerlendirmesinde mediastinal LAP'ın stabil olarak seyrettiği, intraabdominal Lenf nodlarının kaybolduğu saptandı. Hastaya bu 2 kürün uygulaması esnasında, 1 kere febril nötropeni atağı, 2 derecede trombositopeni ve anemi gelişti .

Tartışma: Bortezomib ve ibrutinib Richter transformasyon hastalarında etkinliğinin gösterilmesi açısından klinik çalışmalara ihtiyaç olduğu açık olmakla beraber, allogeneik nakil öyküsü ve p53 mutasyonu bulunan, Richter transformasyonu hastasında LAP boyutlarında regresyon sağlaması nedeni ile refrakter olgularda daha erken aşamalarda uygulanması halinde umut verici bir seçenek olacağı düşüncesini oluşturmuştur.

Anahtar Kelimeler: Richter Transformasyonu, İbrutinib,Bortezomib

Abstract: 523

P-200

PRİMER PANKREAS TÜMÖRÜ OLARAK PRESENTE OLAN DİFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMALI BİR OLGU. Funda Pepedil Tanrıku¹, İtir Şirinoğlu Demiriz², Mehmet Tamer Tuncer³, İbrahim Sarı⁴, Mehmet Yılmaz². ¹Gaziantep Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ²Gaziantep Üniveristesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ³Gaziantep Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Bölümü, ⁴Gaziantep Üniveristesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Pankreasın primer lenfoması, tüm pankreas maligniteleri içerisinde <%5 ve Non-Hodgkin Lenfomalar (NHL) içerisinde <%1 oranında görülür. Bu bildiride, difüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL)'nın primer pankreas tümörü olarak karşımıza çıktığı nadir bir olgunun sunumu amaçlanmıştır.

Vaka: 34 yaşında erkek hasta, karın ağrısı şikayeti ile değerlendirilmiş ve tıkanma sarılığı nedeni ile koledok içerisine stent yerleştirilerek ileri tetkiki için merkezimize yönlendirilmişti. Başvuru sırasında karın ağrısı dışında şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde tüm sistem bulguları doğaldı. Hepatosplenomegalisi ve lenfadenopatisi yoktu. Laboratuvar incelemelerinde hemogram ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Karaciğer transaminazları ve bilirubin değerleri normal iken, serum alkalen fosfataz (ALP): 166 U/L (30-120) ve gama glutamil transferaz (GGT): 75 U/L (0-55) artmış bulundu. Sedim: 53 mm/h (0-20) ve serum laktat dehidrogenaz (LDH): 295 IU/L (135-225) değerleri artmıştı. Serum karbonhidrat antijeni 19-9 (CA 19-9): 9,99 u/mL (0-37) idi. Abdomen manyetik rezonans görüntülemelerinde pankreas başında 80x46 mm boyutlarında kitle rapor edildi. Pankreas karsinomu ön tanısı ile operasyona alınan ve laparotomi yapılan hastanın pankreas başındaki kitlenin çok büyük olması ve çevre dokulara invaze olması nedeni ile cerrahi tedavinin uygun olmadığı düşünüldü ve biyopsi alınarak operasyon sonlandırıldı. Patoloji sonucu CD20 pozitif DBBHL olarak rapor edildi. Evreleme için yapılan pozitron emisyon tomografisi (18F-FDG/PET-CT) 'nde pankreas ve peripankreatik lenf nodları dışında tutulum saptanmadı. Evre IIEA kabul edildi. Rituksimab ile birlikte CHOP (siklofosfamid, vinkristin, adriamisin ve prednizolon) kemoterapi protokolü başlandı. Dört kür R-CHOP kemoterapi sonrası yapılan PETCT'de belirgin regresyonu olan hastanın tedavisi halen merkezimizde devam etmektedir.

Sonuç: DBBHL'nın erken evrede primer pankreas tutulumu ile ortaya çıkması çok nadir görülen bir klinik durum olup, pankreasın en sık görülen malignitesi adenokarsinomdan ayrımı önemlidir. Pankreas kanseri son derece kötü prognozlidir ve tek küratif tedavi seçeneği cerrahidir. Öte yandan, ektranodal DBBHL'lı hastalarda erken evrede kemoterapi ile beklenen 5 yıllık yaşam oranları %50'nin üzerindedir. Özellikle vakamıza benzer şekilde serum CA 19-9 değeri normal iken büyük (> 6 cm) kitlesi olan ve LDH ya da beta2-mikroglobulin seviyeleri yükselmiş olgularda ayırıcı tanıda primer pankreas lenfoması yer almalıdır.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, pankreas

Abstract: 70

P-201

CİLT TUTULUMU İLE RELAPS OLAN FOLİKÜLER LENFOMA OLGUSU. Mehmet Can Uğur¹, Cengiz Ceylan², Alp Özgüzer³, Dudu Solakoğlu Kahraman³, Gülnur Görgün². ¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, ²İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, ³İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Folliküler Lenfoma, yavaş seyirli Hodgkin Dışı Lenfoma (HDL)'nn en sık görülen tipidir. Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL)'dan sonra en sık görülen alttıptir. İzole kutanöz folliküler lenfomalar nadir olarak saptanabilmekle birlikte izole cilt tutulumu olarak bildirilen vaka literatürde mevcut değildir. Biz burada servikal lenf nodunda saptandıktan sonra tedavi sonrası nüks olarak deride tespit edilen bir folliküler lenfoma olgusunu sunmak istedik.

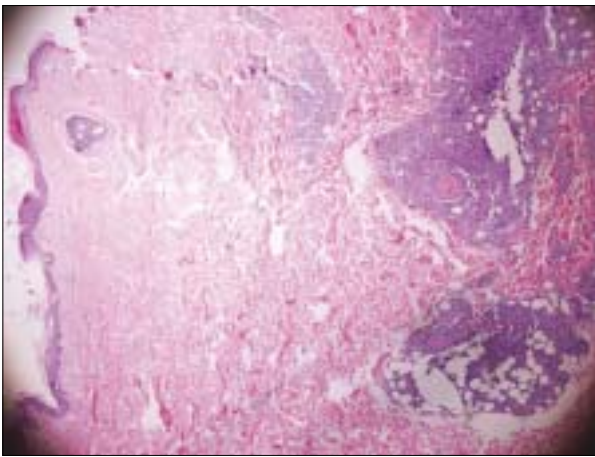
Olgu: 70 yaşında bayan, 2012 yılında servikal lenfadenopatiden yapılan biyopsi sonucu Evre III folliküler lenfoma tanısı alan ve 6 kür rituksimab, siklofosfamid, vinkristin, adriablastin, metilprednizolon (R-CHOP) kemoterapisi verilen hasta son 1 aydır kolda ve karın bölgesinde oluşan lezyonlar nedeniyle başvurdu. Başvurusu sırasında bakılan vital bulguları olağandı. Fizik muayenesinde karın sağ üst kadranda, ciltten hafif kabarık, pembe renkli 1,5-2 cm çapındaki 2 adet lezyon mevcuttu (Şekil 1 ve 2). Diğer fizik muayene bulgularında anlamlı özellik yoktu. Tam kan sayımında lökosit:3500 /uL, hemoglobin:12.1 g/dl, trombosit:194000 /uL saptandı. Rutin tetkiklerinde laktat dehidrogenaz:361 U/L dışında patolojik bulgu yoktu. Kontrast madde verilerek bilgisayarlı tomografi ile yapılan batın, toraks ve servikal görüntüleme, sol aksiller bölgede en büyüğü 26 mm çapta ölçülen, cilt altı yağlı doku yerleşimli çok sayıda solid görünümde ovoid ve yuvarlak şekilde nodüler lezyonlar izlendi. Lenfoma tanısı bilinen hastada bu görünümle lenfomanın yumuşak doku tutulumu ile uyumlu bulundu. Karın bölgesindeki lezyondan yapılan biyopside CD 3, CD 20, CD 30, CD 45 Ro negatif; CD 79a diffüz güçlü ve Bcl 2 diffüz güçlü pozitif boyanan hücreler mevcuttu ve folliküler lenfomanın cilt tutulumu olarak değerlendirildi (Şekil 3). 6 kür CHOP kemoterapisi verildi. Tam yanıt elde edildi ve lezyonlar kayboldu. Hasta 5 aydır tam remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: Foliküler lenfomanın nüks olarak deri tutulumu çok nadir görülen bir durumdur. Tanıda hastanın özellik karın bölgesinde ortaya çıkan lezyonlardan şüphelenilmiştir. Biyopsi ile tanı kesinleştirildikten sonra Evre I HDL'da olduğu gibi 6 kür CHOP kemoterapisi verilmiştir.

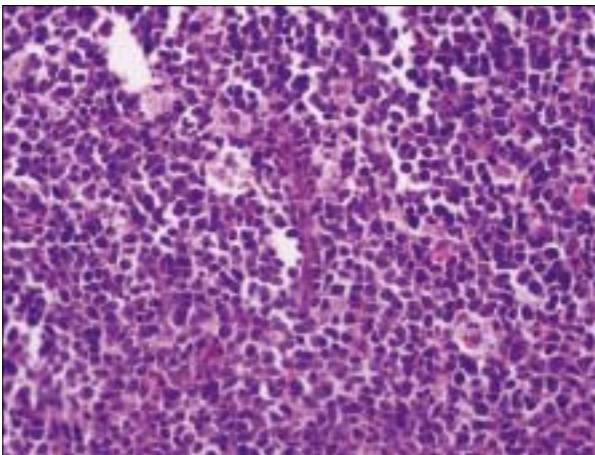
Anahtar Kelimeler: Folliküler lenfoma, cilt, nüks, kemoterapi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 189

P-202

ATİPİK YERLEŞİMLİ NÜKS NON-HODGKIN LENFOMA OLGUSU. Mustafa Karagülle¹, İnci Vetem², Deniz Şahin Gören¹. ¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji, ²Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları, Eskişehir

Giriş: Non Hodgkin lenfoma lenfatik sistemin Hodgkin dışında kalan kanserleridir. Tek bir hastalıktan ziyade bir grup hastalıktan oluşur. Difüz büyük B hücreli lenfoma ise tüm NHL'in %30'nu oluşturur. Bu hastalığa en çok lenf düğümleri içinde rastlanır. NHL nadiren vücudun belirli bir yerinde sınırlı olarak bulunur. Tedavinin bitiminden aylar veya yıllar sonra hastalık nüks edebilir.

Olgu Sunumu: 53 yaşında erkek hasta Mart 2014 tarihinde karında şişkinlik şikayetiyle Gastroenteroloji Kliniği'ne başvurmuş. Yapılan üst endoskopisinde kitle saptanan hastadan biyopsi alınmış. Biyopsi sonucu Difüz büyük B hücreli lenfoma olarak raporlanan hasta Hematoloji Kliniği'ne başvurdu. Hastaya 6 kür Ritüksimab-CHOP kemoterapisi uygulandı. Tedavi sonrasında yapılan kontrol PET-CT incelemesinde tam remisyon saptanan hasta tedavisiz izleme alındı. Tedavi bitiminden 10 ay sonra sol yan ağrısı gelişen hastaya karın ultrasonografi tetkiki yapıldı. Yapılan tetkiklerinde laktat dehidrogenaz ve eritrosit sedimentasyon hızı yüksek olan hastanın karın ultrasonografisinde sol böbrek üst polde 8x10x14 cm boyutunda ekzofitik yerleşimli, lobule konturlu, hipoeoik solid lezyon saptandı. Hastaya PET-CT tetkiki yapıldı. PET-CT de sol böbrek üst polden başlayarak yukarıda dalak hilusuna, aşağıda L3 vertebra korpusuna dek uzanan 18,4x15,2x11,6 cm metabolik boyutlarda ölçülen kitle lezyonunda belirgin artmış FDG tutulumu (SUVmax:29,98) saptandı. Ek bir tutulum izlenmeyen hasta Girişimsel Radyoloji Kliniği ile konsulte edilerek kitleden tru-cut biyopsi alındı. Biyopsi sonucu Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma olarak raporlanan hasta nüks kabul edildi. Hastaya DHAP tedavisi sonrası olog kök hücre nakli yapılması planlandı.

Tartışma: NHL'da nüks tutulumun atipik yerleşimli olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, Nüks, Atipik yerleşim

Abstract: 305

P-203

MÜKERRER NÜKS SONRASI UZUN SÜRELİ SAĞ KALIM GÖRÜLEN ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA; 2 OLGU NEDENİ İLE. Rejin Kebudi¹, Sema Büyükkapı Bay², Ömer Görgün¹, Sema Anak³, Akif Yeşilipek⁴, Öner Doğan⁵. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi ve Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, ³Medipol Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, ⁴Medikal Park Göztepe Hastanesi, Pediatrik Hematoloji ve Kemik iliği nakil merkezi, ⁵İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Anaplastik büyük hücreli lenfoma (ALCL), çocukluk çağı non-Hodgkin lenfomaların (NHL) %10-15'ini oluşturan nadir tümördür ve sağ kalım %65-75'dir.

ALCL da ilk tedavi sonrası nüks oranları %25-35'dir ve tedavisinde yüksek doz kemoterapi sonrası allojenik/otolog hematopoetik kök hücre nakli, vinblastin

ve CD30 monoklonal antikor kullanımı gibi seçenekler bulunmaktadır.

ALCL tedavisi sonrası nüksde otolog kemik iliği nakli yapılan ve sonrasında mükerrer nüksleri olan, transplantasyon dışı tedaviler ile uzun süreli sağ kalım sağlanan 2 olgu sunulmuştur.

1. Olgu: 4 yaş kız, kasık fitiği nedeni ile yapılan tetkiklerinde inguinal bulky lenf nodu saptanmış ve yapılan biopsi ile ALCL tanısı aldı. Düşük risk NHL-BFM 90 protokolü ile tam yanıt sağlanan hastada tedavi bitimi 3. ayında servikal nüks gelişerek yüksek risk NHL BFM 90 protokolü uygulandı. Bu tedavi ile 2 yıllık remisyon sonrası inguinal bölgede ALCL'nin 2. nüksü gelişti. Hasta ailesi tarafından tedaviye getirilmeyerek alternatif tedaviler verilmiş ve yakınmaları azalmış. 4 yıl sonra cilt lezyonları, genel durum bozukluğu ile getirildiğinde yaygın metastatik hastalık, 3. nüks ALCL tanısı ile oral VP16 başlandı. VP16 ile remisyon sonrası hastaya yüksek doz kemoterapi ve otolog kemik iliği nakli yapıldı. Nakil sonrası 1 yıl remisyon sağlanan ve cilt, akciğer, multipl lenf nodu tutulumu ile gelen hastaya 4.nüks tedavisi haftalık vinblastin başlandı. Vinblastin ile parsiyel remisyon sağlanan hastanın tedavisinin 5. ayında vinblastine brentixumab eklendi ve tam yanıt sağlandı. Hastaya allojenik kemik iliği nakli planlandı, aile içi verici bulunamadı, aile dışı verici ile nakil kabul edilmediğinden yapılamadı. Brentixumab ve vinblastin ile remisyonunda takibinin 16. ayında ve tanıdan itibaren de 10.5 yıldır izlenmektedir.

2. Olgu: 3.5 yaş kız, servikal lenf nodu ile getirildi ve biyopsi sonucu ALCL olan hastaya evre IV, ALCL tanısı ile NHL-BFM 95 yüksek risk tedavi protokolü uygulandı. Tedavi bitiminden 3 ay sonra lokal nüks gelişen hastada VP 16 ve Ara-C tedavisi ile remisyon sağlandıktan sonra yüksek doz kemoterapi ve otolog kemik iliği nakli (OKİT) yapıldı. OKİT sonrası 5. ayda tekrar lokal nüks oldu ve IV tedavi, allojenik kemik iliği nakli yapılmasını istemeyen hasta yakınları nedeni ile tedavi 28 gün ara ile oral dexametazon ve VP16 şeklinde uygulandı. Remisyonunda 2.5 yıl tedavi sonrası lokal 3. nüks olduğunda anti CD30 verilmesi planlandı fakat temin edilemediğinden vinblastin verildi. 2 yıldır vinblastin ile tam remisyonunda, tanıdan itibaren de 6 yıldır takibi devam etmektedir.

Sonuç: Diğer lenfomalardan farklı olarak ALCL'da nükslere rağmen anti CD 30, vinblastin veya kök hücre nakli gibi çeşitli konsolidasyon tedavileri ile uzun süreli hastalıklı veya hastaliksız sağ kalım elde edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anaplastik büyük hücreli lenfoma, çocuk, nüks

Abstract: 419

P-204

REKTAL TUTULUM İLE PREZENTE OLAN DİFFUZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA. Nerimane İmanova¹, Mustafa Duran¹, Murat Tombuloğlu¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Diffüz Büyük B hücreli lenfomalar (DBBHL) tüm Non-Hodgkin lenfomalarının %30-40'ını oluşturan büyük ve transforme B hücrelerden meydana gelen, heterojen bir tümör grubudur. İnsidansı yaşla artar, ortalama görülme yaşı 70'tir, ancak yaş aralığı geniş olup çocuklarda bile, ortaya çıkabilir nodal veya ektranodal olabilir. %40'ın üzerinde olgu ektranodaldır. En sık ektranodal alanlar gastrointestinal bölge (mide veya ileoçekal bölge) olmakla birlikte herhangi bir bölgeden örneğin deri, SSS,

kemik, testis, yumuşak dokular, tükürük bezi, kadın genital organları, böbrek, karaciğer, Waldeyer halkasından da çıkabilir. Daha az görülen rektal ve kolon tutulum olan vaka sunulmaktadır.

Bulgular: 76 yaşında bilinen Hipertansiyon dışında kronik hastalığı olmayan kadın hasta, perianal bölgeden akıntı şikayeti ile genel cerrahiye başvurmuş, anal bölgeden eksizyonel biyopsi sonucunda Diffüz Büyük B hücreli lenfoma tanısı almış, Abdomino-pelvik PET-BT görüntülerde anal kanal lojunda 4.5 X 2.3 cm boyutlu, çıkan kolonda, hepatik fleksura düzeyinde 3.5 cm'lik bir segment boyunca uzanan, en kalın yerinde 1.5 cm ölçülen hipermetabolik (SUV max:15.9) duvar kalınlaşması dikkati çekmiştir. Görüntüleme alanına giren kas ve iskelet yapılarında FDG tutulumu normal sınırlardadır. kemik iliği aspirasyon biyopsi yapılmış, tutulum izlenmemiş.

Sonuç: Diffüz büyük B hücreli lenfomada %40 ektranodal tutulum görülür. en sık ektranodal tutulum gastrointestinal bölgede görülmesine rağmen rektal tutulum oldukça nadirdir. Tanı anında veya diffüz büyük B hücreli lenfoma seyrinde nadirde olsa görülebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: rektal tutulum, diffüz büyük hücreli lenfoma

Abstract: 619

P-205

HIZLI PROGRESYON GÖSTEREN PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMASI OLGU SUNUMU. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Bahattin Gökdemir¹, Mehmet Önder Ekmen², Murat Bardakçı², Mehmet Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Primer merkezi sinir sistemi lenfomaları ektranodal non-hodgkin lenfomanın nadir görülen bir şeklidir. Tüm intrakraniyal tümörlerin %1'ini oluşturur. En sık görülen histolojik alt tipi yüksek dereceli diffüz büyük B hücreli lenfomadır. En sık nörolojik ve oküler belirtilerle kendini gösterir. Tanı histopatolojik olarak lenfomanın saptanması ve merkezi sinir sistemi dışındaki odaklarda lenfoma tutulumunun dışlanmasıyla konur. Nörolojik şikayetleri ile başvuran kranial kitle saptanan hastanın kitlenin eksizyonel biyopsi sonucu diffüz büyük b hücreli lenfoma tespit edilen ve tedaviye rağmen hızlı progresyon gösteren hastayı sunucağız.

OLGU: 65 yaşında erkek hasta unutkanlık sinirlilik baş ağrısı şikayetleri ile dış merkeze başvuran hastanın yapılan görüntüleme de sağ frontal bölge de kitle görülmesi nedeni ile kitleye yönelik total eksizyon uygulanmış .

Patoloji sonucu DBBHL ile uyumlu görülen hastanın yapılan tüm vücut PET - CT taramasında santral sinir sistemi dışında başka odakta tutulum izlenilmedi. Hastanını yeni gelişen konuşmada bozukluk ve yürümede dengesizlik şikayetleri olması nedeni ile kranial MR görüntülemesi yapıldı Sağ frontal lobta operasyon kavitisi ve çevre parankiminde ödematöz sinyal değişiklikleri izlenmektedir. Yine lenfoma nedeni ile opere edilmiş hastada daha önceki MR larında olmayan serebellum sağ yarıda 17x11 mm boyutunda bilobüle, İVKM sonrası yoğun kontrastlanan kitle lezyon ve hemen anterior komşuluğunda pial yüzeyde uzanımı olan yine bu seviyede serebellar pedinküle doğrudan uzanan yaklaşık 29x10 mm boyutunda nodüler karakterde ve yine İVKM sonrası yoğun kontrastlanan diğer bir odak izlenmektedir şeklinde yorumlandı.

Hastanın immünyetmezlik durumu ve HIV enfeksiyonu yoktu. bize başvurduğunda çekilen MR da daha önce olmayan serebellar bölge tutulumuna bağlı konuşmada bozukluk ve yürümede dengesizlik şikayetleri oldu. Hastaya yüksek doz metotrexat, ARA -C ve dexametazon tedavisi başlandı ve kranial RT planlandı. Tedavi sırasında konuşması düzelen hasta şikayetleri geriledi 2. tedavi başlangıcında bulgular hızla tekrarladı. Tedavi sonrası takipleri sırasında pnömosepsis tablosu gelişti tedavisi düzenlenen hasta pnömosepsis nedeni ile ex oldu

Sonuç: Primer MSS lenfomaları ekstranodal non-hodgkin lenfomanın nadir görülen bir şeklidir. Tüm intrakraniyal tümörlerin de %1'ini oluşturur. En sık görülen histolojik alt tipi, bizim olgumuzda da tespit edilen, yüksek dereceli diffüz büyük B hücreli lenfomadır. İmmünyetmezliği olan hastalarda daha sık olmak ile birlikte nörolojik şikayetleri olan ve şikayetleri artan hastalarda SSS lenfoması düşünülmeli patoloji sonucu hızlandırılıp kısa sürede ekip çalışması olacak şekilde tedavi başlanmalıdır. Burarada primer MSS lenfoması nedeni ile tedavi verilen ve tedaviye rağmen hızla progresyon gösteren hastayı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, santral sinir sistemi

Abstract: 247

P-206

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMLU JUVENİK KSANTOGRANÜLOM OLGUSU. Selime Aydoğdu¹, Ayşe Karagöç¹, Oğuzhan Bulut¹, Serap Karaman¹, Ensar Yekeler³, Zeynep Karakaş¹, Aydın Aydoseli², Utku Özgen². ¹*Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı*, ²*Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahi Bilim Dalı*, ³*Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Juvenil Ksantogranüloom(JXG) Langerhans hücreli olmayan histiyositoz grubu hastalıklardan özellikle infant ve küçük çocukları etkileyen, deri tutulumu ön planda olan benign karakterli bir hastalıktır. Deride sarı ve pembe renkli papül ve nodüllerle karakterizedir. Nadir görülür, Santral sinir sistemi(SSS) tutulumu oldukça nadirdir. Bu yazıda SSS tutulumu ile giden ve cerrahi olarak çıkarıldıktan sonra nükseden santral sinir sistemi tutulumlu bir Juvenil Ksantogranüloom olgusu sunulmuştur.

Olgu: 16 yaşında kız hastada nöbet geçirme, sağ tarafta güçsüzlük şikayetleri ile başvurduğu merkezde muayenesinde sağ hemiparezi ve konuşma güçlüğü saptanmıştı. Görüntülemelerinde“Sol frontal lobda santral kistik/nekrotik özelliğe, ve sol serebellar düzeyde yüksek gradeli gliom ile uyumlu 2 kitle”görülüyordu. Sol frontaldeki kitle gross total çıkarılmış serebellar kitleye müdahale lokalizasyonu nedeniyle dokunulmamıştı. Histopatolojik incelemesinde histiyositlerden zengin iltihabi hücreler, ön planda non tümöral oluşum olarak değerlendirildi. İmmunohistokimyasal boyama sonucuCD1a(-), Langerin(-), Fascin(+), Faktör 13a(+), C-kit(-), Ki-67 proliferasyon indeksi %20 bulundu.Monositik-histiyositik hücre antijenlerinin pozitifliği, Touton tipi dev hücreler görülmesi nedeniyle Dissemine JXG olarak değerlendirildi. Hastanın kontrol MR görüntülemelerinde sol frontal lob düzeyinde, bazal ganglionlara doğru uzanım gösteren çevresi ödemli kitle lezyon, yine serebellar hemisfer düzeyinde T2A sekanslarda hipertens ikinci kitle lezyon izlendi. Nüks kabul edilen frontal kitle nöroşirurji bilim dalı tarafından 2. kez subtotal çıkarıldı. Bir ay sonra çekilen kontrol MR

görüntülemelerde sol serebellar ve sol frontal bölgedeki lezyonlarda değişiklik gözlenmedi. Motor defisiti ve konvülsiyonları devam eden hastanın 3 ay sonra çekilen kontrol MR görüntülerinde frontal lobda operasyon kavitesi komşuluğunda, T2A hipertens lezyon ve serebellar düzeydeki ikinci lezyonda boyut artışı ve rekürrens olarak kabul edildi.Sitozin arabinozid 100 mg/m²+vinkristin1.5 mg/m²den oluşan kemoterapi başlandı.Dört hafta aralıklarla uygulandı. Altı kür sonrası çekilen görüntülemelerde, solfrontal bölgedeki kitle lezyonda hafif orta regresyon izlendi. Kemoterapisine devam edilmektedir.

Tartışma: Histiyositoz grubu hastalıkların benign kabul edilen formu olan ve primer olarak deriyi tutan JXG, SSS'ni çok nadir olarak tutar. Beyin tutulumu duramater veya beyin parankiminde olabilir.Hastamızda olduğu gibi beyinde multipl lezyonlar görülebilir. Lezyonların görüntülemeleri diğer tümöral oluşumlarla karışabileceğinden histopatolojik tanı şarttır. Spontan remisyon yavaş geliştiğinden bası bulgularına yola açan kitlelerin bizim olgumuzda olduğu gibi çıkarılması gerekebilir. Bunun yanında kemoterapi denenebilir. Hastamızda ikili kemoterapi sonrasında hafif regresyon saptadık. Nadir görülmesi ve beklenenin aksine agresif seyretmesi nedeniyle olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: JXG, santral sinir sistemi, çocuk

Abstract: 367

P-207

PRİMER GASTROİNTESTİNAL FOLİKÜLER LENFOMADA ALIŞILMIŞ DIŞI TUTULUM: İZOLE KOLON POLİPLERİ. Utku İltar¹, Gökçe Altunay², Ramazan Erdem¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Ündar¹. ¹*Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*, ²*Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya*

Giriş: Foliküler lenfoma tipik olarak yaygın lenfadenopati, kemik iliği ve dalak tutulumu ve daha az oranda da ekstranodal tutulum ile karakterizedir. Foliküler lenfomanın lenf nodu tutulumu olmadan sadece bağırsaklarda sınırlı olan formu primer intestinal foliküler lenfomadır. Primer intestinal foliküler lenfoma, özellikle duodenumda çok sayıda küçük polip ile karakterizedir.

Olgu: 46 yaşında huzursuz bağırsak sendromu tanılı kadın hasta dışkıda gizli kan testi pozitif olması nedeniyle yapılan kolonoskopide kolonda 11 adet milimetrik boyutta polip izlendi, terminal ileumda polip görülmedi. Eksizyonel biyopsi sonucu foliküler lenfoma olarak yorumlanan olgu konsülte edildiği deneyimli patoloji merkezinde “mukosel lenfoid nodüller içerisinde cd20+, pax5+, cd10+, bcl-2+, bcl-6+ monoton lenfoid hücrelerin olduğu grade 2 foliküler lenfoma” olarak raporlandı. Gastro-duodenoskopide jejunuma kadar izlenen alanda polip izlenmedi. Enteroklizis yapılmadı. Görüntüleme ve kemik iliği biyopsisi sonucunda tutulum izlenmeyen olgu primer kolona sınırlı foliküler lenfoma (Evre IE) olarak kabul edildi. Asemptomatik hasta ilaçsız izleme alındı, 3-6 ay aralar ile yapılan endoskopik incelemede hastalık bulgusuna rastlanmadı.

Tartışma: Ekstranodal lenfomalar en sık gastrointestinal sistemde görülür. MALT lenfoma ve diffüz büyük B hücreli lenfoma en sık saptanan histolojik alt tiplerdir. Foliküler lenfoma batı toplumlarında sık rastlanmasına rağmen primer gastrointestinal lenfomaların sadece %1-3'ünü oluşturur. Gastrointestinal lokalizasyonları içerisinde izole kolon tutulumunu ise son derece enderdir.

Anahtar Kelimeler: foliküler lenfoma, kolon

Abstract: 634

P-208

SOĞUK AGLUTİNİN HASTALIĞI, RİTUXİMAB DENEYİMİ: OLGU SUNUMU. Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Reşit Volkan Atar², Burhan Turgut¹. ¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Soğuk aglutinin hastalığı (SAH), eritrosit yüzeyindeki I antijenine karşı gelişen IgM yapısındaki otoantik korların düşük vücut ısısında eritrositleri aglutine etmesi ve eritrositlerin ekstra vasküler ve nadiren intravasküler hemolizine bağlı gelişir. Primer SAH'nda etiyolojik bir neden bulunmazken sekonder SAH, kronik lenfositik lösemi ve Waldstrom's makroglobulinemi başta olmak üzere çoğunlukla lenfoproliferatif hastalıklara bağlı gelişir. SAH'nda rituximab içeren kombinasyonlar ya da tekli rituximab uygulaması, günümüzde tedavinin temelini oluşturur. Bu posterde SAH tanısı koyduğumuz, takibinde lenfoplasmositer lenfoma gelişen ve tekli rituximab uygulaması ile klinik yanıt elde ettiğimiz bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: Altmış altı yaşında kadın hasta giderek derinleşen halsizlik ve efor kapasitesinde azalma yakınması ile dış merkeze başvurmuş, burada eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sırasında reaksiyon gelişmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmişti. Hasta 1 kaç yıldır soğuk havalarda ve ellerini soğuk suya soktuğunda ellerinde renk değişikliği ve ağrı tarifliyordu. Fizik muayenesinde konjunktivalarda solukluk vardı. Hemogramda Hb: 5.9 g/dL, HCT: %7.8, trombosit: 156000/μL, lökosit: 6360/μL, retikülosit: 86730/μL bulundu. Periferik yaymasında eritrositlerde yoğun aglutinasyon mevcuttu. Haptoglobulin: 0.02 g/L, LDH: 567 U/L, total bilirubin: 1.9mg/dL, direk bilirubin: 0.48 mg/dL idi. Protein elektroforezi normaldi. İmmünglobulin düzeyleri normal sınırlardaydı. Soğuk aglutininin 1/512'nin üstünde pozitif saptandı. Direkt antiglobulin testinde CD3d (+), Ig G (-) idi. Kemik iliği biyopsisi normaldi. Klinik ve laboratuvar bulguları ile hastaya soğuk aglutinin hastalığı tanısı kondu. Hastaya in-line ısıtıcı set ile eritrosit süspansiyonu verildi. Bir süre steroid verildi yanıt alınmaması üzerine kesildi yine 1 kaç ay azotiopirin verildi, hemoglobin değerinde değişiklik olmayınca kesildi. Hastaya soğuktan uzak durması tavsiye edilerek takibe alındı. Yaklaşık 4 yıl izlenen hastada tedricen lökopeni gelişti (WBC: 1500/μL, nötrofil: 460/μL, lenfosit: 540/μL) ve anemide derinleşme saptandı. Bunun üzerine yapılan kemik iliği biyopsisinde lenfoplazmositer lenfoma ile uyumlu CD38(+), CD138(+), CD20(+), kappa (+) lenfoid infiltrasyon saptandı. Görüntüleme mediastinal multiple 1-2 mm çaplı lenf nodları ve splenomegali saptandı. Hastaya endikasyon dışı onay alınarak rituksimab 375 mg/m²/hafta, 4 hafta uygulandı. Tedavi bitiminden 1 ay sonra yapılan değerlendirmede hastanın kan tablosunda belirgin düzelme saptandı. Hasta halen takiptedir.

Tartışma: Yaşlılarda gözlenen soğuk aglutinin hastalığı sıklıkla kemik iliğinde lenfoplazmositer hücre varlığı ile karakterizdir ve lenfoplazmositer lenfomaya dönüşümü sıktır. B hücre neoplazilerinin tedavisinde etkin olan rituximab, SAH olgularda da uygulanmış ve başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Olgumuzda rituximab'ın etkinliğinin net bir şekilde gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: soğuk aglutinin hastalığı, rituximab

Abstract: 26

P-209

KRONİK LENFOSİTİK LENFOMA OLGUSUNDA HODGKİN LENFOMA RİCHTER Mİ / DE NOVA MI?. Şerife Solmaz Medeni¹, Tuğba Çetintepe¹, Sinem Namdaroglu¹, Can Özlü¹, Rümeyza Sarı², Selin Canpolat³, Güliz Özkök³, Oktay Bilgir¹. ¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalığı Kliniği, İzmir, ³Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Kronik lenfositik lösemi(KLL) yavaş seyirli bir lenfoproliferatif hastalıktır ama agresif lenfomaya transformasyon gösterebilir. En sık diffüz büyük B hücreli lenfomaya dönüşürken daha az sıklıkta Hodgkin lenfoma(HL) ve akut lenfoblastik lösemiye de dönüşüm görülebilir. Richter sıklığı 5 ve 10 yıl %10 ve 15 arasındadır. Richter dönüşüm; ya orijinal KLL klonunda transformasyon ile ya da klonal olarak KLL'den farklı ve bağımsız bir lenfomanın oluşması (Kompozit lenfoma) şeklindedir. Klonalite ile bu anlaşılabilirlikle beraber takipli KLL tanılı olgumuzda HL tespiti nadir olması nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: 79 yaşında bayan hasta 1996 yılında evre II KLL tanısı almış.15 yıl tedavisiz izlem sonrası evre IV olan hasta splenektomi ve sonrasında klorombusil tedavisi almıştır.6 ay klorombusil tedavisi sonrası b semptomu, lenfositozu gerileyen hasta tedavisiz izlemde takip edilmiştir.Hastanın izlemde sol axiller ağrılı 5x7 cm çaplı lenfadenopatisi gelişmiştir. O dönemde yapılan labaratuvar tetkiklerinde tetkiklerinde WBC: 11.9 10³/μL (lym 4.7 10³/μL, neu 4.8 10³/μL), Hb: 13 g/dL (MCV: 88fL), Plt: 243 10³/μL, LDH: 167U/L, Cre:1 g/dl, AST:36 U/L, ALT:32 U/L, ALP 113 U/L, GGT 80 U/L, Total Bil 0.7 mg/dL, Direk Bil 0.2 mg/dL, sedimentasyon 9 mm/h, APTT 36, INR 1, PT 11 olarak sonuçlanmış. LDH yüksekliği olmamasına rağmen, b semptomu (ateş, kilo kaybı) olan hastamıza progrese olan axiller laptan ekzisyon önerilmiştir.LAP ekzisyonel bx sonucunda miks sellüler hodgkin lenfoma tanısı konulmuştur.Evrelemleri yapılan hastamız Evre III hodgkin lenfoma tanısı ile ABVD (doksorobucin doz azaltımı ile) başlanılmış ve ABVD tedavi sonrası B semptomu gerilemiştir.

Tartışma: KLL olguların yaklaşık %5-10'u Richter sendromu olarak bilinen yüksek dereceli lenfomaya dönüşüm gösterir. Kronik lenfositik lösemi öyküsü olan hastada lenf nodu boyutunun ≥5 cm olması, hızlı büyüyen lenf nodları (son 3 ayda 2 katına çıkması), Ekstranodal lezyon şüphesinin olması, B semptomlarının olması ve belirgin yüksek LDH seviyesi durumlarında mutlaka lap bx yapılması önerilir. Richter sıklığı 5 ve 10 yıl %10 ve 15 arasındadır.Richter dönüşümü genelde DBBNHL olmakla beraber nadiren HL dönüşüm de olabilir. HL'ya dönüşüm nadir olmasına rağmen prognoz kötüdür.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lenfoma, Hodgkin Lenfoma

Abstract: 154

P-210

ATİPİK YERLEŞİMLİ NON-HODGKIN LENFOMA OLGUSU. Mustafa Karagülle¹, İnci Vetem², Deniz Şahin Gören². ¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji, ²Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları, Eskişehir

Giriş: Non Hodgkin lenfoma lenfatik sistemin Hodgkin dışında kalan kanserleridir. Tek bir hastalıktan ziyade bir grup hastalıktan oluşur. Difüz büyük B hücreli lenfoma ise tüm NHL'in %30'nu oluşturur. Bu hastalığa en çok lenf düğümleri içinde rastlanır. NHL nadiren vücudun belirli bir yerinde sınırlı olarak bulunur.

Olgu: 61 yaşında bayan hasta sağ memede şişlik şikayetiyle Genel Cerrahi kliniğine başvurmuş. Yapılan biyokimyasal tetkikleri normal olan hastanın meme ultrasonografisinde sağ meme saat 11-12 hizasında areola komşuluğunda 38x15 mm, saat 1 hizasında areola komşuluğunda cilt altında 32x12 mm boyutlarında bir-biri ile ilişkili düzensiz sınırlı, belirgin kanlanması olan heterojen hipoekoik görünüm izlendi (meme kanseri?). Ayrıca üst dış kadranda da bu lezyonlarla ilişkili dağınık yerleşimli birkaç adet milimetrik boyutlu benzer görünüm saptandı. Hastanın ameliyat edilmesine karar verildi. Ameliyat esnasında yapılan frozen incelemesi sonucunda lenfoma olabileceği düşünülen hastanın ameliyatı sonlandırıldı. Kitleden alınan biyopsi Patoloji kliniği tarafından Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma olarak raporlanan hasta kliniğimize sevk edildi. Yapılan muayenede sağ memede en büyüğü 3 cm olan iki ayrı kitle dışında herhangi bulgu saptanmadı. Hastaya evreleme amaçlı PET-BT tetkiki yapıldı. PET-BT'de torakal kesitlerinde; sağ meme periareolar bölgede artmış FDG tutulumu (Erken SUVmax:8.87 Geç SUVmax:12.40) hipermetabolik dansite artışları izlendi. Tetkikleri tamamlanan hastaya Ritüksimab- CHOP tedavisi başlandı. 3 kür tedaviden sonra yapılan kontrol PET-BT de tam remisyona saptanan hastanın tedavisine devam edilmektedir.

Tartışma: NHL'nin atipik yerleşimli olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır

Anahtar Kelimeler: Atipik, Lenfoma, Meme

Abstract: 186

P-211

PRİMER TİROİD LENFOMALI BİR OLGU. Gülsüm Akgün Çağlayan¹, Nilay Şen Türk². ¹Denizli Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği, Denizli, ²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Denizli

Giriş: Primer tiroid lenfomaları tiroid malignitelerinin %1-5'ini, lenfomalarında %1-2'sini oluşturur. Olguların çoğunda Hashimoto tiroiditi vardır.

Burada primer tiroid lenfomalı bir olgu sunuldu.

Olgu: 67 yaşında Hashimoto tiroiditli bayan hasta ses kısıklığı ve boyunda kitle yakınması ile başvurdu. Hastanın başka kronik hastalığı yoktu. Tiroid hastalığı için L tiroksin tablet kullanıyordu. Hastanın görüntülemelerinde boyunda orta hatta kitle saptandı. Boyun bölgesine eksizyonel biyopsi uygulandı. Biyopside tiroid parankimini yaygın şekilde invaze eden iri neoplastik lenfoid hücrelerde immunhistokimyasal incelemede CD20, CD79a, bcl-6 pozitif, CD3, CD5, CD10, MUM1, bcl-2, CD23, siklin D1, CD30, EBV, kalsitonin negatif saptandı. Ki67 proliferasyon indeksi yer yer %90 saptandı. .Biyopsi ile tiroid diffüz büyük b hücreli lenfoma tanısı konuldu. Hastanın evrelemesinde evre III hastalık tespit edildi.

Tanı anında kemik iliği tutulumu yoktu. Hastaya 3 kür RCHOP kemoterapisi sonrası yapılan ara değerlendirilmesinde hastalığın remisyonda olduğu gözlemlendi. RCHOP kemoterapisine devam edilmesi ve tutulu alan radyoterapisi verilmesi planlanmaktadır.

Sonuç: Primer tiroid lenfoma nadir bir lenfomadır. Konu ile ilgili deneyimler çoğunlukla olgu sunumları şeklindedir. Tedavi ve takip açısından geniş sayıda hastayı içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Tiroid lenfoma, tiroiditi

Abstract: 245

P-212

KAPOSI SARKOMU VE ÖZEFAGUS ADENOKARSİNOMU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU. Aysel Gürkan¹, Mehmet Şevki Uyanık², Cenk Sunu², Tuba Hacıbekiroğlu², İbrahim Vedat Bayoğlu³, Ceyhan Varım¹, Hülya Yenibayraktar⁴, Ayşe Tohumcu⁴. ¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Onkoloji Bilim Dalı, ⁴Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Sakarya

Giriş: Kaposi sarkomu (KS) vasküler endotel ve bağ dokusu hücrelerinin proliferasyonundan oluşan, genellikle deriyi tutan, düşük maling potansiyeli olan, yavaş seyirli bir tümördür. KS'nun klasik, epidemik (AIDS ile ilişkili), endemik (Afrika tipi) ve iatrojenik (organ nakli ilişkili) olmak üzere başlıca dört tipi vardır. Sıklıkla immünsuprese hastalarda multifokal olarak saptanır. Tüm vakaların %90'ında deri lezyonları gözlenirken ekstrakütanöz KS en sık lenf düğümleri, akciğer ve gastrointestinal sistemde (GIS) izlenir. Olgu sunumumuzda KS-GİS tutulumu ön tanısıyla takip edilirken; ikinci bir neoplazi olarak özefagus adenokarsinomu tespit edilen bir hastayı sunmayı amaçladık.

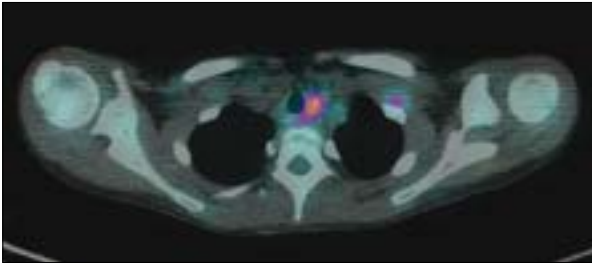
Olgu: Bir yıldır bilateral alt extremitelerde mor renkli ciltten kabarıklık lezyonları olan seksen üç yaşında bayan hasta oral alım bozukluğu ve dispepsi şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde başvurudan yaklaşık bir ay önce ayak bileğinden biyopsi alındığı ve Kaposi Sarkomu tanısı konulduğu tespit edildi. Hastanın özgeçmişinde diyabet ve dört ay önce geçirilmiş GIS kanama öyküsü mevcuttu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde akciğer sesleri bazalarda azalmış olup bilateral alt extremitelerde tibia ön ve yan yüzler ile ayak üst kısmında yaygın, mor renkli ciltten kabarıklık lezyonları mevcuttu (Şekil 1). Laboratuvar tetkiklerinde Hgb: 9.6 gr/dL, Lökosit: 7190/mm³, nötrofil: 5910/mm³, lenfosit: 832/mm³, glukoz: 186 mg/dL, kreatinin: 3,24 mg/dL, üre: 213 mg/dL, sodyum: 126 mmol/L, potasyum: 4,5 mmol/L, Ca: 8.4 mg/dL, total bilirubin: 1,16 mg/dL, direkt bilirubin: 0,35 mg/dL, AST: 17 IU/L, ALT: 6 IU/L olup HBsAg, anti HCV ve Anti HİV negatif idi. Akut böbrek yetmezliği saptanan hastanın yapılan üriner sistem ultrasonografisinde bilateral böbreklerde parankim ekosu grade I artmış olup böbrek boyutları normal idi. Böbrek fonksiyon testleri normale geldi. Vincristin kemoterapisi uygulanan hastada periferik nöropati gelişmesi nedeniyle tedaviye alfa lipoik asit ilave edildi ve kemoterapiye haftalık Vinblastin tedavisi ile devam edildi ve parsiyel yanıt elde edildi. Oral alım bozukluğu ve dispepsi şikayetleri ile başvuran hastaya yapılan kontrol gastroskopi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 292

P-214

İLEUS TABLOSU İLE BAŞVURAN KOLON YERLEŞİMLİ

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU. Tuba Hacıbekiroğlu¹, Fatih Altıntoprak², Cenk Sunu¹, Mehmet Şevki Uyanık¹, Mustafa Yener Uzunoglu², Seyyid Bilal Açıkgöz³, İlhan Hacıbekiroğlu⁴, Ali Tamer³.

¹Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, ²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Kliniği, ³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Dahiliye Kliniği, ⁴Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji, Sakarya

Amaç: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBL) Non-Hodgkin lenfomaların ensik rastlanılan subtipidir. Genellikle nodal tutulumla karşımıza çıkmakla beraber ekstranodal olarak gastrointestinal sistemde özellikle mide-ileoçekal bölgede tutulum gösterir. Tedavi şansını diğer kolon malignitelerine oranla daha yüksek olan primer kolon DBBL olgusunu nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

Olgu: 75 yaşında bayan hasta 4 ay önce başlayan bulantı, iştahsızlık, kilo kaybı şikayetleri ile özel bir merkeze başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde sağ asendan kolon ve splenik fleksura lokalizasyonunda yaklaşık 9x8 cm boyutlarında kolon duvarında belirgin kalınlaşmaya neden olan, parakolik yağ planlarını belirgin oblitere eden ve lümeni daraltan lezyon, parakaval 5 cm boyutunda konglamere lenfadenopatisi tesbit edilmiş. Yapılan kolonoskopide kitle tesbit edilmemiş. Hastanın tetkikler sırasında giderek bulantı, iştahsızlık şikayetlerinde artma yanı sıra kabızlık şikayetide gelişmiş. Hasta acil şartlarda hastanemiz Genel Cerrahi kliniğince değerlendirilip görüntülemeleri yapılarak ileus tablosu ile operasyona alındı. Laparoskopik olarak sağ hemikolektomi, ileotransversostomi yapılan hastanın gönderilen patoloji sonucu CD20, Bcl-2, Vimentin ile yaygın boyanan DBBL (immünoblastik varyant) ile uyumlu geldi. Hasta hematoloji polikliniğimizde değerlendirildi. Tomografilerinde başka bir alanda tutulumu görülmeyen hastanın yapılan kemik iliği biopsisinde de tutulumu yoktu. Hastanın evre 2B DBBL tanısı ile kemoterapisi planlandı.

Tartışma: Primer kolon lenfoma maligniteleri arasında adenokarsinom ve karsinoid tümörlerden sonra 3. sıklıkta karşımıza çıkan nadir bir hastalıktır (%1). Tüm GIS lenfomaları arasında ise görülme sıklığı%10-20 dir ve çoğu DBBL subtipindedir. Hastalar genellikle bulantı, kusma, karın ağrısı, kabızlık gibi non-spesifik semptomlarla başvururlar. Bu nedenle hastalarda tanı laparotomi veya cerrahi operasyon sonrası gecikmeli olarak konur. Tedavide tek basına cerrahi, cerrahi+ kemoterapi/ radyoterapi seçenekleri olmakla birlikte kesinleşmiş bir yaklaşım yoktur. Bu yazı ile nadir görülen primer kolon lenfomalarında tanı zorluğuna ve kolon maligniteleri arasında ayırıcı tanıda aklımızda bulunması gerektiğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Primer kolon lenfoma, DBBL

Abstract: 335

P-215

NADİR GÖRÜLEN INTRAVASKÜLER BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU.

Duygu Nurdan Avcı¹, Ahmet Kürsad Güneş¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Selin Merih Uurlu¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Ağit¹, Yasin Kalpakçı¹, Mehmet Ali Uçar¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Büşra Çavdarlı¹, Gülsüm Özet¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: İnvasküler büyük B hücreli lenfoma (iv BBHL) küçük kan damarlarının lümenlerinde lenfoma hücrelerinin infiltrasyonu ile seyredir. Sıklıkla ileri yaşlarda izlenir. Klinik tablo damarlarının obstruksiyonu sonucu gelişen organ fonksiyon bozukluğu ve hastanın etnik kökeni ile ilişkilidir. Batı toplumlarında santral sinir sistemi ve cilt tutulumu sık izlenirken doğu toplumlarında hemofagositik sendrom, kemik iliği, dalak ve karaciğer tutulumları daha sıktır. Burada hepatosplenomegali (HSM) ve bistopeni ile başvuru intravasküler büyük B hücreli lenfoma tanısı alan olgu sunulmuştur.

Olgu: 69 yaşında bayan kliniğimize jeneralize ödem, dispne masif HSM ile başvurdu. Fizik muayene: periferik lap yoktu, dalak inguinale kadar ele geliyor, karaciğer kot altında 6 cm ele geliyordu. Cilt tutulumu yoktu. Laboratuvar değerlendirme: wbc:3100 neu:1500 hgb: 8,5 plt:81.000 LDH:1300 sedim:100 crp:160 saptandı. Abdominal USG: Kraciğer 18 cm, dalak 27 cm ölçüldü. Kemik iliği biyopsi: intravasküler büyük B hücreli

lenfoma. PET CT: Dalak belirgin hiperplazik görünümde artmış FDG tutulumu (submax 17,5). Cranial mr: normal, İntravasküler BBHL tanısı ile RCHOP kemoterapisi uygulandı. Vakanın 1. kür RCHOP sonrasında ödemi ve dispnesi kalmadı, dalak boyutu 20 cm'e geriledi ve hasta 15 kilo kaybetti. 2 kür RCHOP dozunu beklerken şiddetli boyun ağrısı, hareket kısıtlılığı ile başvurdu. Hastanın C4-C5 servikal vertebrada yaygın ödem ve yumşak doku şişliği tesbit edildi. 1 mg/kg/gün prednizolon uygulandı ve ardından 2. kür RCHOP'ını aldı. Tedavinin ertesi gününde hastanın kliniğinde dramatik yanıt alındı. Ödemi ve hareket kısıtlılığı tımayakin azaldı.

Tartışma: İntravasküler büyük B hücreli lenfoma agresif seyir izleyen bir Diffüz büyük B hücreli lenfoma varyantıdır ve sağkalmı azdır. Olgumuzda olduğu gibi kemoterapi yanıtı hızlı ancak nüks riski fazladır. Tekrarlayan ve dirençli olgularda klinik seyir kötüdür.

Anahtar Kelimeler: intravasküler büyük B hücreli lenfoma, DBBHL

Abstract: 415

P-216

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA VE KLASİK HODGKIN LENFOMANIN ÖZELLİKLERİ GÖSTEREN BİR GRİ ZON LENFOMA OLGUSU. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Sezgin Etgül¹, Okan Yayar², Salih Aksu¹, Yahya Büyükaşık¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) ve klasik Hodgkin lenfomanın (HL) her ikisinin de klinik ve morfolojik özelliklerini gösteren lenfomalar WHO 2008'de gri zon lenfomalar olarak sınıflandırılmıştır. Gri zon lenfomalar erkek cinsiyette ve genç yaşlarda (2. ve 4. dekadlarda) daha sık görülmektedir. Bu lenfomalarda klinik gidiş daha agresif ve prognoz daha kötüdür.

Burada ilk remisyondan altı ay sonra nüks eden bir gri zon lenfoma olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Elli dokuz yaşında erkek hasta halsizlik, ateş, gece terlemesi ve kilo kaybı (üç haftada altı kg) şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede minimal splenomegali (kosta kenarından 2 cm palpabl) ve aksiller lenfadenopatisi olduğu saptanan hastanın laboratuvar tetkiklerinde hafif anemi (hemoglobin 11.1 g/dL), trombositopeni (54×10⁹/L), LDH yüksekliği (1177 U/L) olduğu görüldü. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Bilgisayarlı tomografide splenomegali ve hiler, mediastinal, aksiller ve intraabdominal yaygın lenfadenopatileri olduğu görüldü. Lenf nodu biyopsisinde atipik lenfoid hücreler olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal çalışmalarda bu hücrelerin PAX5, LMP1, CD30 and CD20 ile pozitif ve EMA, ALK and CD15 ile negatif olduğu görüldü. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi lenfoma tutulumu ve EBER pozitif olarak rapor edildi [EBV-pozitif büyük B-hücreli lenfoma (EBV+DBBHL)].

Bu bulgularla hastaya DBBHL ve HL arasında gri zon lenfoma tanısı kondu. Hastaya adriamisin, bleomisin, vinblastin, dakarbazin ve rituksimab (R-ABVD) içeren kemoterapi protokolü başlandı. Tedavinin birinci küründe alerjik reaksiyon gelişmesi üzerine dakarbazin kesildi. 8 kür kemoterapi sonrasında hastanın lenfadenopatilerinde gerileme olduğu görüldü. Remisyon elde edildikten altı ay sonra hastada relaps gelişti. İkinci remisyonu elde

etmek için hastaya rituksimab, ifosfamid, karboplatin, etoposid (R-ICE) tedavisi başlandı ve otolog kök hücre nakli (OKİT) yapılması planlandı. Hasta halen kemoterapi altında takip edilmektedir.

Tartışma: Lenfomalar morfolojik, immünofenotipik, ve moleküler özelliklerine göre non-Hodgkin ya da Hodgkin lenfoma olarak sınıflandırılır. Bununla beraber gri zon lenfoma olarak adlandırılan bazı olgularda her iki grubun özelliklerini de göstermeleri nedeniyle bu sınıflamayı yapmak mümkün olmamaktadır. Bu nedenle bu hastaların tanısı ve tedavisinde zorluklarla karşılaşmaktadır. Gri zon lenfomaların tedavisinde DBBHL veya HL'ya yönelik bir kemoterapi protokolüne rituksimab eklenmesinin etkili bir tedavi seçeneği olacağı bildirilmektedir. Bizim hastamızda da R-ABVD protokolü uygulanmış ve tedaviye yanıt alınmıştır. Ancak literatürle uyumlu olarak bizim hastamızda da remisyon uzun süreli olmamış ve kısa sürede relaps gelişmiştir. Bu hastalarda relaps gelişiminde OKİT mantıklı bir tedavi seçeneğidir.

Gri zon lenfoma olgularının tedavisinde ve remisyonun korunmasında karşılaşılan güçlükler bu olgularda kısa süre sonra OKİT yapılması zorunluluğunu ortaya çıkarmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Gri zon lenfoma, R-ABVD, OKİT

Abstract: 488

P-217

İLERİ EVRE DBBHL TANISI İLE KEMOTERAPİ TEDAVİSİ ALIRKEN SSS TUTULUMU GELİŞEN VE MENENJİT İLE KARIŞAN BİR OLGU. Rafet Eren¹, Osman Yokuş¹, Ceyda Aslan¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Elif Suyanı¹. ¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

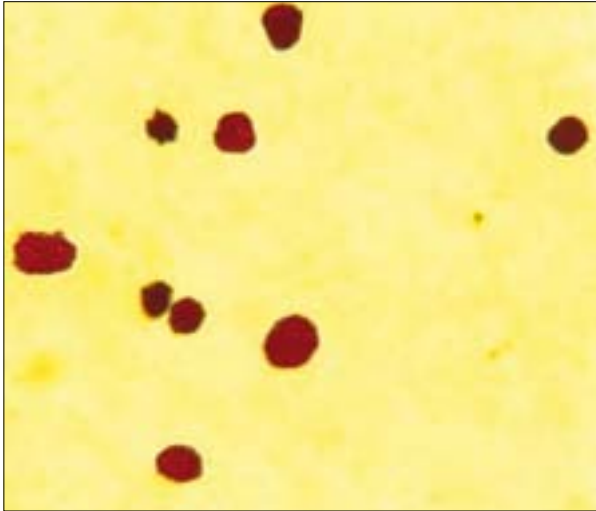
Giriş: Diffüz büyük B hücreli lenfoma'da (DBBHL) santral sinir sistemi (SSS) relaps sıklığı %5 civarında olup kötü prognoza işaret etmektedir. Santral sinir sistemi relaps riski yüksek olan hastalarda intratekal veya sistemik metotreksat ile profilaksinin etkin olduğunu bildiren yayınlar bulunmaktadır. Bu olgu sunumunda, SSS relapsı gelişen ancak semptomları nedeniyle ilk önce menenjit tanısıyla takip edilen DBBHL tanılı bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta kliniğimize karın ağrısı, ateş, terleme şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede splenomegali saptandı. Karın ultrasonografisinde dalak boyutu 22 cm olarak raporlandı. Lenf adenopatisi olmayan hastada tanısal amaçlı splenektomi ve kemik iliği biyopsisi yapıldı. İmmünohistopatolojik inceleme sonucunda DBBHL (Evre IV- B, ECOG III-IV, IPI skoru 2) tanısı kondu. Hastaya 4 kür rituksimab, siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin, prednisolon (R-CHOP) kemoterapisi verildi. Kontrol bilgisayarlı tomografilerde (BT) kısmi yanıt olduğu görüldü. Bu arada başka bir hastanenin acil servisine baş ağrısı ve şuur bulanıklığı ile başvuran hastaya, yapılan tetkikler sonucu menenjit tanısı konmuş. On gün boyunca Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde antibiyotik tedavisi ile takip edilen hastanın semptomlarında gerileme olmaması üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Kliniğimize kabulünde yapılan fizik muayenede şuur açık, genel durum orta, hafif oryantasyon bozukluğu, halsizlik ve yürüme güçlüğü olduğunu saptadık. Göz dibi incelemesinde papilödem yoktu. Kraniyal BT'de kitle saptanmadı. Lomber ponksiyon ile alınan beyin omurilik sıvısının (BOS) giemsa boyaması sonucu blast görünümünde atipik hücre infiltrasyonu izlendi (Şekil 1,2). Takibinde genel durumu bozulan, şuur durumunda

gerileme olan hastaya gūnaşırı (haftada 3 defa) 3'lü intratekal kemoterapi (metotreksat 15 mg, sitozin arabinosid 60 mg ve deksametazon 4 mg) verilmeye başlandı. Tedavi başlandıktan 3 gün sonra hastanın genel durumu giderek düzelmeye başladı ve 15 gün sonra, 7 kez verilen intratekal tedavinin ardından yapılan incelemede, BOS'ta atipik hücre olmadığı gözlemlendi. Bunun üzerine hastaya 4 kür de 3gr/m²/gün i.v metotreksat tedavisi verildi. Klinik olarak tam iyileşme gözlenen olguya ardından 2 kür rituksimab, sisplatin, sitozin arabinosid ve deksametazon (R-DHAP) tedavisi verildi. İkinci R-DHAP sonrası, 1. haftada gelişen nütropeniyle ilişkili sepsis nedeniyle hasta eks oldu.

Tartışma: Sonuç olarak; DBBHL'lı olgularda meningeal tutulum menenjit kliniğine benzer bulgularla prezente olabileceğinden, hematoloji merkezleri dışındaki kliniklerde bu hastalarda ayırıcı tanıda SSS tutulumu mutlaka düşünölmelidir. Ayrıca, SSS tutulumu açısından yüksek riskli olgularda profilaktik yüksek doz i.v metotreksat tedavisi ile SSS relapsı ve genel mortalite riskinin azaltılabileceğı unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, kraniyal tutulum, menenjit



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 512

P-218

NADİR GORULEN BİR LENFOMA OLGUSU: PRİMER SEREBRAL LENFOMA. Ayşe Gülnur Tokuç¹, Nurşah Eker¹, Emel Şenay¹, Burcu Tufan¹, Ömer Doğru¹. ¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Primer merkezi sinir sistemi (MSS) lenfomaları ekstrapnodal non-Hodgkin lenfomanın nadir gorulen bir şeklidir. Tüm intrakraniyal tumorlerin %1.5-2'sini oluşturur. En sık gorulen histolojik alt tipi yüksek dereceli diffuz büyük B hücreli lenfomadır. En sık norolojik ve okuler belirtilerle kendini gösterir. Tanı histopatolojik olarak lenfomanın saptanması ve merkezi sinir sistemi dışındaki odaklarda lenfoma tutulumunun dışlanmasıyla konur. Son yıllarda özellikle immünosüpresif hastalarda görölme sıklığı artmıştır. Genel olarak özellikle transplantasyon yapılan ve bu nedenle de immünosüpresif ilaç kullanan hastalar, AIDS'liler ve doğumsal immün yetmezlik halleri, bu hastalık için risk oluştururlar. Genellikle yaşamın 4-6. dekatlarında ve ortalama 55 yaşlarında görölmektedir. PEDIATRİK yaş grubunda sondaerece nadirdir.

Olgu: 17 yaşında kız hasta 1 aydır uyuklama, 2 haftadır kusma şikayeti ile getirildi. SSS görüntölemesinde supratentorial yerleşimli 4x5x4.5 cm kitle saptanarak biopsi alındı. Patolojisi B hücreli lenfoid tümör olarak raporlanan hastanın taramalarında başka bir bölgede tümöral yerleşim görölmedi. İmmün yetmezlik yönünden yapılan incelemeleri normaldi. BFM B hücreli lenfoma tedavisi başlanan hastanın tedavisi devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: pediatri, lenfoma, merkezi sinir sistemi

Abstract: 374

P-219

HIV ENFEKSİYONLU BİR OLGUDA DİFFUZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA. Kübra Altunkalem Seydi¹, Çiğdem Moroğlu², Mehmet Küçük¹, Naciye Demirel³, Demet Aydın³, İsmail Türköz², Mustafa Taner Yıldırım². ¹Okmeydanı Eğitim Araştırma ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniğı, ²Okmeydanı Eğitim Araştırma ve Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğı, ³Okmeydanı Eğitim Araştırma ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniğı, İstanbul

Giriş: HIV(İnsan immün yetmezlik virus) pozitif hastalarda malignite gelişme riski %25-40'dır, bunların %10'u NHL(Non Hodgkin Lenfoma) olup tüm lenfomalar içinde görölme oranı %80, bununda %75'i Difüz büyük B hücreli lenfoma(DBBHL) dir.

Olgu: 35 yaşında kadın hasta, 20 gündür ateş ve gece terlemesi şikayetleri ile başvurdu. On yıl önce anti-HIV pozitifliğı saptanmış, ancak hasta tedavi için yedi yıl önce enfeksiyon hastalıklarına başvurmuş, tetkiklerinde; CD4:175/mm³, HIV RNA:53292 kopya/ml olması nedeniyle ART(antiretroviral tedavi) başlanmış ancak tedavisine devam etmeyen hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Fizik muayenede; ateş 38°C, nabız:116/dk, bilateral servikal bölgede 1,5x2cm lenfadenopati(LAP), sol akciğer bazalde ral, bilateral el parmaklarında herpetik lezyonlar dışında diğer sistem bakıları normaldi. Laboratuvar bulgularında; WBC:1850mm³, Hgb:9,9g/dl, Htc:%29, Plt:156.000mm³, ESR:110 mm/h, CRP:5.6 mg/L, biyokimya parametreleri normal, CD4 T lenfosit sayısı: 41 hücre/mm³, HIV RNA (RT-PCR):960000 kopya/ml idi. HIV dışındaki viral serolojisi negatif bulundu. Kültürleri ve mikobakteri PCR'ı negatif sonuçlandı.

Boyun USG'de: Servikal'de sağda 26x16mm, solda 16x11mm LAP izlendi. Sağ LAP eksizyonel biyopsisi: DBBHL olarak raporlandı. İmmunohistokimyası:CD79a(+),CD20(+),CD10(-),MUM1(+),CD3(-),CD5(-),CD34(-),Tdt(-),bcl-2(+),bcl-6(+),bcl-1(-), Kİ67 %85 saptandı. Boyun, toraks, batin BT'de; bilateral servikal 20x13mm, medias-tende 25x18mm, sol paraaortik infrarenalde 22x15mm, inguinalde solda 19x11 mm, sağda 18x12mm LAP, sol akciğer alt lob superiorda perihiler bölgeden inferior ve posteriora uzanan heterojen yoğunluk artışı, hepatomegali, sağ lob medialde 22mm boyutunda izo-hipodens görünüm saptandı. Pet BT'de supra ve infradiafragmatik lenfatik bölgede multipil çok yoğun hipermetabolik LAP'lar, akciğer,karaciğer,dalak ve kemiklerde multipil hipermetabolik odaklar izlendi.Hasta evre 4B DBBHL olarak değerlendirildi. Tedavi olarak 8 kür CHOP(siklofosf amid,adriamisin,vinkristin,prednizolon) kemoterapisi(KT) planlandı.Hastanın 2009 yılında başlanan nevirapine tedavisi ilaç etkileşimi nedeniyle kesildi, dolutegravir başlandı. 4 kür KT sonunda çekilen PET BT'de tam remisyon sağlandı.Bu dönemde bakılan HIVviral yük 570 kopya/ml saptandı.Hasta halen düzenli olarak mevcut tedavisine devam etmektedir.

Tartışma: HIV enfeksiyonunda morbidite ve mortaliteyi etkileyen komplikasyonlardan olan NHL oluşma riski yılda %1.6-8 olup agresif seyirli ve yüksek greydli lenfomalardır. ART ile rituximab/CHOP kemoterapi rejimi uygulanan HIV enfekte NHL olgularında %77'sinde tam remisyon izlenirken, 2 yıllık sağ kalım %75 saptanmıştır. Bu vakayı sunmaktaki amacımız erken tanı ve uygun tedavi ile HIV enfekte NHL olgularında remisyon sağlanıp yaşam süresinin uzayabileceğine, bu nedenle HIV (+) bireylerde malignite düşünüldüğünde NHL'nın göz önünde bulundurulmasının ve NHL tanısı alan olguların da HIV yönünden taranmasının önemine dikkat çekmektir.

Anahtar Kelimeler: Non-Hodgkin Lenfoma, HIV enfeksiyonu, tedavi

Miyeloproliferatif Hastalıklar ve Kronik Miyelositer Lösemi

Abstract: 517

P-220

NADİR BİR ERİŞKİN SİTOPENİ OLGUSU: GHOSAL HEMATODİAFİZİYAL DİSPLAZİ TANILI HASTADA MYELOFİBROZİS. Ertuğrul Çağrı Bölek¹, Sezgin Etgül², Gürsel Güneş², Yahya Buyukaşık², Haluk Demiroğlu², Nilgün Sayınalp², Hakan Göker², Salih Aksu², Osman İlhami Özcebe², İbrahim C. Haznedaroğlu². ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Ghosal Hematodifizyal Displazi (GHD) anemi ve uzun kemiklerin displazisi ile seyreden çocukluk çağından nadir bir hastalıktır. Otozomal dominant olarak kalıtılan bu hastalıkta, Tromboksan A Sentaz enzimini kodlayan 7q33-34 bölgesinde genetik mutasyon mevcuttur. Etkilenen kemikler, tutulan kemiklerin lezyon paterni, hastalardaki aneminin kortikosteroid tedaviye cevabı ve genetik analiz yoluyla; benzer bulgular gösteren Camurati-Engelmann Hastalığı'ndan ayırt edilebilir. Literatürde myelofibrozis ile birlikteliği bildirilen çocukluk çağında GHD olgusu mevcuttur.

Vaka: 22 yaşında erkek hasta, bisitopeni etiolojisi değerlendirilmesi ve kemik iliği biyopsisinde akut lösemi yönünden şüpheli olabilecek hücreler görülmesi üzerine ileri değerlendirme için merkezimize yönlendirilmiş. Hastanın öyküsünden 11 yıl önce anemi ve dizindeki kemik dismorfik bulguları için araştırılırken hastaya ve abisine Ghosal Hematodifizyal Displazi tanısı konulmuş. Kendisine kortikosteroid tedavisi başlanmasına rağmen tedaviye devam etmeyen hasta, son 5 yıldır kontrollerine düzenli olarak gitmiyormuş. Hastanın başvurusunda yapılan fizik muayenede hafif splenomegalisi ve tibia proksimalerinde kalınlaşması dikkati çekti. Lenfadenopati saptanmadı. Laboratuvar testlerinde anemi (Hemoglobin: 7,7 g/dL), trombositopeni (96.000/mcL) saptandı. Biyokimyasal tetkiklerinde bir anormallik saptanmadı. Periferik yayma incelemesinde hipokrom, mikrositer, anizotroz gösteren eritrositler, gözyaşı hücreleri ve trombositopeni izlendi. Ultrasonografik incelemesinde karaciğer vertikal boyutu 192 mm, dalak vertikal boyutu 170mm olup normalden büyük olarak ölçüldü. X-Ray grafilerde; kalvaryum kemikleri ve basis cranii dışında kemiklerde yaygın skleroz tespit edildi, her iki femur, tibia ve fibulada kemik medüller alanındaki trabeküler paternin kaybolduğu izlendi. Bilateral tibia ve fibula kemikleri endosteal ve periosteal kalınlaşma nedeniyle deformatif görünüme sahipti. Hastanın olası hematolojik durumunu aydınlatmak amacıyla yapılan kemik iliği iğne biyopsisinde kanül zorlukla ilerletilebildi. Kemik iliği aspirasyonu dry-tap olarak değerlendirildi. Biyopsi ile imprint yayma yapılabildi. Patolojisi retiküler fibrillerde artış ile birlikte morfolojik olarak myelofibrozis ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Tartışma: Günümüzde nadir hastalıkların ve genetik sendromların; erişkin yaşlarda da tanı alabildiği, özellikle de artan tedavi imkanları ile uzayan yaşam beklentilerinin hastalık takiplerini erişkin yaşa kaydıracağı yadsınmaz bir gerçektir. Bu olgu, hekimlere anemi etiyojisi araştırırken aile öyküsünü sorgulamak ve varsa erişkin yaşta dahi tespit edilebilen dismorfik bulgularıyla tanıyı bağdaştırabilmek için farkındalık kazandıracaktır. Ayrıca olgu literatürde, bizim bildiğimiz Myelofibrozis ile birlikteliği gösterilen ilk erişkin Ghosal Hematodifizyal Displazi hastasıdır.

Kaynaklar

1. Ghosal hematodifizeal dysplasia with myelofibrosis (Datta K, et al. Indian J Pediatr. 2013).

Anahtar Kelimeler: Ghosal Hematodifizyal Displazi, Myelofibrozis



Şekil 1.

Abstract: 613

P-221

PHILADELPHIA POZİTİF LÖSEMİLERDE DASATİNİB İLİŞKİLİ PULMONER ARTER HİPERTANSİYONU – CERRAHPAŞA DENEYİMİ. Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Işıl Erdoğan Öztunalı¹, Fevzi Fırat Yalnız¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Zeki Öngen², Gül Öngen³, Teoman Soysal¹. ¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, ³Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML) ve Philadelphia pozitif akut lenfoblastik lösemi (Ph+ ALL) tedavisinde kullanılan ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörlerinden (TKİ) dasatinib (DAS), ilaca bağlı pulmoner arter hipertansiyonu (PAH) nedenleri arasında yer alır. DAS ile ilişkili PAH'ın çoğu olguda geç dönemde görülmesi ön planda kronik bir mekanizma ile ortaya çıktığını düşündürmektedir. Tedavi yaklaşımı ise ilacın kesilmesi ve PAH'a özgün tedaviler şeklindedir.

Amaç: KML ve Ph+ ALL tanısı ile ikinci basamak DAS tedavisi alan olgularda DAS ile ilişkili PAH sıklığı ve bu vakaların klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları ve gidişatlarının belirlenmesidir.

Hastalar ve metod: İkinci kuşak DAS alan 40 Ph+ lösemi hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, Sokal risk skorları, komorbiditeleri, DAS dozu, kullanım süresi, DAS öncesi imatinib (İM) tedavi süresi, varsa İM öncesi tedaviler ve takip süreleri retrospektif olarak kaydedildi.

Sonuçlar: Vakaların 24'ü erkek; ortanca yaş 45 (18-81 yaş) idi. 39 hasta KML tanılı iken 1 vaka Ph+ ALL idi. 39 KML vakasının 3'ü tanı sırasında akselere; ikisi blastik ve geri kalanı kronik fazda idi. Olguların düşük, orta ve yüksek Sokal risk skorları sırasıyla %46, %33 ve %21 idi. 13 hasta DAS öncesi yalnızca İM alırken diğerleri İM öncesi hidroksiüre, interferon ve sitarabin kullanmışlardı. 37 vakanın İM yanıtı, 3'ünün ise intolerans nedeniyle DAS'a geçtiği saptandı. DAS kullanımı ortanca 50 ay (aralık, 2-78 ay) idi. DAS tedavisi sırasında 6 vakada

hematolojik yan etkiler, 21 hastada ise kardiyo-pulmoner komplikasyonlar (KOAH alevlenmesi ve pnömoni, n=1; plöro/perikardiyal efüzyonlar, n=19; PAH, n=5) saptandı. 13 hastanın DAS tedavisi kesilerek; 10'una nilotinib (NİL) tedavisi başlanırken, (DAS direnci, n=3; DAS yan etkiler, n=7) diğer 2 hastaya blastik dönüşüm nedeniyle sitotoksik tedavi ve 1 vakaya da allojeneik hematopoetik kök hücre nakli uygulandı (allo-HKHN). Beş hastada (%12.5) DAS-ilişkili PAH gelişti. Bu vakaların özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların 4'ü kronik, biri aksele faz KML tanılı idi. Tüm vakalar DAS tedavisini İM direnci nedeniyle kullanmışlardı. PAH'ın, DAS kullanımından ortanca 8 ay (aralık, 2-25 ay) sonra ortaya çıktığı görüldü.

Tartışma: DAS ile ilişkili PAH, ilacın kesilmesi/doz modifikasyonu ± PAH'a özgün tedaviler ile büyük oranda geri dönüşümlü bir hastalıktır. DAS kaynaklı pulmoner vasküler toksitenin molekül ilişkili olduğu düşünüldüğünden, DAS'ı kesip başka bir TKİ'ne geçmek mantıklı olabilir. Kohortumuzda hastalar ilacın doz modifikasyonu veya kesilmesine yanıt verdiler ve hiçbirinde PAH'a özgün tedavi ihtiyacı olmadı. DAS ile ilişkili PAH daha çok geç bir komplikasyon olarak bilirse de, çalışmamızda DAS başlangıcından 2 ay sonra bile PAH gelişebileceğini gözlemledik.

DAS tedavisi önemli bir ilaç ilişkili PAH nedenidir ve DAS öncesi ve/veya tedavisi sırasında rutin kardiyo-pulmoner değerlendirme faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Dasatinib, pulmoner arter hipertansiyonu

Tablo 1. DAS ile ilişkili PAH tanılı vakaların özellikleri

Hasta	Tanı Yaşı/Cinsiyet	Tanı/Evreye	Sokal risk skoru	Eşlik eden hastalıklar	İM öncesi tedavi	İM süresi, ay	DAS tedavisi öncesi hastalık evresi	DAS başlama nedeni	DAS dozu, mg/gün	PAH tanısına kadar DAS tedavi süresi, ay	PAH tanı yöntemleri	Eşlik eden plöro/perikardiyal efüzyon	PAH tedavisi	Son KML tedavisi
1	66/K	KML/AE	Yüksek	HL	HÜ	23	BE	İM direnci	140	2	TTE	Var	DAS kesilmesi	NİL
2	34/E	KML/KE	Düşük	Yok	Yok	22	KE	İM direnci	100	25	TTE	Yok	DAS doz azaltılması	DAS
3	47/K	KML/KE	Düşük	HT	HÜ, İFN	89	KE	İM direnci	100	18	SKK	Var	DAS kesilmesi	NİL
4	54/K	KML/KE	Orta	HT	Yok	8	KE	İM direnci	100	8	SKK	Yok	DAS kesilmesi	Allo-HKHN
5	60/K	KML/KE	Düşük	Yok	Yok	67	KE	İM direnci	100	5	TTE	Var	DAS doz azaltılması	DAS

Abstract: 22

P-222

STUDY OF THERAPEUTIC OUTCOME OF IMATINIB (GLEEVEC) IN DIFFERENT PHASES OF CHRONIC MYELOID LEUKEMIA. Gulnaz Chingiz Badalova¹. ¹Hematoloji ve Transfüzyoloji Bilimsel Araştırma Enstitüsü

Our work was devoted to study the efficacy of monotherapy with drug Imatinib (Gleevec) in patients with identified different stages of chronic myeloid leukemia (CML), which first is held in Azerbaijan. The study involved 146 patients (including 70 women and 76 men) with identified of different phases of CML in the age 18-75 years old. Of these, 94 patients (64,4%) had a confirmed diagnosis of chronic phase CML, 40 patients (27,4%) – accelerated phase CML and in 12 patients (8,2%) – phase of blast crisis CML. Morphologic and cytogenetic analysis of blood and bone marrow was performed before

treatment and, over time, 1 time every 6 months. The initial dose of Imatinib for chronic phase CML was 400 mg/day, for accelerated phase CML – 600 mg/day. Results of treatment – full or partial hematologic remission and degree of cytogenetic response – in line with international standards. The results showed that by the end of the third month of ongoing İmatinib monotherapy in patients with chronic phase CML, the complete clinical and hematological remission was seen in 90,4% of patients. And with accelerated phase CML the index was significantly lower than that marked in patients with chronic phase and was 57,0%. However, the index at the end of the 6th month of significantly increased and reached 77,0%. The high efficiency of Imatinib monotherapy in patients with chronic phase CML confirmed the 6-year survival (81,9%) of these patients. This index (6-year survival) in patients with accelerated phase was significantly low at 52,2%. Treatment with Imatinib in patients with blast crisis phase does not allow them to achieve a complete hematological and cytogenetic responses. The results demonstrate the high efficiency of Imatinib in patients with chronic phase and accelerated phase CML.

Anahtar Kelimeler: Chronic Myeloid Leukemia, İmatinib (Gliveek)

Abstract: 455

P-223

KEMİK İLİĞİ ASPIRASYONUNDA HEMOFAGOSİTOZUN ÖNEMİ. *Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Seda Aydın¹, Füsün Özmen², Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Hakan Göker¹, Osman İlhami Özcebe¹, Yahya Büyükaşık¹.* *¹Hacettepe Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Bilim Dalı, Ankara*

Amaç: Hemofagositoz, infeksiyon hastalıkları, maligniteler, romatolojik hastalıklar ve hemofagositik sendrom (HFS, hemofagositik lenfositosis)/makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) ile seyreden inflamatuvar durumlarla ilişkili bulunmuştur. Kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz saptanan vakalarda altta yatan nedenin araştırıldığı klinik çalışma literatürde mevcut değildir. Bu çalışmanın amacı, ayaktan veya yatarak takip edilen geniş bir hasta grubunda, hemofagositoz saptanmış vakalarda, altta yatan hastalık veya klinik durumların araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada Şubat 2003-Temmuz 2015 arasında merkezimize başvuran yetişkin hastalardan alınan 14522 kemik iliği aspirasyon aspiratı retrospektif olarak incelendi. Hemofagositoz saptanan hastaların komorbiditeleri, kemik iliği aspirasyon endikasyonları ve takipte aldıkları tanıları incelendi.

Bulgular: Hemofagositoz, 98 hastanın 100 (100/14522, %0,007) kemik iliği aspiratında saptandı. Altta yatan hastalıklar içerisinde ensik maligniteler (29/98, %29,6), ikinci sıklıkta infeksiyonlar (26/98, %26,5) ve üçüncü sıklıkta romatolojik hastalıklar saptandı. Yirmi hastada (%20,4) etyoloji bulunamadı. Diğer 6 hastada; otoimmün hepatit, aktive ülseratif kolit, bakır eksikliği, folik asit eksikliği, B12 vitamin eksikliği ve lipid depo hastalığı saptandı. Sadece 19 (%19,4) hastada hemofagositik sendrom veya makrofaj aktivasyon sendromu saptandı.

Sonuç: Bildiğimiz kadarıyla çalışmamız, kemik iliğinde hemofagositozisin altta atan hastalık ile ilişkisinin

sıklığını gösteren ilk çalışmadır. Gerçek HFS ve MAS vakaların çoğunluğunda saptanmadı. Maligniteler, infeksiyonlar ve romatolojik hastalıklar en sık nedenler olarak saptandı. Bu çalışma ile hemofagositoz gördüğümüz vakalarda sıklıklarına göre hangi tanıları düşünmemiz gerektiği hakkında fikir sahibi olmuş olduk.

Anahtar Kelimeler: Hemofagositoz, hemofagositik sendrom

Abstract: 536

P-224

KRONİK MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTALARIMIZIN ELN 2013 IŞIĞINDA DEĞERLENDİRİLMESİ. *Ayşeğül Karaman¹, Şerife Solmaz Medeni², İnci Alacacıoğlu³, Ömür Gökmen Sevindik³, Celal Acar³, Doğuş Türkyılmaz³, Özden Pişkin³, Sunay Tunalı³, Mehmet Ali Özcan³, Fatih Demirkan³, Güner Hayri Özsan³, Bülent Ündar³.* *¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir, ²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir, ³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: Kronik Miyeloid Lösemi (KML) bir kök hücre hastalığı olup, erişkin lösemilerinin %15'ini oluşturur. Tirozin kinaz inhibitörleri (TKİ) KML'nin ana tedavisi haline gelmiştir. Yeni kuşak TKİ'lerin kullanımı ile dirençli vakalarda etkin tedavi sağlanmıştır. Bizde kliniğimizde KML tanısı alarak izlenen hastaların retrospektif olarak verilerini inceleyerek literatüre katkı amaçlı sunmayı planladık. Çalışmamıza Ocak 2003-Aralık 2014 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi tıp fakültesi hematoloji kliniğinde KML tanısı alarak tedavi edilen 88 hasta alındı. KML tanılı hastaların demografik, klinik özellikleri, birinci ve ikinci sıra TKİ alan hastaların hematolojik, sitogenetik, moleküler tedavi yanıtları, tedavilerin tüm sağkalım (OS) üzerine etkileri retrospektif olarak incelendi. Olguların 36'sı kadın, 52'si erkek olup medyan yaş 52 idi. 73 hastaya 2003 yılı ve sonrasında tanı konmuş ve ilk sırada TKİ başlanmıştı. KML nedeniyle takip edilen hastaların 87 sinde ilk başlanan TKİ imatinib mesilat idi. Bir hasta ilaç araştırma grubunda olması nedeniyle ilk sırada Nilotinib başlanmıştı. Tüm KML hastalarının TKİ'ne tedavi yanıtları 3. ay THY %80, 12. ay TSY %75, 18. ay MMY %75 olarak gözlemlendi. 2003 yılı sonrası tanı alan ve ilk sırada TKİ başlanan hastaların tedavi yanıtları değerlendirildiğinde 3. ay THY %89, 12. ay TSY %67, 18. ay MMY %76 olduğu görüldü. Glivec dışı imatinib jenerik formülasyonlarının kullanıma girmesi nedeni ile bu ilaçların da yanıt oranları glivec ve birbirine olan üstünlükleri alt grup analiz ile araştırılmıştır. 14 hastanın tamamında 3. ayda THY elde edildiği, 6. ayda TSY 57%, 6. ayda MMY 35% olduğu görülmüştür. Çalışmamaya dahil edilen tüm hastalar 2013 yılında yayınlanan ELN kriterlerine göre 3. ay, 6. ay, 12. ay ve son tedavi yanıt tanımları optimal, uyarı ve yanıtız olmak üzere tekrar değerlendirildi. ELN 2013'e göre 1 kez yanıtız veya 2 kez uyarı alan hastalarda tedavi değişikliği önerilmekteydi. Çalışmamızdaki ELN'ye göre tedavi değişikliğini hak eden hastalar ve aldıkları tedaviler gözden geçirildi. Buna göre İmatinib alan hastaların %66'sının verilen dönüm noktalarına göre optimal yanıtta oldukları saptandı. ELN'ye göre tedavi değişikliğini hak eden 3 hastada imatinib kullanımına devam edildiği saptandı. 2. Kuşak TKİ'ye geçilen hastalarda dönüm noktalarına göre optimal yanıtta olan hasta yüzdesi %33 idi. ELN'ye göre tedavi değişikliğini hak eden 3 hastada 2. Kuşak TKİ kullanımına devam edildiği saptandı. Tüm KML hastalarında hastalarda ortalama izlem süresi 5,5

ylolup bu izlem süresi sonunda olguların tüm sağkalım oranı(OS) %83'tür. Hastalısız sağ kalım süresi 100 ay, 5. yıllık OS %92, 10 yıllık OS %82 olarak saptandı. Sonuç olarak; KML hastalarında sitogenetik ve moleküler izlemlere uyularak, zamanında ve hastanın ko-morbid durumlarını da gözeterik yapılan tedavi değişiklikleri ile literatürü destekler düzeyde uzun dönem sağ kalım ve hastalısız sağkalım elde edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Myeloid Lösemi

Abstract: 623

P-225

ESANSİYEL TROMBOSİTEMI TEDAVİSİNDE KULLANILAN TROMBOREDÜKTİN VE HİDROKSİÜRENİN ORTALAMA TROMBOSİT HACMI ÜZERİNE OLAN ETKİLERİ. Mehmet Şevki Uyanık¹, Aysel Gürkan², Cenk Sunu¹, Tuba Hacıbekiroğlu¹, Ceyhan Varım², Demet Çekdemir³, Ali Tamer². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya, ³Anadolu Sağlık Merkezi, Hematoloji Bölümü, Kocaeli

Giriş: Esansiyel trombositemi tromboz ve hemorajik komplikasyonlarla seyreden bir kronik myeloproliferatif neoplazidir. Hidroksiüre (HU) ve trombooredüktin tedavisi seçenekleri arasında en fazla tercih edilen ajanlardır. Ortalama trombosit hacmi (OTH) ile arteriyel tromboz arasında ilişki gösterilmiştir. Çalışmamızda HU ile trombooredüktinin OTH üzerine olan etkilerini araştırmayı hedefledik.

Materyal ve Metod: Tanısı Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümünde konulan esansiyel trombositemili hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların tanıları WHO 2008 kriterleri göz önünde bulundurularak doğrulandı. Çalışmaya dahil edilen hastaların tümüne kemik iliği aspirasyon ve biopsi yapılmıştı. İstatistiksel analiz SPSS versiyon 17.0 kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenler arasındaki farklar Mann-Whitney-U testi kullanılarak yapıldı.

Sonuçlar: Hastaların %62,1'i (n=41) kadın %37,9'u (n=25) erkekti. Hastaların %47'sinde (n=31) JAK2 V617 mutasyonu pozitif. Hastaların %71,2'sinde her hangi bir tromboz izlenmemiş iken, %24,2'si (n=16) sadece arteriyel tromboz, %3'ü (n=2) sadece venöz tromboz, %1,5'i (n=1) hem venöz hem de arteriyel tromboz geçirmişti. Hastaların %4,5'ünde (n=3) tromboz hem tanı öncesi hem tanı sonrası, %18,2'sinde sadece tanı öncesi (n=12), %6,1'inde (n=4) ise sadece tanı sonrası tromboz izlendi. Hastalar hidroksiüre ve trombooredüktin kullananlar olarak iki gruba ayrıldıklarında tanı esnasında hemogram parametreleri arasında anlamlı fark yoktu. En az 3 aylık düzenli tedavi kullanımı sonrası trombooredüktin kullanan grupta OTH düzeyi 8,5±1,5 fL, hidroksiüre kullananlarda ise 7,1±1,0 fL idi. OTH düzeyi en az 3 aylık düzenli tedavi altında trombooredüktin kullananlarda hidroksiüre kullananlara göre belirgin yüksek saptandı (p=0,001). Diğer kan sayımı parametreleri arasında MCV düzeyleri haricinde anlamlı fark yoktu. MCV düzeyleri beklendiği gibi hidroksiüre kullanan grupta belirgin yüksekti (p=0,008).

Tartışma: HU tedavisinin arteriyel trombozlar üzerine trombooredüktin tedavisine göre üstünlüğü farklı çalışmalarda gösterilmiştir. Arteriyel trombus oluşumunda trombosit hacminin önemli olduğu özellikle akut myokard infarktüsü olan hastalarda OTH'nin yüksekliğinin gösterilmesi ile kanıtlanmıştır. Çalışmamız sonucunda

trombooredüktin kullanan hastalarda HU kullananlara göre saptadığımız yüksek OTH trombooredüktinin HU'ya göre daha fazla arteriyel olay ile seyretmesinin nedenlerinden birisi olabilir. Bu hipotezin kanıtlanması için örneklem büyüklüğünün fazla olduğu, randomize, çift kör uzun, uzun süre takipli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: ET, Ortalama Trombosit Hacmi

Abstract: 339

P-226

PORTAL VEN TROMBOZU VE ÖZAFAGUS VARİSLERİ İLE PREZENTE OLAN JAK2 V617F POZİTİF KRONİK MYELOPROLİFERATİF HASTALIK VE PROTEİN S EKSİKLİĞİ OLGUSU. Orhan Kemal Yücel¹, Neslihan Güneş², Utku İltar¹, Ramazan Erdem¹, Aslı Toylu³, Ozan Salim¹, Bahar Akkaya⁴, Levent Ündar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Akdeniz Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, ⁴Akdeniz Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Arteriyel ve/veya venöz tromboz kronik myeloproliferatif hastalıkların (KMPH) sık rastlanan bir komplikasyondur. Bu hastalık grubunda majör tromboz %50'lere yaklaşan oranda görülebilir. Özellikle polisitemi vera (PV) olgularında majör trombotik olaylar daha sık gözlenmektedir. Protein S eksikliği genelde derin ven trombozu, pulmoner tromboemboli ve yüzeysel tromboflebite neden olur. Literatürde portal ven trombozu nedeni olarak bildirilen olgular da mevcuttur.

Olgu: Şubat 2015'te 22 yaşında kadın hasta 2 gündür olan karın ağrısı ile başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. FM'de traube kapalıydı, kot altında ele gelen dalak büyüklüğü mevcuttu. Laboratuvar değerlerinde Hb:15,4gr/dl, Hematokrit:%50, Lökosit:10930/mm³, Nötrofil:8830/mm³, Lenfosit:1030/mm³, Trombosit:346000/mm³, CRP:0.05 mg/dl, LDH:487 U/L olarak saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hepatik doppler ultrasonografide dalak boyutu yaklaşık 200 mm, splenik ven orta kesiminden portal venlere kadar uzanarak hiler seviyede 4x3 cm boyutuna ulaşan ve intrahepatik tüm segmental dallarda da izlenen akut trombus şeklinde raporlandı. Üst GIS endoskopisinde grade 3 özafagus varisleri ve midede yaygın ödem, hiperemi ve eritem ile birlikte mozaik benzeri görünüm (portal hipertansif gastropati) görüldü. Etiyolojiye yönelik tetkiklerinde Faktör V leiden mutasyonu, protrombin gen mutasyonu, protein C düzeyi (2 kez), antitrombin 3 düzeyi normal saptandı. PNH için FLAER yöntemi ile incelemede PNH klonu gözlenmedi. Protein S düzeyi 2 kez çalışıldı ve belirgin düşük saptandı (%30, < %10). Periferik kandan çalışılan t(9;22)p210 negatif JAK2 V617F mutasyonu ise pozitif. Eritropoetin düzeyi düşük saptandı (2,65 mIU/mL). Kemik iliği biyopsisi %5'den az CD34 pozitif blastik hücre artışı ve megakaryositik seride hiperplazi izlenen hipersellüler kemik iliği şeklinde raporlandı. Kemik iliği karyotipi 46,XX[15]'di. MDS FISH panelinde anomali saptanmadı. Kemik iliği örneğinden çalışılan t(9;22)p210 negatif, JAK2 V617F mutasyonu ise pozitif. Mevcut bulgularla olgu KMPH (PV?) ve Protein S eksikliği tanısı aldı. Yüksek riskli olguya interferon-alfa, düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) ve flebotomi tedavileri başlandı.

Tartışma: Protein S düzeyi akut tromboz, warfarin kullanımı gibi durumlarda düşük saptanabilmektedir. Olgumuzda tüm nedenlerden bağımsız olarak yapılan ölçümde düşük saptanmıştır. KMPH olgularında protein

S düşüklüğü olabileceği ile ilgili 1 yayına ulaşılabilmiş ve protein S düzeyi aynı yaş grubundaki sağlıklı popülasyona göre düşük saptanmıştır. Bu açıdan bakıldığında KMPH grubunda tromboz patogenezinde yeni yorumlara ihtiyaç olduğu kanısındayız. Sonuçta, portal ven trombozu saptanan olgularda KMPH ve PNH gibi edinsel nedenler mutlaka araştırılmalıdır. Edinsel trombofil düşünlü olgularda dahi seçilmiş hasta grubunda (genç hasta, pozitif aile hikayesi vb..) ek olarak herediter trombofil taraması da yapılması gerektiği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: tromboz, protein S eksikliği, KMPH

Abstract: 138

P-227

ESANSİYEL TROMBOSİTOZA BAĞLI PSÖDOHİPERKALEMİ; BİR OLGU SUNUMU. Ömer Ekinci¹, Erdal Kara¹, Senar Ebinç², Cengiz Demir¹.
¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Van Özalp Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş: Esansiyel trombositoz, kemik iliğinde malign hücrelerin klonal olarak çoğalması sonucu megakaryositlerin birikmesi ve periferik kanda trombositozu yol açması ile ortaya çıkan bir hastalıktır. Trombositlerden pıhtılaşma sonrası serum potasyum salınımı olmaktadır. Bu durumda, serum potasyum konsantrasyonu normal olarak 0,1-0,5 meq/L artmaktadır. Normal bireylerde bu farkın klinik olarak önemli olmamaktadır. Trombosit sayısındaki her 100.000/mikroL yükselme ölçülen serum potasyum konsantrasyonunda yaklaşık 0.15 meq /L artışa neden olabilmektedir. Esansiyel trombositozlu hastalarda da trombositoz derecesi ile orantılı serum potasyum değerleri yüksek ölçülebilirken, plazma ölçümlerinde potasyum normal saptanmaktadır. Bu olgu sunumunda esansiyel trombositozu bağlı psödohiperkalemi olan bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Esansiyel trombositoz ve kronik böbrek hastalığı tanısıyla hematoloji polikliniğimizde takip edilen 55 yaşında erkek hastanın poliklinik takiplerinde yapılan tetkiklerinde kreatinin değerleri 1,3 mg/dl ile 1,7 mg/dl arasında, potasyum değerleri ise 5 mmol/L ile 7,5 mmol/L arasında değişmekte idi. Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) %50'nin üzerinde olmasına rağmen hiperkalemik seyreden hastanın hidroksiüre 500 mg tb 2x1, anagrelide 2x1mg/gün tedavisi altında iken yapılan tetkiklerinde Lökosit: 13,4x10³/ml (4-11x10³/ml), Nötrofil: 12,1x10³/ml (2-8x10³/ml), Lenfosit: 1x10³/ml (1-5x10³/ml) Hb:9,1 gr/dl (11-18gr/dl), MCV: 100 fl (80-100fl), Trombosit: 510x10³/ml (150-400x10³/ml), ALT: 33 U/L (0-41), Total Bilirubin: 0,34 mg/dl (0 - 1), LDH: 287 U/L (240-480), Kreatinin: 1,54 mg/dl (0,7-1,3), K:6,5 mmol/L (3,5-5,1) saptandı. EKG'de hiperkalemiye bağlı olabilecek değişiklikler izlenmedi. Nefroloji BD ile konsülte edildi. Mevcut GFR değerleri ile hiperkaleminin böbrek yetersizliğine bağlı olmadığı düşünüldü. Esansiyel trombositozu bağlı psödohiperkalemi açısından hastanın tekrarlanan serum potasyumu:6,2 mmol/L olarak ölçüldü. Hastanın kan örneği sitratlı tüpe alınıp santrifüj edilerek plazma elde edildi. Plazmadan ölçülen potasyum değeri 4,2 mmol/L olarak ölçüldü. Hiperkaleminin esansiyel trombositozu bağlı psödohiperkalemi olduğu saptandı.

Sonuç olarak; esansiyel trombositozu olan hastalarda elektrolit düzeyleri özellikle de potasyum düzeyi yanıltıcı olabilmektedir. Bu tür hastalarda tespit edilen

hiperkalemiyi düzeltmeye yönelik tedaviler başlamadan önce plazmadan potasyum kontrolü yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Esansiyel Trombositoz, Hiperkalemi

Abstract: 135

P-228

KOLESTAZ İLE PREZENTE OLAN EKSTRANODAL NON-HODGKİN LENFOMA OLGU SUNUMU. Senar Ebinç², Erdal Kara¹, Ömer Ekinci¹, Cengiz Demir¹.
¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van, ²Özalp Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları, Van

Giriş: Non-Hodgkin lenfomalar (NHL) morfolojik ve moleküler özellikleri, klinik davranışları göz önüne alındığında oldukça heterojen neoplazilerdir. Ekstranodal lenfoma, lenfoma hastalarının yaklaşık %40'ında görülmekte olup her türlü organ ve doku için tanımlanmaktadır. Azalan sıklıkla dalak, karaciğer, gastrointestinal trakt, pankreas, abdominal duvar, genitoüriner trakt, adrenal, peritoneal kavite ve biliyer trakt tutulmaktadır. Ekstranodal NHL'lar içinde primer ince barsak lenfomasi nadirdir. İleum en sık tutulan bölgedir. Bu olgu sunumunda papilla vateriyi tutan NHL vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: Yaklaşık bir aydır günde 4-5 kez sulu kıvamda ishal, kilo kaybı ve son 1 haftadır gözlerde sararma şikayeti olan 28 yaşında erkek hasta Gastroenteroloji polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenede siklerin ikterik olması haricinde özellik saptanmadı. Tetkiklerinde Lökosit: 6,6x10³/ml (4-11x10³/ml), Nötrofil: 4,6x10³/ml (2-8x10³/ml), Lenfosit: 1,1x10³/ml (1-5x10³/ml) Hb:12,5 gr/dl (11-18gr/dl), MCV: 78,2 fl (80-100 fl), Trombosit: 389x10³/ml (150-400x10³/ml), AST: 127 U/L (0-31), ALT: 226 U/L (0-41), ALP:1404 U/L (0-31), GGT: 909 U/L (40-150) Total Bilirubin: 10,2 mg/dl (0 - 1), Direkt Bilirubin: 7,95 mg/dl (0 - 1), LDH: 181 U/L (240-480), Kreatinin: 0,71 mg/dl (0,7-1,3), Sedimentasyon: 10 mm/h saptandı. Kolestaz açısından yapılan üst batın ultrasonografide koledok çapı yaklaşık 17mm olup dilate, ana safra kanal çapı yaklaşık 9,5 mm ve intrahepatik safra yolları belirgin dilate olarak izlendi. Üst batın BT'de koledok dilate olup çapı 12 mm, intrahepatik safra yolları dilate, duodenum 2. ve 3. kıtada 2 cm'yi bulan hipodens cidar kalınlaşması, wirsung dilate ve en geniş yerinde 3.5 mm olarak izlendi. Gastroskopide papilla vateri ve etraf mukoza adenomatöz görünümde infiltre idi. Mevcut lezyondan alınan biyopsi patoloji sonucu: B hücreli düşük gradeli lenfoma (Spesifiye edilemeyen-NOS) olarak tespit edildi. PET-CT de sağ üst kadranda 10x8x4.5 cm ebatlarında duodenumdan sınırları net ayırt edilemeyen yumuşak doku lezyonu, artmış FDG tutulumu (SUVmax: 8.4) izlendi. Hasta Evre 1, ekstranodal B hücreli düşük gradeli lenfoma kabul edildi ve 6 kür R- CHOP (Rituximab 375 mg / m²/gün (1 gün), Siklofosamid 750 mg/m²gün (1 gün), Adriamisin 50 mg m²/gün(1 gün), Vinkristin 1.4 mg/m²/gün (1 gün), Prednisone 100 mg/gün (5 gün)) tedavisi verildi. Tedavi sonrası biyokimyasal parametreleri tamamen normale döndü. PET-CT de lenfoma lehine tutulum izlenmeyen hasta, tedaviye tam cevaplı kabul edilerek izleme alındı.

Sonuç: GİS lenfomaları arasında papilla vateri tutulumu çok nadirdir. Bu lokalizasyondaki lenfoma tutulumu kolestaz ile karışımına çıkabilmektedir. Ekstra hepatik kolestaz ile karışımına gelen ve duodenumda kitle imajı tespit edilen hastalarda non-hematolojik malignitelerin yanı sıra lenfomayıda göz önünde bulundurmak gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, Kolestaz, Papilla Vateri

Abstract: 169

P-229

CALRETİKÜLİN MUTASYONU İLE KARAKTERİZE PEDIATRİK ESANSİYEL TROMBOSİTEMİA OLGUSU.

Hüseyin Tokgöz¹, Ümran Çalışkan¹, Reyhan Küçükaya², Veysel Sabri Hançer³. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya, ²İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ³İstanbul Bilim Üniversitesi Fen Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Esansiyel Trombositemi (ET), çocukluk çağında nadir görülen bir hastalık olup, kemik iliği (ki)'nde megakaryositer serinin klonal çoğalması ve trombositoz ile karakterizedir. ET'li çocukların çoğunda JAK2 mutasyonu mevcut olup, MPL ve calretikülün (CALR) mutasyonları çocuklarda son derece nadirdir (1).

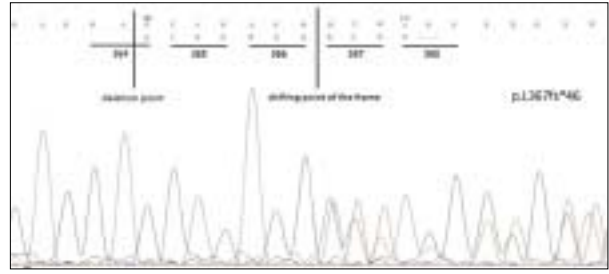
Olgu Sunumu: Dokuz yaşında kız hasta, rutin kontrolde tespit edilen trombositoz sebebiyle polikliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenesinde hafif bir splenomegali mevcuttu. Tam kan sayımında trombosit sayısı:2.800.000/mm³ olup, lökosit sayısı ve hemoglobin değeri normaldi. Ki aspirasyon ve biyopsisinde megakaryositler sayıca artmış olup, yer yer klastırlar oluşturmuş, diğer seri elemanlarının normaldi ve fibrozis yoktu. Sekonder trombositoz yapacak sebepler ekarte edilerek ET tanısı kondu. Moleküler tanı amacıyla perifer kan ve ki'den bakılan BCR/ABL, JAK2V617F ve MPL mutasyonu negatifti. Periferde CALR mutasyonu negatif iken, ki de CALR tip 1 mutasyonu (p.L367fs*46 mutasyonu) pozitif saptandı (Şekil 1). Takibinde hidroksiüre ile trombosit sayısı tedricen normale geldi. Hastamızda herhangi bir tromboz kliniği olmadı.

Tartışma: Pediatrik miyeloproliferatif hastalıklarda CALR mutasyonunun sıklığı ve önemi hakkındaki bilgiler sınırlıdır. Literatürde pediatrik CALR mutasyonu gösterilmiş sadece 2 Pediatrik çalışmaya rastladık (2-3). CALR mutasyonu olan hastaların çoğu 2 varyant tipten birini taşıyor: Tip 1 mutasyonu (p.L367fs*46) ve tip 2 mutasyonu (p.K385fs*47). CALR tip 1 mutasyonu, pediatrik miyelofibrozu vakalarda bildirilmiştir (4). Bizim hastamızda kemik iliğinde fibrozis yoktu. Tip 1 CALR mutasyonu olan vakalarda genellikle daha selim bir seyir görülmektedir. Bizim olgumuz da tromboz kliniği olmaksızın, rutin kontrolde tespit edilen trombositoz sonrasında tanı almıştır. Vakamızda perifer kanda CALR mutasyonu negatif olup ki'de pozitif olması, mutasyonun megakaryositer ve eritroid progenitor çekirdekli hücrelerde olması ile izah edilebilir. Bu durum pediatrik MPN'da periferde mutasyonlar negatif olsa bile ki'den de değerlendirme yapmak gerektiğini göstermektedir.

Kaynaklar

1. Fu R, Zhang L, Yang R. Paediatric essential thrombocythemia: clinical and molecular features, diagnosis and treatment. Br J Haematol. 2013 Nov;163(3):295-302.
2. Giona F, Teofili L, Capodimonti S, Laurino M, Martini M, Marzella D, et al. CALR mutations in patients with essential thrombocythemia diagnosed in childhood and adolescence. Blood. 2014 Jun 5;123(23):3677-9.
3. Sano H, Ohki K, Park MJ, Shiba N, Hara Y, Sotomatsu M, et al. CSF3R and CALR mutations in paediatric myeloid disorders and the association of CSF3R mutations with translocations, including t(8; 21). Br J Haematol. 2015 Aug;170(3):391-7.
4. An W, Wan Y, Guo Y, Chen X, Ren Y, Zhang J, et al. CALR mutation screening in pediatric primary myelofibrosis. Pediatr Blood Cancer. 2014 Dec;61(12):2256-62.

Anahtar Kelimeler: Esansiyel Trombositemi, mutasyon, pediatrik



Şekil 1.

Abstract: 259

P-230

PHILADELPHİA KROMOZOMU POZİTİF KRONİK MYELOİD LÖSEMİ TANILI BİR HASTADA DASATİNİB TEDAVİSİ SONRASINDA GELİŞEN EDTA BAĞIMLI PSEUDOTROMBOSİTOPENİ. Müzeyyen Aslaner¹, Başak Erol⁴, Şehmus Ertop¹, Selçuk Ergen², İshak Özer Tekin¹. ¹Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ³Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji Bilim Dalı, Zonguldak, ⁴Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak

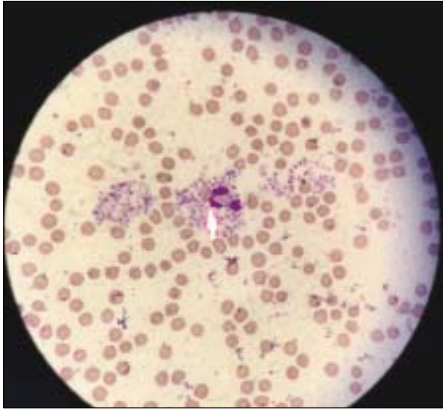
Giriş: KML tedavisi esnasında kullanılan tirozin kinaz inhibitörlerine bağlı trombositopeni olağandır, ancak, bazen tedavinin değiştirilmesini gerektirebilir. Çoğunlukla neden, myelosupresyondur; nadiren de literatürde tanımlanmış olan; platelet yapımının inhibisyonu ya da platelet fonksiyon bozukluğudur. İkinci jenerasyon tirozin kinaz inhibitörü olan dasatinib filedelphiya kromozomu pozitif hastalarda tedavide ilk basamak ya da imatinib kullanımında intolerans veya direnç gelişen hastalarda ikinci basamak tedavide kullanılır. myelosupresyon, mide bulantısı, ishal, periferik ödem gibi yan etkiler dasatinib kullanımında ortaya çıkabilir.

Olgu: 46 yaşında bayan hasta. 2010 yılında ph(+) (bcr-abl(+))KML tanısı ile imatinib 400x1 başlanmış. 2012 yılında yanıt kaybı nedeni ile ikinci basamak terapi olarak nilotinib 800mg başlanan hastada, 2014 yılında yeniden yanıt kaybı nedeni ile öncelikli olarak KİT düşünüldü, ancak uygun verici bulunamadığından dasatinib 100mg tedavisine başlandı. Dasatinib tedavisi başlandıktan sonraki takiplerinde; normal olan platelet sayısının, farklı zamanlarda yapılan ölçümlerde 77000/mm³e kadar düştüğü gözlemlendi. Kliniğimizde rutin olarak platelet sayısı 100000/mm³ün altında olan tüm trombositopenili olgularda olduğu üzere parmak ucu periferik yayma yapıldı. PY'da trombositlerin sayısı kümeleşmesinin normal olduğu görüldü (şekil-1). Aynı gün heparinli koagülasyon tüpünde, hasta kanı bekletilmeden çalışıldığında platelet sayısının 185000/mm³ bulundu(şekil-2). Hastada ED-PTCP düşünülerek dasatinib tedavisine aynı dozda devamına karar verildi. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir(MMR).

Sonuç: EDTA bağımlı pseudotrombositopeni (ED-PTCP) için tipik olarak gerekli kriterler; anormal platelet sayısı <100x10/L olması, parmak ucu periferik yaymasında platelet agregasyonun/kümelerinin gözlenmesi ile heparin, hirudin ve hatta sitrat gibi alternatif antikoagulanlı tüplerin kullanımında, kan alımı sonrası beklenilmeden çalışıldığında platelet sayısının normal

gelmesidir. Tanı için herhangi bir trombositlerle ilgili rahatsızlığın olmaması gerekir. Bizim vakamızda bu 4 kriterde mevcuttu ve tanı bu kriterlere göre doğrulandı. Trombositopeni ayırıcı tanısına başlamadan önce, yukarıda tanımlanmış olan yöntemlerle ED-PTCP tanısının dışlanması gerektiği kanaatindeyiz. Dasatinib'e bağlı ED-PTCP literatürde ilk olarak tanımlanacağı için paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: kronik myeloid lösemi, dasatinib,



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 586

P-231

ERİŞKİN HASTALARDA SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ. Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Seda Aydın¹, Füsün Özmen², Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Hakan Göker¹, Osman İlhami Özcebe¹, Yahya Büyükaşık¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Bu çalışmada Haziran 2002 ve Temmuz 2015 arasında merkezimizde hemofagositik lenfohistiyositoz (HLH) veya makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) tanısı alan hastaların karakteristik özellikleri ve prognozları incelendi.

Gereç ve Yöntem: Hemofagositik sendrom (HFS) tanısı konan 19 hastanın (11 hemofagositik lenfohistiyositoz ve 8 makrofaj aktivasyon sendromu) klinik verileri incelendi. Hastalar etyolojilerine göre otoimmün (still hastalığı (SH), sistemik lupus eritematozus (SLE) ve mikst bağ dokusu hastalığı (MBDH)) ve otoimmün olmayanlar (enfeksiyon hastalıkları ve malign hastalıklar) olarak 2 grupta incelendi.

Bulgular: Ondokuz hasta [10 erkek, 9 kadın, median yaş 29 (17-67)] çalışmaya alındı. HFS hastalarının etyolojisinde, 9 (%47,4) hastada enfeksiyon hastalıkları, 8 (%42,1) hastada otoimmün hastalıklar (4 SH, 3 SLE ve 1 MBDH) ve 2 hastada malignite (non-Hodgkin lenfoma). Otoimmün nedeni olmayan HFS'de mortalite belirgin olarak daha yüksek saptandı (%81,9) ve otoimmün nedeni HFS'de mortalite daha düşüktü (%12,5).

Sonuç: HFS'de mortalite, morbidite ve prognozu asıl etkileyen etken altta yatan hastalık olabilir. Hastalarımızda otoimmün nedeni HFS'de prognoz diğer altta yatan hastalıkların nedeni olduğu HFS'ye göre belirgin olarak daha iyi saptandı.

Anahtar Kelimeler: Hemofagositik sendrom, lenfohistiyositoz

Abstract: 448

P-232

PULMONER EMBOLİ İLE PREZENTE OLAN OKKÜLT KMPH OLGUSU. Ozan Ekim¹, Güven Yılmaz², Esra Turan Erkek², Mehmet Aliustaoğlu¹. ¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, ²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Kronik Myeloproliferatif Hastalıklar(KMPH) kemik iliğinde kök hücrelerin kontrolsüz çoğalması ve periferik kanda ilgili seri hücrelerin artması ile karakterize bir grup hastalıktır. Polisitemia Vera(PV), Esansiyel Trombositoz(ET), Myelofibrozis(PMF) ve Kronik Myeloid Lösemi (KML) bu grubu oluşturan hastalıklardır. KML dışındaki diğer hastalıklar Janus Kinaz 2(JAK II) mutasyonu ile karakterize olup KML ise kendine özgü genetik mutasyon ile tanınmaktadır. Bu grup hastalıklar için Dünya Sağlık Örgütü 2008 yılında sınıflama ve tanı kriterleri belirlemiştir. Ancak bazı hastalar tam olarak bu kriterleri karşılamadıkları için tam olarak tanı alamamaktadırlar. Bu grup hastalıklar için Okkült KMPH terimi geliştirilmiş ve kullanılmaya başlanmıştır. Okkült KMPH hastalarının klinik olarak nasıl yönetilecekleri net değildir. Ancak JAK II mutasyonu varlığının belirgin artmış tromboembolik olaylarla ilişkili olduğu anlaşılmıştır. Biz burada pulmoner tromboemboli nedeni ile araştırılan ve okkült KMPH tanısı alan bir vakayı sunduk.

Olgu: 45 yaşında bayan hasta tarafımıza pulmoner tromboemboli öyküsü ile başvurdu. Hasta 2014 yılında pulmoner emboli yaşamış tetkiklerinde MTHFR mutasyonu homozigot pozitif saptanması üzerine ileri tetkik amacıyla hematolojiye yönlendirilmişti. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesi doğaldı. WBC: 9320 Hg:7.9 MCV: 64.4 Platelet: 378.000 idi, B 12 84, Ferritin 16.9 Demir 27 TDBK 323'tü. Batın USG'de organomegali saptanmadı. Yapılan trombofili taramasında Faktör V, Protrombin II, Antitrombin düzeyi normaldi. Homosistein düzeyi 16.2 (n<15) olarak saptandı. Hastada Antifosfolipid antikorları ve ANA negatifti. Hasta coumadinle takip edildiğinden protein C ve S düzeyi çalışılmadı. Hastada JAK II mutasyonu homozigot pozitif saptandı. BCR-ABL mutasyonu saptanmadı. Kemik iliği incelemesi yapılan hastada PMF ekarte edildi. Kemik iliği incelemesinde laboratuvar değerlerini destekler şekilde depo demirinin bulunmadığı görüldü. PV ve ET lehine bulgu saptanmadı. Paroksizmal noturnal hemoglobinüri açısından yapılan akım sitometride özellik saptanmadı. Bizim hastamızda, mevcut bulgularla PV, ET ya da PMF tanısı karşılanmadığı için hastamız okkült KMPH kabul edildi. Hastamız pulmoner emboli için 6 ay kumadin aldığı için

tedavi kesildi ve antiagregan tedavi, B12 ve demir replasmanı ile takibine devam edildi.

Sonuç: Okkült KMPH tanısı çoğu zaman insidental olarak saptanır. Ancak JAK II mutasyonunun varlığı tromboembolik olayların insidansını artırmaktadır. Hangi popülasyonda tarama yapılacağı konusunda bir görüş birliği yoktur. Özellikle atipik bölgelerde ya da tekrarlayan tromboz öyküsü ile başvuran hastaların ileri tetkikinde Paroksizmal Nokturnal Hemoglobunüri(PNH) de akılda tutulmalı ve KMPH taraması yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Okkült KMPH, JAK II, Tromboz

Abstract: 122

P-233

İMATİNİB MESİLAT TEDAVİSİ ALTINDA TAM YANITTA TAKİP EDİLİRKEN, DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA GELİŞEN BİR KRONİK MYELOİD LÖSEMİ VAKASI. Ceyda Aslan¹, Osman Yokuş¹, Rafet Eren¹, Fuat Aydın¹. ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği*

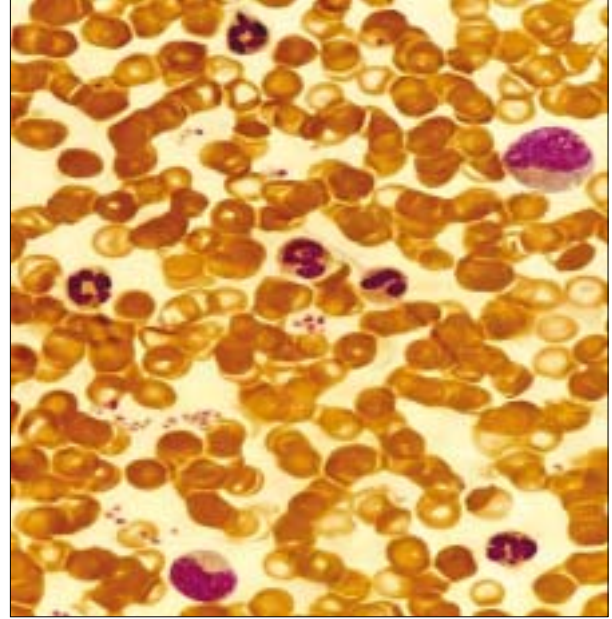
Amaç: Kronik Myeloid Lösemi (KML) seyri esnasında ikincil bir malinite, özellikle Non Hodgkin Lenfoma (NHL) görülmesi oldukça nadir olup; aşağıda, kliniğimizde kronik faz KML tanısı ile imatinib mesilat tedavisi altında tam sitogenetik yanıtta izlenirken, ikincil olarak Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) gelişen nadir bir olgu takdim edilmektedir.

Olgu sunusu: 39 yaşında kadın hasta 4 yıl önce karında şişkinlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde dalak kot altında 16 cm ele geliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 9.6 g/dl, trombosit 634000/mm³, lökosit 351x10³/mm³ idi. Periferik yaymada; promyelosit, myelosit, metamyelosit, band gibi genç myelositer seri hücreleri görüldü (Şekil 1). Karın ultrasonunda dalak boyutu 31x11cm olarak ölçüldü. Kemik iliği aspirasyon incelemesi KML ile uyumlu izlenirken, sitogenetik analizde Philadelphia (Ph) kromozomu t(9;22) ve moleküler analizde ise bcr-abl pozitif bulundu. Hastaya sitoredüksiyon amacı ile önce hidroksiüre p.o., daha sonra bcr-abl sonucu ile imatinib mesilat 400mg/gün p.o. başlandı. Bu tedavi ile 1 yıl sonunda sitogenetik ve moleküler tam yanıt elde edildi. Yaklaşık 4 yıldır sorunsuz takip edilen hasta, 2 ay önce sağ servikal bölgede gelişen ve giderek büyüyen kitle ile genel cerrahi polikliniğine başvurmuş. Boyun MR incelemesinde, tiroid bezi sağ lobunda 3.5x2cm boyutunda kistik dejenere nodül ve en büyüğü 1.5 cm çaplı multipl bilateral juguler yerleşimli lenfadenopati izlenen hastada tiroid malinitesi düşünülerek, total tiroidektomi ve pretrakeal lenf nodu diseksiyonu yapılmış. Tiroidektomi materyalinin histopatolojik inceleme sonucu: DBBHL ile uyumlu sonuçlanması üzerine hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Evreleme amaçlı yapılan pozitron emisyon tomografi (PET-BT)'de; hastanın preoperatif MR görüntülemesine göre boyut artışı gösteren 6.9x4.6x6.4cm boyutlu sağ servikal konglomere lenf nodları (SUV maks: 53.1) ve sol supraklaviküler 2.7cm ve 2cm boyutlarında iki adet (SUV max: 62.3) lenf nodu izlendi. Kemik iliği biyopside infiltrasyon saptanmadı. B semptomu olmayan hastaya evre 2E DBBHL tanısı konularak, R-CHOP (ritüksimab, siklofosamid, doksorubisin, vinkristin, prednizolon) kemoterapisi başlandı ve bu tedavi ile birlikte imatinib mesilat tedavisine devam edildi. 4 kür R-CHOP kemoterapisi sonrası çekilen kontrol PET-BT tam metabolik yanıtla uyumlu sonuçlandı.

Hastanın kemoterapisi 6 küre tamamlandı. Hasta halen kliniğimizde ayaktan takip edilmektedir.

Sonuç: DBBHL, KML ile eş zamanlı ya da ikincil olarak bulunabilmektedir. Bizim hastamızda ise, imatinib mesilat tedavisi sonrası ikincil olarak DBBHL gelişmiştir. Ayrıca, bizim vakamızda olduğu gibi, bu hastalarda, kemoterapi ile iyi sonuçlar elde edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik miyeloid lösemi, non Hodgkin lenfoma



Şekil 1.

Abstract: 487

P-234

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ TANILI HASTADA, JAK2V617F POZİTİF ESANSİYEL TROMBOSİTOZ GELİŞİMİ. Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Yosun Şan², Emre Gezer², Rumeysa Sarı², Oktay Bilgir¹. ¹*İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*, ²*İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, iç Hastalıkları Kliniği, İzmir*

Amaç: KLL li hastalarda sekonder malignite gelişiminde (mide kolon akciğer ve böbrek kansinmaları) tetikleyici faktör olarak bildirilmiştir. Miyeloproliferatif neoplaziler hem miyeloid hem lenfoid kökenleri barındırır. Bununla birlikte, aynı hastada kronik miyeloproliferatif ve lenfoproliferatif hastalıkların gelişimi oldukça nadir görülen bir durumdur. Posterimizde İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanemizde ET tanılı hastada gelişen KLL tanılı bir hastamızı paylaşmak istedik.

Bulgular: 81 yaşında evhanımı olan özgeçmişinde nefrektomili, kolesistektomili bayan hasta 2013 ocak ayında dış merkezde saptanan lökositoz üzerine tarafımıza yönlendirildi. Başvuru tetkiklerinde wbc:13900 mm³, lenfosit 8900mm³, hemoglobin 13.2 gr/dl, trombosit 383.000 mm³, cre 1, ast 25 mg/dl, alt 19 mg/dl, ldh 246 u/l, sedimentasyon 21 mm/saat olarak saptandı. Flowsitometride cd5-cd20 koekspresyonu 50. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde nonhodgkin lenfoma - küçük b hücreli lösemi/lenfoma tutulumu olarak değerlendirildi.

Tanı anında yapılan abdomen boyun aksiler inguinal Lenf nodu saptanmadı organopatoloji gözlenmedi. Hasta evre 0 kll tanısı ile takibe alındı..Hasta ocak 2015 hasta rutin poliklinik takibinde tetkiklerinde wbc:13060 mm³, nötrofil 3710 mm³,lenfosit 8120mm³, hemogloblin 13.3gr/dl, trombosit 598.000mm³ saptanması ve sebat etmesi üzerine trombosit artışı nedeniyle gönderilen jak-2 mutasyon analiz %2 oranında pozitif bcr-abl negatif saptandı.Hastanın kontrol kemik iliği aspirasyonunda artmış sellülerite, megakaryosit artışı,lenfoid infiltrasyon saptandı..Hastaya asetil salisilik asit 100mg 1x1 ve 1gr/gün hidrokisüre tedavisi başlandı.Takiplerinde her iki aksiller bölgeye yönelik yapılan yüzeysel doku USG'de Sol aksillerde 28 mm, sağ aksillerde 25 mm çaplı lenfadenopati izlenen splenomegali saptanmayan hasta evre-II B cell-KLL ve yüksek riskli esansiyel trombositoz açısından hastanın takibi hidrokisüre ve asetil salisilik asit tedavisi ile takibi sürmektedir.

Sonuç: KLLtanılı hastada ET gelişimi literatürde çok nadir saptanmıştır. Literatürde myeloproliferatif hastalığı olmayan KLL li hastalarda JAK2mutasyonunun gelişmiş olması gelecekte myeloproliferatif hastalık gelişim riskini artırdığı gösterilmiştir.Eş zamanlı KLL ve ET gelişiminde ortak pre-JAK-2 kök hücrenin moleküler etkileşimi sonrası farklı 2 hastalığa neden olabileceği düşünülmüşse de bu sonuçlar bize her bir farklı hücresel orijinin farklı onkojenik mekanizmalar ile ET ve KLL gelişimine sebep olabileceğini düşündürmüştür. Myeloid ve lenfoproliferatif neoplazilerin eş zamanlı nadir birlikteliklerini epidemiyolojik ve patogenetik açıdan değerlendirmek için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Esansiyel Trombositoz, KLL

Abstract: 524

P-235

İMATİNİB İLİŞKİLİ NADİR BİR KOMPLİKASYON: OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ. Güven Yılmaz¹, Esra Turan Erkek¹, Ebru Kızılkılıç². ¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ²Maltepe Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Imatinib, Kronik myeloid lösemi (KML), Akut lenfoblastik lösemi ve gastrointestinal stromal tümör(GIST) tedavisinde kullanılmakta olan tirozin kinaz inhibitörüdür(1). Imatinib kullanıma bağlı anemi sık görülen yan etkilerden biri olup, sağlam kemik iliği rezervinin yetersizliği veya myelosupresyon ile ilişkilendirilir (2).

72 yaşında kadın hastanın halsizlik nedeniyle dış merkeze başvurusunda lökositoz ve anemisi saptanması üzerine hematoloji bölümüne yönlendirildi. Fizik muayenesinde özellik saptanmayan hastanın hemogramı WBC: 56000/mm³,%82 PMNL, Hb:8.4 g/dl, PLT:406.000/mm³ olarak değerlendirildi. Periferik yayma bulguları ve kemik iliği aspirasyonu kronik faz KML ile uyumlu olması nedeniyle Hidroksiüre başlandı. FİSH ile t(9,22) %100 pozitif saptanan, RT-PCR ile BCR-ABL/ABL %0.2 saptanması üzerine Hidroksiüre tedavisi kesilerek Imatinib 400 mg/gün başlandı. Imatinib başlangıç tarihinde Hb:10.2, Hct %29.9 WBC:56300/mm³, PLT:320.000/mm³ saptanırken, aylık hemogram takiplerinde 2 ünite/ay eritrosit transfüzyon desteği ile takip edildi. Imatinib tedavisi 3. ayda t (9,22) %35 ile Kısmi SY saptanırken; Hb 7.9 g/dl, Htc%22.9, MCV:106.0 µm³, Plt:241000/mm³ değerleri ile belirgin makrositer anemisi dikkat çekiciydi. Biyokimyasal belirteçlerden LDH, İndirekt bilirubin artışı

saptanması nedeniyle haptogloblin ve Direkt Coombs tetkikleri planlandı. Haptogloblin <5mg/dl, Direkt Coombs (+) olması ile otoimmün hemolitik anemi (OİHA) tanısı konularıyla; Imatinib tedavisi kesilerek, 1 mg/kg/gün metilprednisolon tedavisi başlandı. Tedavinin 5. haftasında Hb :10.9 g/dl, Htc%31.3 saptanması üzerine doz azaltımı planlandı. Tedavinin 2. Ayında Hb:12.8 g/dl, MCV:102 µm³, WBC:6900/mm³, PLT: 165000/mm³, Direct Coombs (-), metil prednisolon alımı azaltılarak kesilmesi planlandı. imatinib tedavisi yerine dasatinib verilmesi planlandı.Ancak güncel geri ödeme kurallarına göre bu mümkün olmadı.bu nedenle hastada endikasyon dışı başvurusu yapılması ve sonuçlanıncaya kadar tedavisiz izlemde olması planlandı.

Tartışma/Sonuç: Imatinib ilişkili hemolitik anemi sadece GİST tanılı 1 vakada bildirilmiştir (3). tirozin kinaz inhibitörlerinin hematolojik yan etkilerinin, genelde ortak özellikleri olması bilinmesine rağmen bu hastada dasatinib ya da nilotinib gibi diğer TKİ ajanlarını kullanmak gerekliliği (net bir kılavuz bilgisi olmamasına rağmen) önerilen bir bilgidir., KML tanılı hiçbir hastada İmatinib ilişkili OİHA literatürde bildirilmediğinden vaka sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Savage DG, Antman KH. Imatinib mesylate. A new oral targeted therapy. N Engl J Med 2002; 346: 686-693.
2. Henkes M1, van der Kuip H, Aulitzky WE. Therapeutic options for chronic myeloid leukemia: focus on imatinib (Glivec). Ther Clin Risk Manag. 2008 Feb;4(1):163-87
3. De Arriba JJ, Nerin C, Garcia E, Gómez-Aldaravi L, Vila B. Severe hemolytic anemia and skin reaction in a patient treated with imatinib. Ann Oncol. 2003 Jun;14(6)

Anahtar Kelimeler: KML, İmatinib, Otoimmün Hemolitik Anemi

Abstract: 628

P-236

KRONİK MYELOİD LÖSEMİDE SOLİD ORGAN TÜMÖRÜ: İKİ OLGU SUNUMU. Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Pelin Değirmenci², Tarkan Yetişiğiç³, Burhan Turgut¹. ¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Kronik myeloid lösemi (KML) hastalarında imatinib veya diğer tirozin kinaz inhibitörlerinin aralıksız kullanımı ve uzun sağkalım etkileri, bu ilaçların sekonder malignitelerin gelişimi ile ilişkilerinin araştırılması gereğini gündeme getirmiştir. Bu posterde TKİ ile tedavi altında, solid organ tümörü saptadığımız iki olguyu sunduk.

Olgu 1: 72 yaşında erkek hasta, 2001 yılında dış merkezde KML tanısı alan hasta imatinib tedavisi ile yaklaşık 7 yıl takip edilmiş, sitogenetik ve hematolojik yanıtını kaybetmesi üzerine dasatinib başlanmış, bu tedaviye tolere edememesi üzerine hastaya palyatif olarak hidroksiüre başlanmış. Hasta 2011'de hidroksiüre kullanılmakta iken kliniğimize başvurdu. Hastaya nilotinib 400 mg 2x1 başlandı. Kinaz mutasyon analizinde T315I mutasyonu pozitif olarak saptandı. Nilotinib ile hematolojik yanıt alınan hastanın tedavisine devam edildi. 3 yıldan fazla sitogenetik yanıt alınmamasına rağmen hematolojik yanıt ile takip edilen hastada 2014 haziran ayı içinde bulantı, kusma, iştahsızlık şikayetleri başladı yapılan görüntülemelerde karaciğer sol lobda 32x37 mm

boyutlarında kitle saptandı. Patolojik değerlendirme ile kolanjiosellüler karsinom tanısı kondu. Gemsitabin bazlı kemoterapiye rağmen hasta hepatik ensefaopati tablosu ile kaybedildi.

Olgu 2: 70 yaşında kadın hasta, yaklaşık 9 yıl önce dış merkezde KML tanısı konularak 400 mg/gün imatinib tedavisi başlanmış. Major moleküler yanıt ile takip edilirken ve tedavisinin 5. yılında sağ memede kitle gelişmiş, yapılan biyopsi sonucu duktal meme karsinomu tanısı konmuş. Torakal, supraklavikular ve bilateral aksillar lenf nodu tutulumu olan hastaya radyoterapi sonrası aromataz inhibitörü verilmiş. Onkolojik olarak remisyonunda izlenen hasta bir süre kendi isteği ile imatinib tedavisini kesmiş. Hasta bir yıl önce KML'ye yönelik tedavi almadığı halde tarafımıza başvurdu. Hematolojik remisyonda olmasına rağmen sitogenetik ve moleküler yanıtlarını kaybettiği tespit edildi. Hastaya 140 mg/gün dasatinib başlandı. Plevral effüzyon gelişmesi üzerine dasatinib kesilerek nilotinibe geçildi. Bir yıl sonunda BCR-ABL/ABL oranı IS'ya göre %4,6'dan %0,4'e geriledi. Dasatinib tedavisi altında takip edilen hastanın meme karsinomu ilerledi ve karaciğer, akciğer metastazları gelişti. Hasta halen Hematoloji ve Onkoloji kliniklerimizin takibindedir.

Tartışma: TKI'lerin kullanıma girmesiyle yaşam süreleri belirgin olarak uzayan KML hastalarda daha sıklıkla solid organ tümörleri gözlenmeye başlanmıştır. Literatürde KML tanısıyla imatinib ve diğer TKI'lerini kullanılan bazı olgularda solid organ adenokarsinomları ve malign melanom geliştiği bildirilmiştir. KML'de TKI'lerinin kullanımını sekonder tümör gelişimi üzerindeki etkisinin ortaya konması için daha çok olgu içeren cohort çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Baskaynak G, et al. Eur J Haematol 2003;70:231-4.
2. Verma Det al. Blood 2011;118:4353-8.
3. Kaygusuz-Atagunduz I, et al. J Cancer Res Ther. 2014;10(4):1107-8

Anahtar Kelimeler: kronik myeloid lösemi, imatinib, tümör

Abstract: 326

P-237

LANGERHANS DIŞI HİSTİYOSİTOZ TANISIYLA İZLENİRKEN GRANÜLOSİTİK SARKOM GELİŞEN OLGU SUNUMU. Simge Erdem¹, Sıdıka Gülkan Özkan¹, İpek Yönel Hindilerden¹, Öner Doğan², Meliha Nalçacı¹. ¹*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*, ²*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Histiyositik hastalıklar Langerhans hücreli histiyositoz ve Langerhans dışı histiyositoz olarak ikiye ayrılmaktadır. Langerhans dışı histiyositozlarda Langerhans hücrelinin aksine tutulum olan dokuların immünohistokimyasal incelemelerinde histiyositlerde CD1a ve S100 negatif bulunur.

Langerhans dışı histiyositoz tanısıyla takip edilirken granülositik sarkom gelişen bir hastamızı sunduk.

Bir yıldır gözlerinde kızarıklık, 6 aydır her iki ayak bileğinde şişlik, vücudunda kahverengi döküntüler mevcut olan 38 yaşında erkek hasta bu süre içinde 11kg kaybı olduğu, buna geceleri yoğun terleme ve ateş şikayetinin de eşlik ettiğini ifade ederek Nisan 2011'de romatoloji polikliniğine başvurmuş. Otoimmün hastalık ön tanısı ile yatırılan hastaya sol göz konjunktivasından ve sırtındaki hiperpigmente lezyondan alınan punch biyopsi ile langerhans dışı histiyositoz (histiyositik hücrelerde CD68

pozitif, CD1a ve S100 negatif tespit edildi) tanısı konmuş. Metotreksat ve steroid tedavisi başlanarak polikliniğimize sevk edilmiş. Ekim 2011'de Hematoloji polikliniğimize başvuran hastanın şikayetlerinin devam ettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde gövdenin her iki yüzünde kahverengi makülopapüler lezyonlar, her iki gözde kızarıklık mevcuttu. Dahili sistem muayene bulguları normaldi. Başvuru sırasındaki laboratuvar sonuçları Tablo-1'de özetlenmiştir. Toraks ve batin BT'si normal, tüm vücut kemik sintigrafisinde apendiküler iskelette kortikal uptake artışı, metafizer bölgede diffüz artmış aktivite tutulumu bulundu. Kemik iliği biyopsisinde histiyositik nodüler infiltrasyonlar, histiyositik hücrelerde S100 negatif, CD 68 pozitif, C1a negatif olarak saptandı. Metotreksat ve steroid tedavisine rağmen şikayetleri ilerleyen hasta 10/11/2011'de Hematoloji servisimize yatırıldı. Hastaya vinblastin, etoposid, prednizolon içeren tedavi protokolü başlandı. Tedavinin 6. haftasından sonra yapılan kemik iliği değerlendirmesinde histiosit infiltrasyonu tespit edilmemesi üzerine Mayıs 2012 tarihinde idame interferon alfa tedavisine geçildi. Cilt lezyonlarında ve hastanın şikayetlerinde belirgin düzelleme gözlendi. Ağustos 2014'e kadar interferon alfa tedavisiyle sorunsuz takip edilen hastanın bu tarihte gece terlemesi şikayeti tekrar başladı. Periferik yaymada monositoz ve granülositik seri öncüllerini tespit edilmesi üzerine Ekim 2014'te tekrarlanan kemik iliği biyopsisinde ilikte histiyosit infiltrasyonu görüldü. İnterferon alfa tedavisi altındayken Mayıs 2015'de ani gelişen nefes darlığı nedeni ile çekilen toraks BT'sinde sağda masif plevral effüzyon ve sağ 5. kostayı destrükte eden yaklaşık 3 cm çaplı kitle saptandı. Kitle biyopsisi sonucu granülositik sarkom ile uyumlu geldi. Kemik iliğinde akut miyeloid lösemi dönüşümü olduğu görüldü. Hasta hızla gelişen komplikasyonlar nedeniyle kemoterapi yapılamadan kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: histiyositoz, granülositik sarkom

Tablo 1. Laboratuvar sonuçları

Hb: 12,9gr/dl	BUN: 13mg/dL
Hct: %38	Kreatinin: 0,8mg/dL
WBC: 13900/µL	AST: 7U/L
NEU: 8990/µL	ALT: 9U/L,
Monosit: 2190/µL	LDH: 171U/L
PLT: 355000/µL	Sedimentasyon: 4/saat
Viral seroloji (HbsAg, Anti HbS, Anti HCV, Anti HIV): Negatif	CRP: 24mg/L
Otoimmün belirteçler (ANA, RF, Anti-CCP, HLA B27, ENA profili): Negatif	Tam idrar tetkiki: Özellik yok

Abstract: 506

P-238

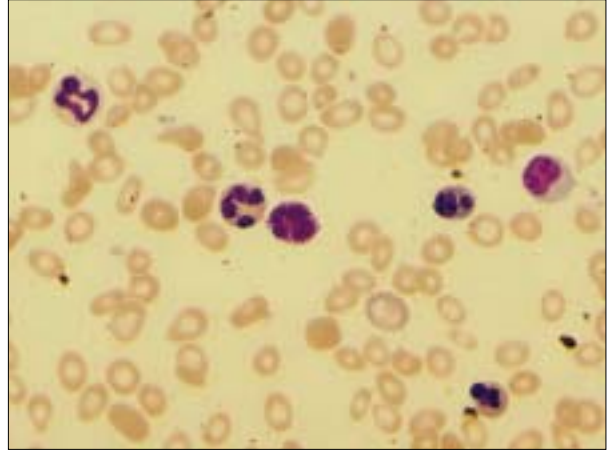
ERİTROİD DİSPLAZİ VE ERİTROBLAST ARTIŞI İLE KARAKTERİZE PRİMER MYELOFİBROZİS. Cengiz Beyan¹, Gökhan Özgür¹, Murat Yıldırım¹, Selim Sayın¹. ¹*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Amaç: Primer myelofibrozisli olgularda periferik kanda eritroblastların alışılmadık düzeylerde arttığı çok az sayıda olgu rapor edilmiştir. Bu bildiride periferik kanında yarıya yakını diseritropoetik vasıfta ve oldukça artmış sayıda eritroblast içeren yüksek riskli bir primer myelofibrozis olgusu sunulmaktadır.

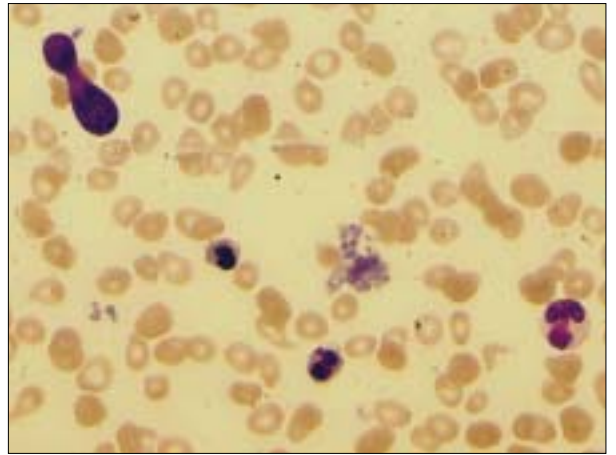
Olgu Sunumu: 68 yaşında erkek. Bir yıl önce kilo kaybı, halsizlik ve eforla gelişen nefes darlığı yakınmaları nedeniyle tetkik edilmiş ve dalağı büyük bulunarak anemisi olduğu söylenmiş. 20 gün önce tam kan sayımında anemi ve lökositöz gözlenmiş ve iki ünite eritrosit süspansiyonu transfüze edildikten sonra Hematoloji polikliniğine müracaatı önerilmiş. Fizik muayenesinde sol midklavikular hatta 21-22 cm palpe edilen sert kıvamda ağrısız splenomegalisi vardı. Tam kan sayımında WBC $17,03 \times 10^9/l$, RBC $2,60 \times 10^{12}/l$, Hb 7,30 g/dl, Hct %25,5, MCV 98,1 fl, MCH 28,10 pg, PLT $126 \times 10^9/l$ idi. Periferik yaymada %23 PMNL, %13 lenfosit, %4 monosit, %1 eozinofil, %10 bazofil, %10 stab, %7 metamyelosit, %1 myelosit, %27 normoblast, %4 myeloblast gözlendi, rulo formasyonu, normokromi, anizositoz, poikilositoz, sık tear drop hücreler mevcuttu ve trombosit kümeleri yeterli idi. Lökoeitroblastik yayma bulunan olguda yarıya yakını diseritropoetik özellikte çok sayıda normoblast vardı (mutlak eritroblast sayısı $4,49 \times 10^9/l$). Retikülosit yüzdesi %4,32, mutlak retikülosit sayısı $110,2 \times 10^9/l$ olup direkt/indirekt Coombs' testleri negatifti. Kemik iliği aspirasyonu alınamayan olgunun iğne biyopsisinde selülarite %80 olup hücrelerin büyük çoğunluğu fibroblastlardan oluşmaktaydı. Myeloid/eritroid oranı 3/1 olup, megakaryositler yeterli sayıda ancak belirgin dismatür formlarda idi. Yabancı hücre infiltrasyonu izlenmeyen olguda retikülin fibrozis skoru 2-3/3 olup immünohistokimyasal değerlendirmede CD34 negatif bulundu. JAK2 V617F pozitif ve bcr&abl negatif idi. Rutin biyokimyasal incelemelerde laktat dehidrogenaz ve ürik asit değerleri yüksekti. Serum ferritini, vitamin B12 ve folat düzeyleri ile tirodi hormonları normal düzeylerde bulundu. Anlamli kilo kaybı bulunması, splenomegalisi, periferik yaymada lökoeitroblastik tablo ve tear drop hücrelerin gözlenmesi, kemik iliğinde infiltrasyon olmaksızın retikülin fibroziste belirgin artış olması, kemik iliğinde CD34 negatifliği, JAK2 V617F pozitifliği ve bcr& abl yokluğu ile primer myelofibrozis tanısı konuldu. DIPSS kriterleri ile yüksek riskli olarak değerlendirilen olguya iki ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı ve hastalığı hakkında bilgi verilerek periyodik olarak kontrollere gelmesi önerildi.

Sonuç: Olgumuzda eritroblast artışı, diseritropoez ve kemik iliğinde displastik megakaryositlerin gözlenmesi primer myelofibrozise eşlik eden özellikler olabileceği gibi olgumuz oldukça nadir görülen sınıflanamayan tipte bir myelodisplastik sendrom/myeloproliferatif hastalık olgusu da olabilir. Keza, olguda eşlik eden eritroblast artışının ve diseritropoezin kötü prognozun bir habercisi olması da olasıdır.

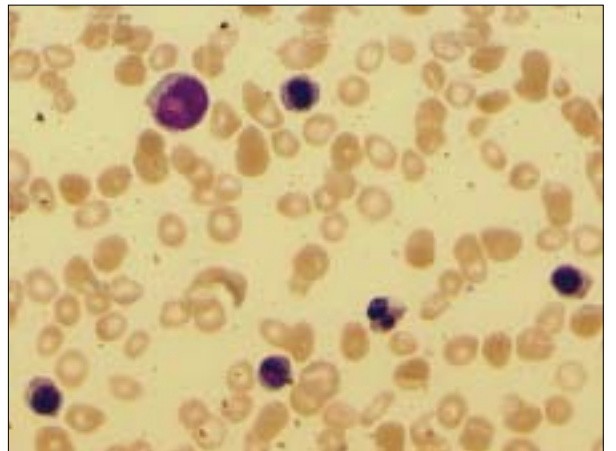
Anahtar Kelimeler: myelodisplastik sendrom, primer myelofibrozis



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 485

P-239

POLİSİTEMİA VERA TANILI HASTADA HİDROKSİÜRE KULLANIMI İLE OLUŞAN HİPERPİGMENTASYON VE MELANONİŞİ. Ülkü Ergene¹. ¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

Hidroksiüre, myeloproliferatif hastalıkların tedavisinde yaygın olarak kullanılan kemoterapotik bir ilaçtır. Hidroksiüre, her ne kadar nisbeten iyi tolere edilirse de uzun süreli kullanımında deri ve mukoz membranı içeren yan etkiler görülür. Melanonişi daha çok kadın hastalarda görülür. Baş ağrısı, kulak çınlaması şikayeti ile başvuran ve Polisitemia Vera tanısı alan, JAK 2 V617F pozitif 49 yaşındaki erkek hastamızda 11 ay 1000mg/gün dozunda hidroksiüre kullanımına bağlı oluşan hiperpigmentasyon ve melanonişi yan etkisini sunmak istedik. Hidroksiüre alımını kestik interferon başladık, 3 ay içinde cilt bulguları gerilemeye başladı. Hematolojik olarak remisyonunda olan hastada takibimiz devam ediyor.

Anahtar Kelimeler: Hidroksiüre, melanonişi, polisitemia vera

Abstract: 201

P-240

PEGİLE İNTERFERON-A-2A İLE TEDAVİ EDİLEN BİR AGRESİF SİSTEMİK MASTOSİTOZ VAKASI. Okan Yayar¹, Ümit Yavuz Malkan², Gürsel Güneş², Osman İlhami Özcebe², Haluk Demiroğlu², Yahya Büyükaşık². ¹Dişkapi Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Mastositoz, WHO sınıflamasına göre myeloproliferatif hastalıklar içinde yer almaktadır. Biz bu yazıda pegile interferon ile tedavi edilen bir sistemik mastositoz vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 47 yaşında erkek hasta, bel ağrısı ve yürümede zorluk şikayetleriyle hastaneye başvurdu. Laboratuvar testlerinde hemogloblin 13.7gr/dl, beyaz küre $13.4 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $195 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak sonuçlandı. MR görüntülemesinde L3-L4 nöral foramende daralma ve tekal bası saptandı. Hastanın periferik yaymasında %7 eozinofili tespit edildi. Kemik iliği aspirasyonunda hipogranüler atipik mast hücreleri saptandı. Kemik iliği biyopsisinde eozinofil öncülleri içeren hücre kümeleri tespit edildi. İmmunohistokimyasal incelemede eozinofil hücre kümeleri içeren alan mast cell triptaz boyası ile pozitif boyandı. B bulgular eşliğinde hasta sistemik mastositoz olarak değerlendirildi. Nisan 2015'teki serum triptaz düzeyi 28.9 ug/l olarak sonuçlandı. Hasta kompresyon fraktürlerinin varlığı, deril lezyonları, kemik iliği inceleme bulguları ve yükselmiş serum triptaz düzeyi nedeniyle agresif sistemik mastositoz olarak kabul edildi. Nisan 2015'te hastaya pegile interferon-a-2a tedavisi 135 mcg/hafta dozunda başlandı. Hasta bu tedaviyi iyi tolere etti ve herhangi bir yan etki gözlenmedi. 2 aylık tedavi sonunda hastanın serum triptaz seviyesi 12.5 ug/l olarak saptandı.

Tartışma: Bizim hastamızda sistemik mastositoz tanısı için bir major bir de minör kriter mevcuttu. Majör kriter hastamızın kemik iliği bulguları, minör kriter ise hastamızın yükselmiş serum triptaz seviyeleri idi. Bu yazı, sistemik mastositozda pegile interferonun etkinliğini gösteren ilk yazıdır. Sonuç olarak, interferonun pegile formu sistemik mastositozda güvenle kullanılabilir ve bu bulguyu teyit etmek için randomize kontrollü ileriye yönelik çalışmalar yapılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: mastositoz, pegile interferon



Şekil 1. Vertebra basısının bilgisayarlı tomografi görüntüsü



Şekil 2. Vertebra basısının MRgörüntüsü

Abstract: 237

P-241

KML TANILI OLGUDA İMATİNİB KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN ERİTEMA NODOZUM. Mustafa Duran¹, Gülay Alp¹, Seda Yıldız², Mahmut Töbü¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: İmatinib mesilat BCR-ABL pozitif Kronik myeloid lösemi (KML) hastalarında kullanılan tirozin kinaz moleküler antagonisti kemoterapatik ilaçtır. İmatinib tedavisinin hastalar tarafından tolerabilitesi iyi, sık cilt yan etkisi mevcut olup orta derecede şiddetlidir İmatinib kullanımına bağlı cilt reaksiyonları %6.5 ile %69 arasında değişen sıklıklarda görülmektedir, eritema nodozum nadir rastlanmaktadır.

Olgu: 42 yaşında erkek hasta löksoitoz nedeniyle yapılan tetkiklerinde BCR-ABL pozitif KML tanısı konularak, imatinib 400 mg günde bir defa kullanmak üzere tedavisi başlandı. Hastanın tedavisininin 3. ayında ani gelişen alt ekstremitede ön yüzde yerleşen, simetrik, ağrılı, hassas, kırmızı-sıcak, 1-2 cm çapında, eritemli subkutan nodülleri gelişti. Dermatoloji konsültasyonu sonucunda deri punch biopsisiyle eritema nodozum tanısı konan hastaya topikal steroid tedavisi başlandı imatinib tedavisine devam edildi. Hastanın 3.5 ay içerisinde topikal steroid tedavisi ile skar bırakmadan lezyonları tamamen geriledi.

Tartışma: İmatinib bcr-abl tirozin kinazın selektif inhibitörüdür, başlıca kronik myeloid lösemi, akut lenfoblastik lösemi, gastrointestinal stromal tümörlerde kullanılır. İnhibitör aktivitesi bcr-abl, stem cell factor receptor (c-KIT) ve platelet derived growth factor receptor (PDGFR)'ne karşıdır. PDGFR ve c-KIT'in epidermal homeostazis üzerinde etkisi olduğu ve epidermal inflamasyonu başlattıkları yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Başlıca ödem, periorbital ödem, hipo-hiperpigmentasyon sık karşılaşılanlar olup makülopapüler, eritematöz erüpsiyonlar steven Johnson toksik epidermal nekroz ve eritema nodozum nadir görülür. Cilt yan etkiler sıklıkla doz bağımlı olup doz azaltılması ile kontrol altına alınabilir. Olgumuzda ciddi yan etki olarak değerlendirilmeyen lezyonlar için doz değişikliğine ve ilaç değişimine gerek duyulmamıştır

Anahtar Kelimeler: KML-Eritema Nodozum

Abstract: 379

P-242

KRONİK MYELOİD LÖSEMİ (KML)'DE DASATİNİB'E BAĞLI GADE 3/ 4 DİYARE. Gülten Korkmaz¹, Yasin Kalpakçı¹, Selin Merih Urlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Abdullah Agit¹, Ahmet Kürşad Güneş¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Gülsüm Özet¹ ¹Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Kronik miyeloid lösemi, günümüzde (tirozin kinaz inhibitörleri) TKİ kullanımı ile hemato-onkolojik hastalıklarda hedefe yönelik tedavilerin ilk ve en başarılı örneği olmuştur. TKİ kullanımına bağlı görülen yan etkiler bazen ilaç değişimi veya kesilmesi gerektirebilir. Bunlardan diyare nispeten sık görülen bir yan etki olmasına rağmen, nadiren ilaç değişimi gerektirecek kadar şiddetlidir. Bizde dasatinibe bağlı ilaç değişimi gerektirecek kadar şiddetli diyare görülen olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 53 yaşında kadın hasta Mayıs 2009 da KML tanısı aldı. İmatinib mesilat 400 mg/gün tedavisi ile izlenen hasta Temmuz 2013 de major moleküler yanıt elde edilememesi nedeniyle (bcr-abl pcr IS:0.98) hastaya dasatinib 1*100 mg tedavisine geçildi. Tedavinin üçüncü ayında bcr-abl pcr IS:0.25 olan hastada ishal şikayeti başladı. Günde 11 kez sulu dışkılama tarifleyen hastanın bu süre zarfında yaklaşık 6 kg kilo kaybı oldu. Hastanın ishal etyolojisine yönelik olarak istenilen gaita mikroskopik tetkikinde enfeksiyöz etken saptanmadı ve gaita kültüründe üreme olmadı. Endoskopi ve kolonoskopi yapılması planlandı ancak hasta kabul etmedi. Grade 3-4 ishali olması nedeniyle ilaç tedavisine 1 hafta ara verildi. İlaça ara verilince hastanın ishal şikayeti geriledi. Dasatinibe bağlı diyare olarak değerlendirildi kilo kaybı olması ve hastanın yaşam kalitesini bozması nedeniyle nilotinib tedavisine geçildi ve tedavinin 1 ayındaki kontrolünde hastanın şikayeti tamamen gerilediği görüldü.

Tartışma: Kronik miyeloid lösemi, günümüzde TKİ kullanımı ile hemato-onkolojik hastalıklarda hedefe yönelik tedavilerin ilk ve en başarılı örneği olmuştur. Dasatinib 2006 yılında ilk defa kullanıma sunuldu. 2. kuşak TKİ'dür. Dasatinibe bağlı bulatı, kusma, karın ağrısı ve diyare gibi gastrointestinal yan etkiler daha sık olarak gözlenirken; iştahsızlık, kabızlık, dispeptik yakınmalar, gastrointestinal kanama gibi yan etkiler daha az oranda görülmektedir. %18-31 oranında görülen diyare nispeten sık bir yan etki olmasına karşın ilaç kesilmesini gerektirecek grade 3-4 diyare <%5 oranında seyrek

olarak rastlanmaktadır. Bizim vakamızda da olduğu gibi ilaca bağlı şiddetli diyare görülen hastalarda ilaç değişiminin faydalı olacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Dasatinib, Diyare

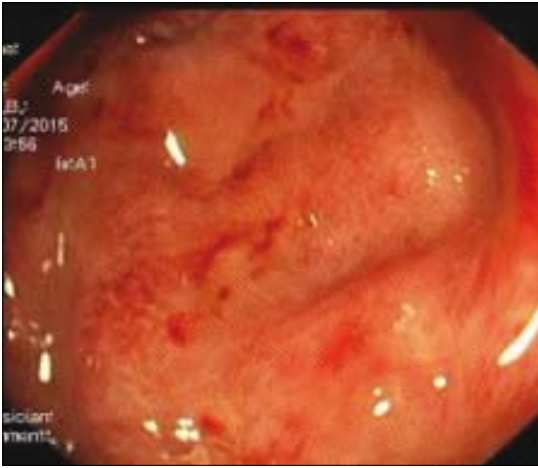
Abstract: 395

P-243

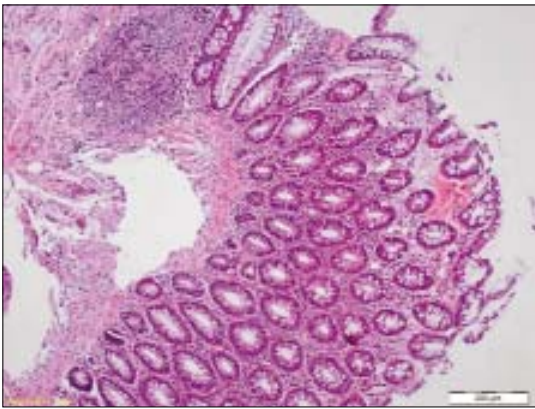
KRONİK MYELOİD LÖSEMİ HASTASINDA DASATİNİB SONRASI GELİŞEN AKUT HEMORAJİK KOLİT. Serkan Borazan¹, Nihan Alkıs², İrfan Yavaşoğlu², Adil Coşkun¹, Gürhan Kadıköylü³, Zahit Bolaman². ¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ³Kent Hastanesi Hematoloji Bölümü, İzmir

Kırk yedi yaşında erkek hasta; 1 yıl önce Kronik myeloid lösemi (KML) kronik faz tanısı aldı. Hastaya imatinib 400mg/gün başlandı. Tedavinin 1. ayında tam hematolojik yanıt, 3. ayında tam sitogenetik yanıt, 6. ayda moleküler optimal yanıt (hematolojik remisyon durumu devam eden hastada konvansiyonel sitogenetik ile 20 metafaz değerlendirildi, t (9;22) saptanmadı. FISH ile t (9;22) (-) idi. RT-PCR ile BCR-ABL1/ABL1 oranı uluslararası ölçeğe göre %0,89 idi.) elde edildi. Tedavinin 1. Yılında fizik muayene ve laboratuvar bulguları normal olan, periferik kan yaymasında belirgin özellik saptanmayan hastaya kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Moleküler değerlendirme amaçlı tetkikleri gönderildi. FISH ile 2 metafazda t(9;22) füzyon sinyali saptandı. Hastada moleküler yanıt kaybı düşünülerek imatinib kesilerek, dasatinib 100 mg/gün başlandı. Dasatinib tedavisi başlandıktan 15 gün sonra karın ağrısı ve kanlı dışkılama şikayeti ile acil servise başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde vital bulguları stabil, rektal tuşesinde parlak kırmızı kan bulaşı mevcuttu. Laboratuvar bulgularında hemoglobin 14,5 gr/dl, lökosit 9620/m³, nötrofil 7700/m³, trombosit 203000/m³, protrombin zamanı 12 saniye, aktive parsiyel protrombin zamanı 26 saniye, INR 0,99 idi. Gaytada bol lökosit ve eritrosit saptanırken, gayta kültürü, gaytada parazit ve Clostridium difficile negatifti. Sitomegalovirüs immunglobulin M ve G antikorları negatif saptandı. Abdominal BT'de tüm kolonda diffüz duvar kalınlık artışı görüldü. Kolonoskopide anal kanaldan başlayarak çekuma kadar mukozaya hiperemik, ödemli ve granüler görünümdeydi. Yer yer hemorajik alanlar izlendi. (Şekil 1). Alınan biyopsilerde yer yer yoğun kronik inflamasyon, ödem ve yüzeyde fokal erozyon ve hemorajik alanları içeren kolon dokuları izlendi. Bu alanlarda spesifik mikroorganizma ya da oluşum saptanmadı (Şekil 2). Dasatinib tedavisi devam edilerek 5 gün mesalazın 4 gr/gün verildi fakat kanlı diyare şikayeti devam etti. 5 günlük tedavi sonrası hastanın dasatinib dahil tüm ilaçları kesildi. Kanlı ishal şikayeti 2 gün sonra kaybolan hastanın 1 ay sonra yapılan kontrol kolonoskopisi normal olarak izlendi. Dasatinibe bağlı akut hemorajik kolit olarak değerlendirilen hastaya KML tedavisi için Nilotinib 600 mg/gün başlandı. Kanlı ishal şikayeti tekrarlamayan hasta kronik faz KML tanısı ile izlemdedir.

Anahtar Kelimeler: KML, Dasatinib, Hemorajik kolit



Şekil 1. Akut hemorajik kolit kolonoskopi görüntüsü: Anal kanaldan başlayarak çekuma kadar tüm segmentlerde yer yer hemorajik alanlar içeren hiperemik, ödemli, granüler mukoza görüntüsü izlendi.



Şekil 2. Kolon patoloji kesitleri: Yüzeyde fokal erozyon ve hemoraji alanları ile yer yer yoğun kronik inflamasyon, ödem içeren kolon doku görüntüleri izlendi.

Abstract: 568

P-244

BİSİTOPENİ İLE PREZENTASYON GÖSTEREN SİSTEMİK MASTOSİTOZİS; OLGU SUNUMU. Hülya Öztürk Nazhoğlu¹, Rıdvan Ali². ¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa, ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Mastositozis 1 veya 1'den fazla organ sisteminde biriken klonal neoplastik mast hücre proliferasyonudur. Hastalık heterojen olup spontan regresyon gösteren deri lezyonlarından, ileri derecede agresif, multiorgan yetmezliği ve kısa survival ile ilişkili neoplazmlara kadar değişen geniş bir spektrum oluşturur. Mastositozisin subtipleri esas olarak hastalığın yayılımı ve klinik belirtileri ile tanımlanır. Bu çalışmada sitopeniler ile kliniğe başvuran, kemik iliği trephine biyopsi ile sistemik mastositozis tanısı konulan ve klinik olarak alösemik mast hücreli lösemi olarak değerlendirilen olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: 73 yaşında erkek hasta 2 aydır hal-sizlik şikayeti ile kliniğe başvurmuş, anemisi saptanması üzerine üst ve alt endoskopi yapılarak tetkik edilmiş ve özefagus ve duodenumda ülser, sigmoid kolonda düşük dereceli epitelyal neoplazi saptanmıştır. Takiplerinde

trombositopenisi de gelişen hasta malignite yönünden tetkik edilmiş, myelodisplastik sendrom öntanısı ile kemik iliği trephine biyopsi yapılmıştır. Kemik iliğinde normal yapıyı hemen tamamen ortadan kaldıran atipik mast hücrelerinden oluşan neoplastik infiltrasyon saptanmıştır. Sistemik mastositozis tanısı alan hastanın tetkiklerinde hepatomegali ve splenomegali bulunmuştur. Hastanın periferde eozinofilik lökositozu yoktur. Takiplerinde anemisi derinleşen hasta barsak perforasyonu ve akut batın tanısı ile opere edilmiştir. Klinik olarak alösemik mast hücreli lösemi olarak değerlendirilen ve CKİT-D816V mutasyonu negatif olan hastaya İmatinib tedavisi başlanmıştır. Hasta 8 aydır poliklinik takiplerine devam etmektedir.

Sonuç: Sistemik mastositozis dokularda anormal mast hücre proliferasyonu ile karakterize heterojen bir hastalıktır. Hastalık nadir görülmektedir. Literatürde az bildirilmiş olmasının en büyük etkenlerinden biri de tanı güçlüğüdür. Farklı organ sistemlerini tutabildiğinden semptomlar ve fizik muayene bulguları farklılık gösterebilir. Mastositozisli olguların patolojik spesmenlerinde dikkatli morfolojik değerlendirme, uygun antikor paneli seçimi ve klinikopatolojik korelasyon ile doğru tanıya ulaşılabilir. Sitopeniler ile prezentasyon gösteren hastaların ayırıcı tanısında sistemik mastositozis akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: sistemik mastositozis, kemik iliği

Abstract: 522

P-245

TROMBOSİTOZ İLE KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ İLİŞKİSİ; OLGU SUNUMU. Cenk Sunu¹, Fatma İnci Can², Mehmet Şevki Uyanık¹, Aysel Gürkan Toçoğlu², Tuba Hacıbekiroğlu¹, Ceyhan Varım². ¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, Sakarya

Trombositoz, benign ve malign hastalıklara işaret edebilen bir laboratuvar bulgusudur. >450.000/µL trombosit değeri incelenmelidir. 1.000.000/µL'nin üzerindeki trombosit değeri ilk olarak tanıda esansiyel trombositozu düşündürür. Bir diğer myeloproliferatif hastalık olan kronik myeloid lösemide trombosit sayısı nadiren 1.000.000/µL'nin üzerinde olur. Kliniğimize >1.000.000/µL trombosit değeri ile başvuran ve KML tanısı alan hastayı sunmayı amaçladık.

60 yaşında kadın hasta, 15 yıldır ülseratif kolit tanısı ile takip edildiği gastroenteroloji kliniğinden trombositoz saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali saptanmadı. Laboratuvar bulguları; wbc:12.800/uL, neu:9.600/µL, eoz:1.2, baz:0.4, hgb:11.2 g/dL, plt:1.465.000/µL, crp:3.4 mg/dL, sedim:43 mm/h. Periferik yaymada trombositoz mevcut, miyeloid öncüller izlenmedi. Diğer trombositozu neden olabilecek nedenler dışlandı. JAK2 V617F mutasyonu tetkiki istendi. Hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Bcr/abl füzyon geni RT-PCR, FISH ve konvansiyonel sitogenetik tetkikleri istendi. Sonuçları beklenirken hastaya hidroksiüre ve allopurinol tedavisine başlandı. Patoloji sonucu; myelositer seride artış ile karakterize hiperselüler kemik iliği, sito-histopatolojik bulgular KML ile uyumludur. JAK2 V617F mutasyonu negatif, bcr/abl füzyon geni RT-PCR 0.160000, bcr/abl füzyon geni FISH (9q34 del) %65 pozitif saptandı. Konvansiyonel sitogenetik sonucunda ise 10 metafazın

6'sında Ph kromozomu ve 1'inde çift Ph kromozomu pozitif saptandı. Hastaya imatinib tedavisi başlandı. İmatinib tedavisinin 10. gününde trombosit değeri 368.000/µL, tedavinin 3. ve 6.ay kontrollerinde bcr/abl füzyon geni RT-PCR negatif saptandı.

ET; özellikle PV ve PMF gibi diğer MPN ile fenotipik ve patogenetik benzerlikler paylaşılan izole trombositoz ve trombo-hemorajik komplikasyonlar ile karakterize bir klonal kök hücre bozukluğudur. ET olan hastaların yaklaşık %50'sinde, PMF olan hastaların yarısında ve PV olan hastaların büyük çoğunluğunda JAK2 V617F'de edinsel mutasyonların bildirilmiştir. WHO kriterlerine göre; trombosit sayısının değerlendirme sırasında >450x10⁹/L olması, kemik iliği biyopsisinde; çok sayıda, büyük boyutlu ve olgun megakaryositlerle kendini gösteren megakaryosit proliferasyonu, nötrofil granülopoezinde belirgin artış veya sola kayma olmaması, eritropoезде belirgin artış olmaması, PV veya PMF veya BCR-ABL1-pozitif KML veya MDS veya başka bir miyeloid neoplazm için WHO kriterlerinin karşılanmaması, JAK2 V617F veya diğer klonal belirteçlerin gösterilmesi, veya JAK2 V617F yokluğunda reaktif trombositoz için kanıt olmaması varlığında ET tanısı konulur. KML'de trombositopeni ya da trombositoz görülebilmektedir.KML'de trombositoz geliştiğinde trombosit sayısı genellikle 1.000.000/µL'nin altında olur. 1.000.000/µL'nin üzerindeki trombosit değerleri ET dışındaki MPN'larda nadiren görüle dahi, tanı aşamasında KML göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Trombositoz, Kronik miyeloid lösemi

Abstract: 615

P-246

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTADA TİROZİN KİNAZ İNHİBİTÖRÜ KULLANIMI SEYRİNDE GELİŞEN DEV HÜCRELİ ARTERİT; İSTENMEYEN ETKİ Mİ RASTLANTI MI? Gülkan Özkan¹, Nazlı Demir¹, Öykü Arslan¹, Simge Erdem¹, Bahtiyar Toz², Bahar Artım Ersen², Sevgi Kalayoğlu Beşişik¹. ¹*İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*, ²*İstanbul Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML) kronik miyeloproliferatif hastalık grubunda, philedelphia (ph) kromozomu t(9;22) ilişkili BCR-ABL1 füzyon geni proteininin sebep olduğu tirozin kinaz aktivitesinin bozulması ile karakterizedir. Güncel tedavi tirozin kinaz inhibitörleri (TKI) kullanımındır. TKI'lardan İmatinib'in çok düşük konsantrasyonlarda c-Fms, c-Kit, PDGFRα/β inhibisyonu yaptığı gösterilmiş ve romatoid artrit,sistemik lupus eritematozus,kronik graft versus host hastalığı gibi otoimmün patogenezi bazı hastalıklarda da kullanılmaya başlanmıştır. Burada KML tanısı ile direnç ve/veya yan etki gelişimi nedeniyle ardışık imatinib, daha sonra dasatinib ve nilotinib kullanılmak durumunda kalınan ve tanısının 14. yılında dev hücreli arterit-polimiyalji romatika (DHA-PMR) gelişen bir olgu sunmayı amaçladık.

Olgu: Elli bir yaşında kadın hastaya 2000 yılında kronik faz KML tanısı konularak hidroksiüre ile iki yıl tedaviyi takiben İmatinib mesilat (400 mg/gün) başlandı. Moleküler ve sitogenetik yanıt kaybı nedeniyle tedavinin 6. yılında TKI, Dasatinib (100 mg/gün) olarak değiştirildi. Dasatinib tedavisi ile derin moleküler yanıt elde edildi. Ancak plevral ve perikardiyal efüzyonun metilprednizolon kullanımına rağmen kontrol altına alınamaması nedeni ile tedavinin 3. yılında ilaç kesilmek durumunda kalındı. TKI, nilotinib (800 mg/gün) olarak

yeniden düzenlendi. Nilotinib tedavisinin 3. yılında sağ gözde ani görme kaybı tanımlayan hastada sağ retinal arter trombozu tespit edildi. Trombofili açısından faktor V Leiden ve protrombin gen mutasyonu tespit edilmedi. Lupus antikoagulanı, antifosfolipitantikor taraması negatif sonuçlandı. Prot C, Prot S, AT III ve homosistein düzeyleri normal aralıkta saptandı. Bu durumda asetil salisilik asit tedavisi eşliğinde nilotinib tedavisine devam edilmesi kararlaştırıldı. Retinal arter trombozundan 6 ay sonra yaygın, özellikle ekstremitelerini kapsayan şiddetli ağrı ve güçsüzlük tanımlayan hastanın anemize olduğu ve akut faz reaksiyonu belirteçlerinde artış olduğu gözlemlendi. Klinik tablonun polimiyalji romatika (PMR) ile uyumlu olabileceği düşünülerek PET-CT ile görüntüleme yapılan hastada dev hücreli arterit (DHA) belirlendi. Steroid tedavisi ile klinik ve biyokimyasal iyilik hali elde edilen hastada halen Nilotinib tedavisi ile derin moleküler yanıt sürmektedir.

Sonuç: KML ile birlikte otoimmün kökenli romatoid artrit, Behçet hastalığı, sistemik skleroz gibi bazı hastalıkların eşlik etmesi literatürde olgu takdimleri şeklinde mevcuttur. Literatür taramalarımızda DHA-PMR tanısından 3 ay sonra kronik faz KML tanısı konulan tek olgu belirlenmiştir. Son yıllarda ise KML'nin güncel tedavisi TKI kullanımı sırasında özellikle immün sistem işlev değişikliği giderek artan sayıda bildirilir hale gelmiştir. Her iki hastalığın nadir birlikteliği dikkate alınarak DHA-PMR olası bir TKI yan etkisi olarak değerlendirilebileceği düşünülerek olgu sunulmuştur

Anahtar Kelimeler: kronik miyeloid lösemi, dev hücreli arterit

Abstract: 636

P-247

REFRAKTER ASİTİ OLAN PRİMER MİYELOFİBROZ HASTASINDA ASİT ETİYOLOJİSİ; ANAPLASTİK KARSİNOM METASTAZI. Ece Vural¹, Işıl Erdoğan Özünal², Ahu Senem Demiröz³, Nükhet Tüzüner³, Muhlis Cem Ar². ¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*, ²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*, ³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Primer miyelofibroz, kronik miyeloproliferasyon, atipik megakaryositik hiperplazi ve kemik iliği fibrozisi ile giden klonal bir kök hücre hastalığıdır. İnefektif eritropoéz ve ekstramedüller hematopöz anemi ve organomegalinin ana sebebidir. Ekstramedüller hematopözün gerçekleştiği yere göre pulmoner hipertansiyon, plevral efüzyon, asit gibi komplikasyonlara rastlanabilir. Kliniğimize anemi ve karında şişlik ile başvurup, splenomegali ve asit tespit edilen, miyelofibroza ikincil AML ve sitolojik inceleme ile adenokarsinom metastazı saptanan olgu tartışıldı.

Olgu: 62 yaşında kadın hasta halsizlik, karında şişkinlik, vücutta yaygın döküntü ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede inguinal alana kadar uzanan dalak, batında yaygın serbest asit ve yaygın peteşi tespit edildi. Kan sayımında anemi ve trombositopeni mevcuttu. Çevresel kan yaymasında gözyaşı hücreleri ve eritroblastlar görüldü. Hasta aynı şikayetler ile 6 ay önce başka bir merkeze başvurmuş, asit sıvısı hemorajik olarak değerlendirilmiş ve tümör belirteçlerinden CA15-3 ve CA125 yüksek bulunmuştu. PET/BT çekilmiş ve kemik iliğinde belirgin hipermetabolik tutulum nedeni ile kemik iliği biyopsisi yapılmıştı. Biyopside hematopoetik hücrelerde azalma ve yaygın kemik iliği fibrozu görülmüş ve

otoimmün myelofibroz olarak değerlendirilmişti. Hastaya 32mg/gün metilprednizolon başlanmış ancak Cushing Sendromu benzeri yan etkiler gelişince kesilmişti. Hasta kliniğimize başvurduğunda miyelofibroza yönelik Talidomid (50mg/gün) ve ASA (100mg/gün) başlandı, ikinci haftada peteşiyal döküntüler ve hemoroidal kanama nedeniyle tedavi kesilerek oksimetazon (2mg/kg/gün) başlandı. 1 ay sonra kan sayımında düzelme olmadığı için kesildi ve kemik iliği biyopsisi tekrarlandı. Grade 3-4 multifokal fibrotik alanlar, yüksek demir skoru, miyeloid öncüllerde, nötrofillerde, normoblastik eritropoezde belirgin azalma, kesintisiz miyelopoez, kümeleşme eğilimi gösteren CD34 pozitif megakaryositler görüldü. JAK2 pozitif. Akış sitometrisinde AML ile uyumlu bulgular izlendi. Nefes darlığı nedeniyle yapılan görüntülemelerde plevral efüzyon görüldü. Plevral efüzyon boşaltıldı, mayi hemorajikti, asit sıvısı da hemorajikti. Sitolojik inceleme karşılaştırmalı olarak değerlendirildi, her iki örneğin de anaplastik karsinom metastazı ile uyumlu olduğu saptandı. Primer odağın araştırılması planlandı ancak hastanın genel durumu hızla kötüleşti. Solunum sıkıntısı arttı ve hemodinamisi bozulan hasta asistoli ile kaybedildi.

Tartışma: Primer myelofibroza asit çeşitli nedenlerle olabilir. Ekstramedüller hematopoezin dalak, karaciğer, böbrek ve sürrenalde, daha az sıklıkla gastrointestinal sistem, cilt, eklem, posterior mediasten, perikard ve beyinde olabildiği gösterilmiştir. Tüberküloz peritoniti, mikşödem ve ayrıca ikincil maligniteler de akılda tutularak mutlaka sitolojik değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Primer myelofibroz, asit, karsinom

Abstract: 123

P-248

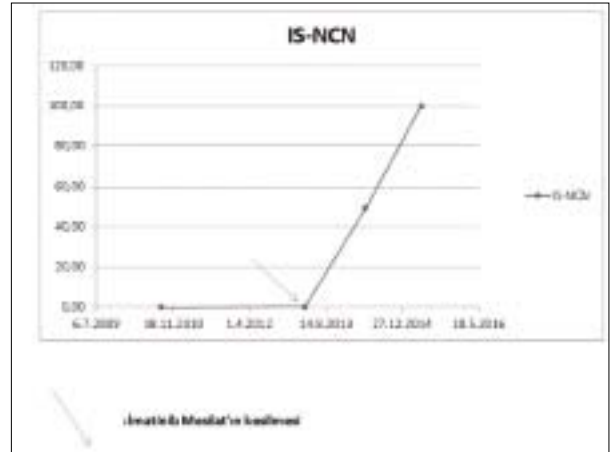
İMATİNİB MESİLAT KULLANMAYI KESEN BİR KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Tuncay Aslan¹, Sezgin Eteğül¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML) hastalarında tirozin kinaz inhibitörü (TKI) tedavisinin sonlandırılması konusundaki bilgiler net değildir. Biz bu yazıda imatinib mesilat (IM) kullanmayı kesen bir KML hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 25 yaşında erkek hastaya KML tanısı kondu ve imatinib tedavisi Şubat 2010'da 400 mg/gün dozunda başlandı. Hastada remisyon elde edildi ve Nisan 2013'e kadar hasta sorunsuz bir şekilde izlendi. Nisan 2013'te yapılan PCR analizinde IS-NCN değeri 0.24 olarak saptandı. Nisan 2013'teki laboratuvar testinde beyaz küre sayısı $6.9 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Hastanın IM tedavisini düzenli bir şekilde kullanmadığı öğrenildi. Hasta ilacını düzenli alması konusunda uyarıldı. Mayıs 2014'teki PCR analizinde IS-NCN değeri 49.1 olarak sonuçlandı. Mayıs 2014'teki laboratuvar testlerinde beyaz küre $16.1 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Hastanın IM tedavisini bıraktığı öğrenildi. Hasta durumunun ciddiyeti anlatılarak tekrar ilacı düzgün bir şekilde alması konusunda uyarıldı. Ancak Mayıs 2015'teki PCR analizinde IS-NCN değeri 100 olarak geldi. Mayıs 2015'teki laboratuvar testlerinde beyaz küre sayısı $150.1 \times 10^3/\mu\text{l}$ şeklinde raporlandı. Mayıs 2015'teki sitogenetik analiz sonucunda t(9:22) pozitif idi. Hastaya derhal IM tedavisi 800 mg/gün şeklinde başlandı. Haziran 2015'te beyaz küre sayısı $6.2 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı.

Tartışma: Literatürde, TKI tedavisini kesmesi uygun bulunan hastaların %60'ında 6 ay içinde moleküler relaps saptanmıştır. Ayrıca TKI kesilmesi sonrasında relaps gelişen hastaların çoğunda TKI tedavisinin yeniden başlanması sonucunda remisyon tekrar elde edilmiştir. Bizim hastamızda da TKI bırakılmasında sonra birkaç ay içinde relaps gelişmiştir. Ayrıca, bizim hastamızda da daha önceki literatür raporlarında olduğu gibi hematolojik yanıt TKI tedavisinin yeniden başlanması ile elde edilebilmiştir. Sonuç olarak, TKI tedavisinin sonlandırılması konusunda mevcut kısıtlı bilgilerin netleştirilebilmesi için araştırmalar yapılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: imatinib mesilat, kronik miyeloid lösemi



Şekil 1.

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Abstract: 319

P-249

RELAPS/REFRAKTER MULTİPL MİYELOMDA CARFILZOMİBİN YERİ, TEK MERKEZİN DENEYİMİ. Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salıhoğlu¹, Tuğrul Elverdi¹, Fevzi Fırat Yalnız¹, Selin Berk¹, Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Yıldız Aydın¹. ¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Carfilzomib, relaps/refrakter multipl miyelom (RR-MM) tedavisinde onay almış olan bir proteozom inhibitörüdür. Bu çalışma ile merkezimizde RR-MM tanısı ile izlediğimiz hastalardaki carfilzomib deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Gereç-Yöntem: Kliniğimizde 2003-2013 arasında RR-MM tanısı ile izlenen ve carfilzomib tedavisi alan 21 hasta ile primer amiloidoz tanısı ile izlenen ve carfilzomib alan 1 hasta çalışmaya dahil edildi. Veriler geriye dönük olarak hasta dosyalarından elde edildi.

Sonuç: Hastaların 11'i erkekti (%50), ortanca yaş 58'di (32-80). Hastaların özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Tedavinin ilk kursunda carfilzomib 20 mg/m² dozda 1,2,8,9,15 ve 16. günlerde uygulanmış ve hasta tarafından tolere edilebilirdiyse ikinci kurs ve sonrasında 27 mg/m² dozunda uygulanmıştır. Her carfilzomib dozundan

önce hastalara premedikasyon için intravenöz 4 mg dek-sametazon verilmişti. Hastaların aldıkları ortanca carfil-zomib kurs sayısı 3'tü (1-11) ve daha önce alınan tedavi rejimlerinin ortanca sayısı 4'tü (3-8). Takip süresince 11 hastaya (%50) otolog kök hücre transplantasyonu (OKHT) yapılmıştı. İzlem sırasında 9 hasta kaybedilmişti, bun-lardan 5'inde ölüm sebebi progresif hastalıktı, 1 hastada 3. kurs carfilzomibden sonra kalp yetersizliği gelişmiş ve tedaviye bendamustin ile devam edilmişti ancak ilk kurs bendamustinden sonra hasta pnömoni nedeniyle kaybe-dilmişti. Bir hasta 2. doz carfilzomibden sonra, 1 hasta da 2. kurs carfilzomibden sonra böbrek yetersizliği nede-niyle kaybedilmişti. Miyelom tanısı almadan önce diya-betik nefropati nedeniyle renal transplantasyon yapılmış olan bir hasta ise carfilzomibin 2. dozundan sonra akut akciğer ödemi nedeniyle kaybedilmişti. Primer amiloidoz tanılı hastada progresif renal yetersizlik ve proteinüri nedeniyle carfilzomibe geçilmişti ancak 2. kurstan sonra progresyon gelişti. RR-MM tanılı hastaların 13'ü halen kliniğimizde izlenmektedir, bunların 7'sinde progresyon gelişmiştir. İzlemi devam eden bu 13 hastadan 6'sının carfilzomib tedavisine devam edilmektedir, bu hastaların 4'ünde stabil hastalık, 1'inde çok iyi kısmi yanıt, 1'inde ise kısmi yanıt elde edilmiştir. Çok iyi kısmi yanıtlı hasta-lardan 1'inde 4. kurstan sonra akut derin ven trombozu ve pnömoni gelişmiştir. Çalışmaya alınan hastaların hiç-birinde nöropati veya hematolojik yan etki nedeniyle car-filzomib tedavisi kesilmemişti. Progresyonsuz sağkalm 2 ay, toplam sağkalm 58.5 (10-126) aydı.

miyelom

Tablo 1. Hastaların özellikleri

Özellik	Sayı (N=22)	
Cinsiyet	E: 11 (%50) / K: 11	
Ortanca yaş, (aralık)	58 (32-80)	
Tanı, N (%)	IgG kappa	10 (45)
	IgG lambda	3 (14)
	IgA kappa	3 (14)
	Lambda hafif zincir MM	3 (14)
	Kappa hafif zincir MM	2 (9)
	Primer amiloidoz	1 (4)
ISS, N (%)	I	9 (43)
	II	7 (33)
	III	5 (24)
Durie-Salmon Evre, N (%)	IA	4 (19)
	IIA	3 (14)
	IIB	1 (5)
	IIIA	8 (38)
	IIIB	4 (19)
	Bilinmiyor	1 (5)
Tedavi rejimi sayısı, ortanca/(aralık)	4 (3-8)	
Carfilzomib kurs sayısı, ortanca/(aralık)	3 (1-11)	
ECOG performansı N (%) (N=22)	0	8 (36)
	1	4 (18)
	2	2 (9)
	3	1 (5)
	Bilinmiyor	7 (32)
OKHT (N)	Yapılan: 11	Yapılmayan: 11
Carfilzomibe yanıt N (%)	Çok iyi kısmi yanıt	3 (14)
	Kısmi yanıt	2 (9)
	Stabil hastalık	4 (18)
	Progresyon	12 (55)
	Değerlendirilmedi	1 (4)

ISS: International Staging System, OKHT: Otolog Kök Hücre Transplantasyonu

Tartışma: Carfilzomib tek başına veya kortikosteroid ile birlikte daha önceden çoklu tedavi almış veya trans-plantasyon için uygun olmayan veya nöropatisi olan miyelom hastalarında kullanılabilecek, kabul edilebilir yan etkilere sahip bir ajandır. Bizim çalışmamızda carfil-zomibe yanıt oranı %43 (çok iyi kısmi yanıt, kısmi yanıt ve stabil hastalık) bulunmuştur. Carfilzomibe başlamak için doğru zamanının saptanabilmesi amacıyla daha çok sayıda ve ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Carfilzomib, relaps/refrakter multipl

Abstract: 360

P-250

RELAPS REFRAKTER MULTIPL MİYELOM'DA BENDAMUSTİN ETKİNLİĞİ. Fevzi Fırat Yalnız¹, Fatma Nihan Akkoç², Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Işıl Erdoğan¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Yıldız Aydın¹. ¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*, ²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

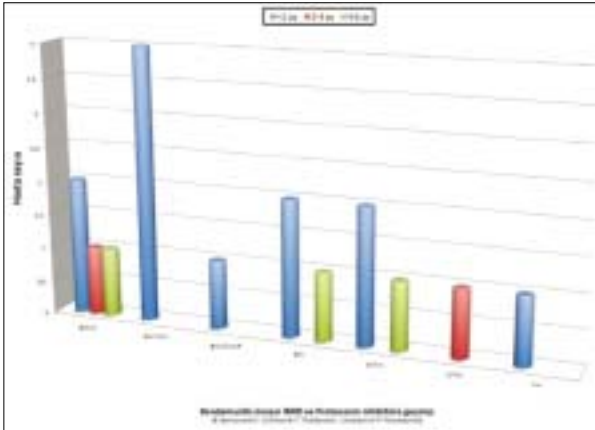
Multipl miyelom hastalarında bendamustin, 1. ve 2. sıra tedavide kullanıldığında etkin olduğu bilinen bir tedavi seçeneğidir. Bununla birlikte ilerleyen dönemler-de, proteozom inhibitörleri ve/veya immünmodulatuvar (IMID) sonrası relaps refrakter hasta grubunda bendamustinin etkinliğine dair veri sınırlıdır.

Bu retrospektif analizde merkezimizde IMID ve/veya proteozom inhibitörleri kullanımı esnasında veya sonras-ında relaps/refrakter hasta grubunda kurtarma rejimi olarak bendamustin alan 18 multipl miyelom hastası tanımladık. Bu 18 hastadan biri haricindeki hastalar en az bir IMID ve en az bir proteozom inhibitörüne dirençli idi. Bendamustin öncesi ortalama 5 sıra tedavi rejimi verilmiş(3-8) hastalar median 2 (1-6 kür) bendamustin tedavisi aldı. Bendamustin dozu 60 mg/m² aylık sikluslar halinde ardışık 2 gün verildi. Bendamustin hastaların %62'sine monoterapi (bendamustin-metilprednizolon), %38'ine IMID veya proteozom inhibitörleri(lenalidomid, thalidomid veya bortezomib) ile kombine olarak verildi.

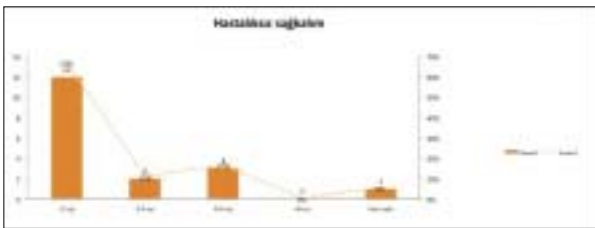
Sonuçlar: Bendamustin kullanımına bağlı en sık gözlenen yan etki 3-4. derece lökopeni, trombositopeni ve anemi oldu. 6 hastada yatış gerektiren enfeksiyon mey-dana geldi, 1 hasta pnömosistis carini pnömonisi dolayısı ile kaybedildi. 18 hastanın 17'inde yanıt değerlendirmesi yapılabildi. Yanıt değerlendirmeleri IMWG kriterlerine göre yapıldı. Bu hastaların 11'inde bendamustin tedavisi altında değerlendirilebilir erken yanıt progresif hastalık, 2 hastada ise stabil hastalık olarak not edildi. Tedavi alan hastaların 4'ünde değerlendirilebilir erken yanıt kısmi yanıt olarak not edildi.

Yorum: Öncesinde proteozom inhibitörü ve IMID kullanılmış, relaps/refrakter hasta grubunda bendamus-tin kullanılan hastaların ancak 4'ünde kısmi yanıt elde edilmiştir. Bu dört hastadan 3'ü monoterapi, biri ise lena-lidomid ile kombinasyon tedavisi almıştır. Kısmi yanıt elde edilen hastalarda yanıt kalıcı olmamış, 2 hastada 6., diğerlerinde ise 5 ve 4. aylarda tedavi altında progresyon gelişmiştir. Bizim deneyimize göre IMID ve proteozom inhibitörleri kullanımı sonrası relaps/refrakter multi-pl miyelom hastalarında bendamustin kullanımını etkin bulunmamıştır. Bu grup hastaların devam etmekte olan çalışmalara dahil edilmesi ön planda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: multiple miyelom, bendamustin



Şekil 1.



Şekil 3.

Tablo-1		
Demografik özellikler		
Kadın	7	39%
Erkek	11	61%
18-39 yaş grubu	2	11%
40-49 yaş grubu	4	22%
50-59 yaş grubu	4	22%
60-69 yaş grubu	7	39%
70+ yaş grubu	1	6%
Toplam	18	

Tablo 1. Bendamustin ile erken yanıt dağılımı

Yanıt	Hasta Sayısı	Yüzde
CR	0	0%
VGPR	0	0%
PR	4	22%
MR/NR/SD	2	11%
PD	11	61%
Kayıp veri	1	6%

Tablo 2. Bendamustin kullanımı sonrası hastaliksız sağkalım

Süre	Hasta Sayısı	Yüzde
<2 ay	12	67%
2-4 ay	2	11%
4-6 ay	3	17%
>6 ay	0	0%
Kayıp veri	1	6%

Tablo 3. Bendamustin kullanımı sonrası genel sağkalım

Süre	Hasta sayısı	Yüzde
<4 ay	9	50%
4-8 ay	5	28%
8-12 ay	2	11%
>12 ay	0	0%
Kayıp veri	2	11%

Abstract: 364

P-251

MÜLTİPLE MİYELOM HASTALARINDA PRETRANSPLANT YANIT DERİNLİĞİNİN ÖNEMİ. Fevzi Fırat Yalnız¹, Tuğrul Elverdi¹, Emir Çelik², Selin Berk¹, Işıl Erdoğan¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Teoman Soysal¹. ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Multiple miyeloma'da yüksek doz kemoterapiyi takiben otolog kök hücre naklinin(OKİT) hastaliksız ve genel sağkalımı arttırdığı bilinmektedir. Bununla birlikte otolog kök hücre nakli planlanan hastalarda birinci sıra indüksiyon tedavisi sonrası yanıtı yetersiz bulunanlara yeni ajanlar kullanılarak OKİT öncesi yanıt derinliğini arttırmanın genel ve hastaliksız sağkalım üzerine etkileri net değildir. Bu retrospektif çalışma ile kliniğimizde otolog kök hücre nakli olmuş multiple miyelom hastalarında pretransplant yanıt derinliğinin hastaliksız ve genel sağkalıma olan katkıları ortaya çıkarılmaya çalışılmıştır.

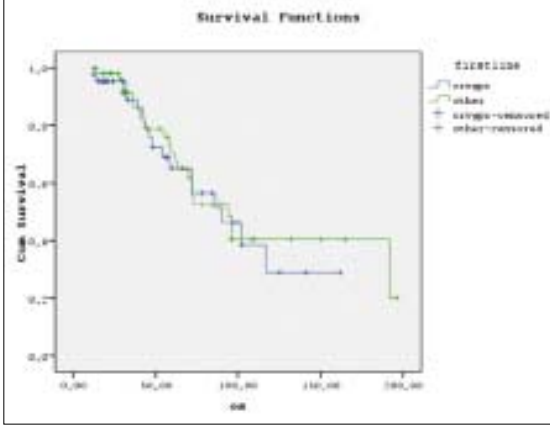
Metod: Çalışmaya 1997-2014 yılları arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesinde yeni tanı multiple miyelom dolayısı ile otolog kök hücre nakli yapılmış 127 hasta dahil edildi. 5 hastanın birinci sıra yanıt verilerine ulaşamadığı için çalışmadan çıkarıldı. Kalan 122 hasta yanıt durumlarına göre suboptimal ve optimal olarak ayrıldı. İlk tedavi sonrası çok iyi kısmi yanıt(VGPR) ve üstü yanıt elde edilenler optimal, diğerleri ise suboptimal olarak gruplandı. Tedavi yanıtları ve progresyon değerlendirilmesi International Myeloma Working Group kriterleri kullanılarak yapıldı. Demografik ve hastalıkla ilgili veriler Tablo 1'de gösterildi. Hastaliksız sağkalım ve genel sağkalım kohortları için Mann-Whitney-Wilcoxon kullanıldı.

Sonuç: 1997-2014 tarihleri arasında kliniğimizde 127 multiple miyelom hastasına otolog kök hücre nakli uygulanmıştır. Median izlem zamanı 56 ay olarak görülmüştür. Bu hastaların 56%'sının(n:68) birinci sıra kemoterapi yanıtı suboptimal olarak değerlendirilmiştir. Bunların çoğuna otolog kök hücre nakli öncesinde yanıt derinliğini arttırmak amaçlı ilave kemoterapi verilmiştir. İkinci sıra tedavi sonrası 37%'si(n:46) suboptimal yanıtı kalmıştır. İlk sıra tedavi yanıtı tam remisyon(CR) veya çok iyi kısmi yanıt(VGPR) olan hastaların ortanca sağkalımı 53 ay olarak görülmüş ve bu grubun genel sağkalımı ilk sıra tedavi yanıtı suboptimal olan gruptan istatistiksel olarak farklı bulunmamıştır (Şekil 1). Bunun yanısıra pretransplant hastalık durumu optimal olan grup ile suboptimal olan grup karşılaştırılmış, bu iki grupta da genel sağkalım açısından istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmamıştır (Şekil 2).

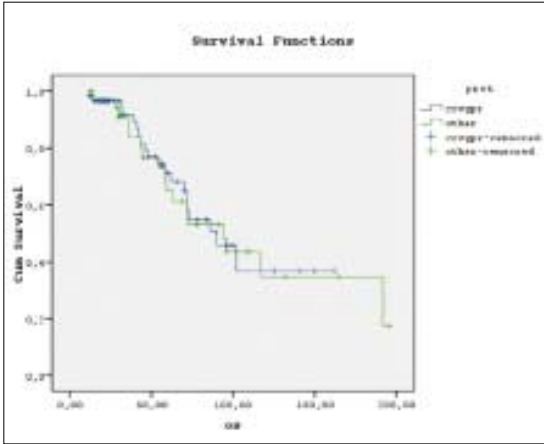
Sonuç olarak, birinci sıra kemoterapi sonrası VGPR'dan az yanıt elde edilen hastalara ilave kemoterapi vermenin otolog kök hücre nakli(OKİT) öncesi yanıt derinliğini arttırdığı, hastaliksız sağkalımı uzattığı gözlenmiştir (Şekil 3),

bununla birlikte genel sağkalımı arttırmadığı belirlenmiştir. Birçok çalışmanın sonucunda gözlenen ilk sıra tedavi yanıtı VGPR ve üzeri olan hasta grubunda genel sağkalımın arttığı verisini bizim çalışmamız desteklemektedir. Relaps/refrakter hastalarda tedavi seçeneklerinin artması ve bu yeni ajanların etkinliği, çalışmamızın takip süresinin kısıtlılığı bunda bir etken olarak düşünülmüştür.

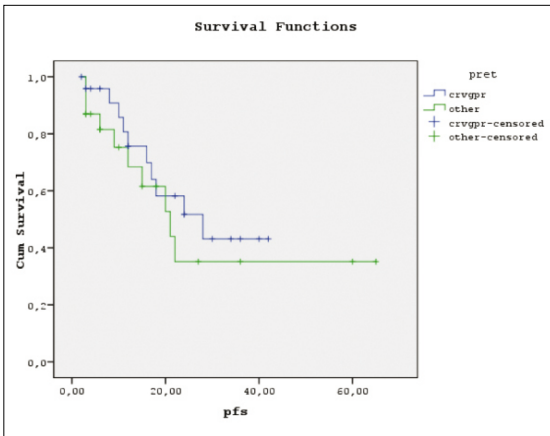
Anahtar Kelimeler: multiple miyelom, olog kök hücre nakli



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1. Demografik özellikler

Kadın	47
Erkek	80
18-39 yaş grubu	7
40-49 yaş grubu	43
50-59 yaş grubu	57
60-69 yaş grubu	19
70+	1

Tablo 2. Birinci sıra tedavi yanıtı

Yanıt	Hasta sayısı	Yüzdesi
CR	6	5%
VGPR	42	37%
PR	24	21%
MR/NR/SD	22	19%
PD	19	18%

Tablo 3. Nakil öncesi hastalık durumu

Yanıt	Hasta sayısı	Yüzdesi
CR	11	9%
VGPR	65	54%
PR	25	21%
MR/NR/SD	13	11%
PD	7	5%

Abstract: 427

P-252

MANTLE HÜCRELİ LENFOMA VE MULTİPL MYELOMA: NADİR GÖRÜLEN BİR BİRLİKTELİK. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Okan Yayar², Tuncay Aslan¹, Hakan Göker¹, Osman İlhami Özcebe¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Mantle hücreli lenfoma ve (MHL) ve multipl myeloma (MM) B hücre kökenli malignitelerdir. Yıllar içinde her iki hastalığın da patogenezinin anlaşılması ve yeni tedavilerin yöntemlerinin geliştirilmesi ile beraber sağ kalım oranlarında iyileşme görülmüştür. İki hastalığın aynı hastada birlikte ortaya çıkması ise son derece nadir görülen bir durumdur.

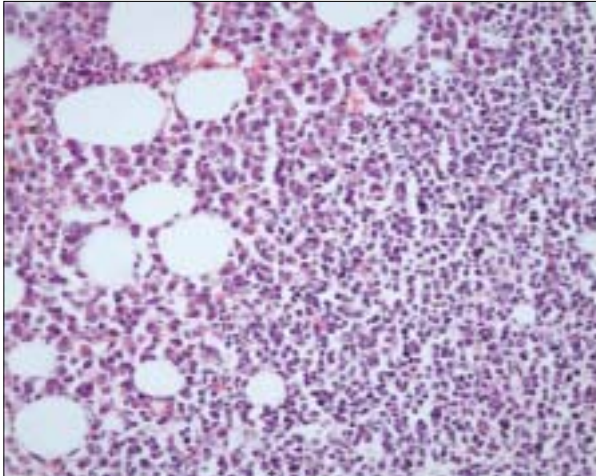
Burada MHL ve MM'un birlikte ortaya çıktığı bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Kırk yedi yaşında erkek hasta halsizlik ve gece terlemesi şikayetleriyle polikliniğe başvurdu. Fizik muayene ve rutin laboratuvar tetkiklerinin sonuçları normal sınırlardaydı. Bilgisayarlı tomografide bilateral servikal, sağ supraklaviküler, hiler, paratrakeal, paraöfajial, çölyak, inguinal ve iliak bölgelerde yaygın lenfadenopatilerin olduğu görüldü. Lenf nodu biyopsisi MHL olarak rapor edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi lenfoma tutulumu ile uyumluydu. Hastaya MHL tanısı ile altı kür R-CHOP tedavisi verildi ve tedaviye kısmen yanıt alındı. Bundan sonrasında hastaya olog kök hücre nakli (OKİT) yapıldı. Hastanın OKİT sonrasında üçüncü ayında yapılan kontrol kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde atipik plazma hücre infiltrasyonu olduğunun

görülmesi üzerine yapılan değerlendirmede serumda monoklonal Ig G lambda (IgG 3000mg/d L ve serbest hafif zincir lambda 52.7 mg/dL) saptandı. Hastanın ilk tanı anındaki kemik iliği biyopsi örnekleri tekrar değerlendirildiğinde plazma hücre odaklarının mevcut olduğu görüldü (Şekil 1). Hastalığın çift primer ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hastaya MM için vinkristin, adriamisin, dekort tedavisi başlandı.

Tartışma: B hücrelerinden köken alan MM ve MHL aynı hastada birlikte görülmesi çok nadir bir durumdur. Bu durum her iki hastalığın patogenezinde ortak bir mekanizmanın olma olasılığını akla getirmektedir. MHL'da t(11;14)(q13;q32) varlığı söz konusudur bu da siklin D1 aşırı ekspresyonuna neden olmaktadır. Bununla beraber MM'da da aynı genetik anomalinin ve siklin D1 artışının olduğunu bildiren yayınlar vardır. Bizim hastamızda ilk ortaya çıkan hastalık MHL idi ve yaklaşık iki yıl sonra MHL remisyondayken MM geliştiği görülmüştü. İlk kemik iliği örneklerinde plazma hücrelerinin mevcudiyeti aslında hastalığın çift primer şeklinde başlangıçtan beri var olduğu ve zaman içinde aşikar hale geldiğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Multipl Myeloma, Mantle hücreli lenfoma

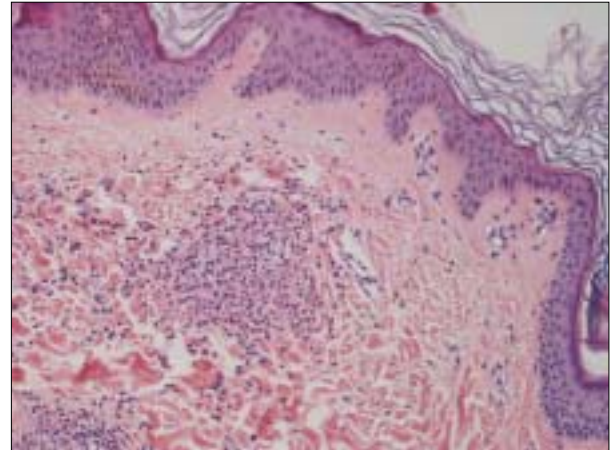


Şekil 1. Hastanın ilk kemik iliği biyopsisi

2012 de halsizlik nedeniyle tekrar başvuran hastanın yapılan fizik bakışında:skleraları soluk, alt ekstremitelerinde deri döküntüleri saptandı. (Şekil 2). Laboratuvar incelemesinde Lökosit: 5050 10⁹/L, Hb: 10 g/dL, albumin: 3.3 g/dL, glob: 3.3 g/dL, B2MG: 3040ng/mL, üre: 31mg/dL, kreatinin: 0.6mg/dL, serum IgA: 1020 mg/dL sedimantasyon: 49/saat. Serum protein elektroforezinde monoklonal bant, serum İmmun fiksasyon elektroforezinde IgA-kappa monoklonal saptanan hastanın tekrar yapılan kemik iliği biyopsisi sonucunda %18 oranında bir kısmı binükleer plazma hücre artışı saptandı. İmmunohistokimyasal inceleme ile CD138 pozitif, IgA ve kappa pozitif multiple myelom tanısı konan olguya 2 kür VAD tedavisi sonrası Bortezomib + Dexametazon + endoksan tedavisi uygulandı. Tedavi ile Multipl Myelom için tam yanıt elde edilen olguda vaskülit lezyonları atak halinde devam etmektedir.

Multipl myelomda deri bulguları nadirdir. Lökositoklastik vaskülit lenfoproliferatif hastalıklarda görülebilen bir bulgu olmasına rağmen myelomda nadir bir bulgu olup IgG tipi ön plandadır. Myelom hastalarında görülebilen LCV'nin plazma hücrelerinden salgılanan İL-6 ilişkili olabileceği bildirilmektedir. Tedavi ile vaskülit tablosunun da düzelmesi beklenmesine rağmen olgumuzda myelom tedavisi ile hematolojik tam yanıt alınmasına rağmen deri bulguları alevlenmeler ile sebat etmektedir

Anahtar Kelimeler: Multiple Myelom Lökositoklastik Vaskülit



Şekil 1.

Abstract: 456

P-253

NADİR GÖRÜLEN LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT MULTIPLE MYELOM BİRLİKTELİĞİ. Mahmut Töbü¹, Ajda Ersoy¹, Mustafa Duran¹, Taner Akalın². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

42 yaşında kadın olgu; 2007 yılında alt ekstremitelerin ön yüzünde sık tekrarlayan palpabl purpuraları nedeniyle yapılan tekiklerinde lökosit: 8200 10⁹/L, Hb: 9.7 g/dL, trombosit:308.000/mm³ serum albumin: 3.9 g/dL, globulin: 3.2 g/dL, serum IgA: 350 mg/dL (üst limitte), C3: 115 mg/dL ve C4: 37 mg/dL (normal), ANA ve Cryoglobulin: negatif saptanmış. Deri biyopsisi değerlendirmesinde lökositoklastik vaskülit(LCV) (Şekil 1) tanısı konan olgumuza steroid içeren immunsupresif tedavi uygulandı. Laboratuvar bulgularına istinaden 2008 yılında yapılan kemik iliği biyopsisi değerlendirmesi normoseküler kemik iliği, plazma hücre oranı %5-10 arası olup myelom açısından tanı koydurucu bulunmadı. Ağustos



Şekil 2.

IGD MULTİPL MİYELOM, SEKİZ OLGUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ, TEK MERKEZİN DENEYİMİ. Seniz Öngören¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoğlu¹, Tuğrul Elverdi¹, Fevzi Fırat Yalnız¹, Selin Berk¹, Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Yıldız Aydın¹. ¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş-Amaç: IgD multipl miyelom (IgD MM) miyelomun nadir görülen bir formudur, tüm multipl miyelom vakalarının %1-2'sini oluşturur. Serum IgD düzeyine bakılmadığı zaman veya serum/idrar immünoelektroforezi yapılmaz ise tanı atlanabilir. Bu yazıda kliniğimizde tanı konup izlenen IgD MM hastalarını derledik.

Yöntem: Kliniğimizde 2003-2015 arasında IgD MM tanısı konan 8 hasta çalışmaya dahil edildi. Veriler hasta dosyalarından geriye dönük olarak elde edildi.

Sonuç: Hastaların 4'ü erkekti (%50), ortanca yaş 60.5 (50-73)'ti. Yedi hastanın tanısı IgD lambda MM (%87,5) iken 1 hasta IgD kappa MM tanısı almıştı. Hastaların 7'si tanı sırasında semptomatikti (sırt ağrısı, yaygın ağrı, halsizlik veya bulantı gibi semptomlar). Dört hastada (%50) tanı sırasında serum protein elektroforezinde M spike saptanmıştı. Üç hastada (%37,5) tanı esnasında immün-paralizi mevcuttu. Altı hastada (%75) tanı sırasında osteolitik kemik lezyonu vardı. Hastaların özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Bir hastada tanı sırasında serum IgD düzeyi normaldi ancak immünoelektroforez ile IgD lambda monoklonalitesi gösterilmişti. İlk tedavi rejimi olarak 4 hastaya (%50) VAD verilirken diğer hastalara bortezomib içeren bir rejim başlanmıştı. İlk sıra tedavi sonrasında 3 hastada (%37,5) progresyon görülürken, 2 hastada (%25) çok iyi kısmi yanıt (ÇİKY), 2 hastada kısmi yanıt (KY) elde edilmiş, 1 hastada stabil hastalık görülmüştü. İzlemede 2 hastaya (%25) OKHT yapılmıştı. Toplam sağkalm (ortanca) 26 ay (2-111 ay)'di. Üç hasta izlemede progresif hastalık nedeniyle kaybedilmişti, 5 hastanın (%62,5) izlemi halen sürmektedir.

Tartışma: IgD MM, M spike ile veya M spike olmadan prezente olabilir ve bu nedenle tanısız süreçte yanlışlıkla hafif zincir multipl miyelom ile karıştırılabilir. Bu nadir MM formunun doğru tanınabilmesi için serum ve idrar immünoelektroforezi yapılmalıdır çünkü bazı olgularda serum IgD düzeyi de normal veya normalden düşük olabilir. Prognoz değişkendir. Bunun nedeni ise doğru tanının konamaması veya tanısız süreçte yaşanan gecikme olabilir. Bizim kliniğimizde hastaların %25'inde ÇİKY elde edilmiş ve ancak 2 hastaya (%25) OKHT uygulanabilmiştir ve bu 2 hastadan birinde progresyon görülürken diğerinde KY elde edilmiştir. IgD MM'un agresif seyirli ve kemorezistan hastalık nedeniyle kötü prognozlu olarak değerlendirilmesine rağmen miyelom tedavisindeki yeni gelişmeler ile uzun sağkalm süreleri bildirilmiştir. IgD MM tanılı hastalarda yeni ilaçların ve OKHT'nin sağkalm olan etkisini belirleyebilmek için daha çok sayıda ve yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Anahtar kelimeler: Multiple miyelom, IgD

Tablo 1. Hastaların özellikleri

Özellik/Hasta No	1	2	3	4	5	6	7	8
Yaş	50	66	73	60	51	65	60	61
Cinsiyet	E	K	E	K	E	K	E	K
Tanı	IgD kappa	IgD lambda	IgD lambda	IgD lambda	IgD lambda	IgD lambda	IgD lambda	IgD lambda
ISS	1	3	3	1	1	3	3	3
Durie-Salmon Evre	1A	2B	3A	3A	3A	2A	3B	3B
M spike	(+)	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)
Kemik lezyonu	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
Ekstramedüller tutulum	(+)	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
Hemoglobin (g/dl)	11.3	9.3	8.5	12.1	11.6	11.1	7.6	6
Trombosit (x10 ⁹ /L)	183	245	17	322	193	161	120	172
Serum kreatinin (mg/dl)	0.77	4.5	1.18	0.59	0.8	1.07	20.2	5.1
eGFR (ml/dk)	113	37	63	110	108	54	3	9
Serum albumin (g/dl)	3.7	4	4	4.6	4.5	3.5	2.6	3.8
Beta-2-mikroglobulin (mg/L)	2.32	30.6	7	2.61	3.28	14.3	>20	11.3
LDH	N	N	Y	N	N	N	N	N
Serum IgG	D	D	D	N	N	D	N	D
Serum IgA	D	D	D	N	N	D	D	D
Serum IgM	D	D	D	D	D	D	D	D
Serum IgD	Y	Y	Y	Y	N	Y	Y	Y
İlk tedavi rejimi (kurs sayısı)	VAD (6)	VAD (6)	Bor (1)	Bor (5)	VAD (3)	Bor (8)	VAD (2)	Bor (6)
Yanıt	SH	ÇİKY	Pr	Pr	Pr	ÇİKY	KY	KY
OKHT	(-)	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)	(+)
TS (ay)/Durum (Yaşiyor/Ölü)	111 (Y)	44 (Ö)	2 (Y)	13 (Ö)	7 (Y)	39 (Y)	2 (Ö)	47 (Y)

ISS: International Staging System, eGFR: Hesaplanmış Glomerular Filtrasyon Hızı, LDH: serum laktat dehidrogenaz, N: Normal, D: Düşük, Y: Yüksek, VAD: Vinkristin, Adriamisin, Deksametazon, Bor: Bortezomib, SH: Stabil Hastalık, ÇİKY: Çok İyi Kısmi Yanıt, Pr: Progresyon, KY: Kısmi Yanıt, OKHT: Ototop Kök Hücre Transplantasyonu, TS: Toplam Sağkalm, Y: Yaşiyor, Ö: Ölü

MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA VİT D EKSİKLİĞİ İNSİDANSI; BU VİTAMİN DÜZEYİNİN KEMOTERAPİ SAYISI, OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ, KEMİK YOĞUNLUĞU VE KEMİK FRAKTÜRLERİYLE İLİŞKİSİ. Osman Yokuş¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Fuat Aydın¹, Şermin Altındağ¹, Elif Suyanı¹. ¹*Istanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Multipl myelom'da(MM) artmış osteoklastik aktiviteye bağlı kompresyon fraktürü gibi kemik morbiditeleri oldukça sıktır. Ayrıca MM'un gelişimi ve prognozuyla, kan vit D düzeyi ters orantılı olarak ilişkili bulunmuştur(1,2).

Amacımız; MM'la takipli hastalarımızdan kan vitamin D eksikliğinin sıklığını tespit etmenin yanı sıra, bunun hastalığın prognozu, evresi, yapılan olog kök hücre nakli ve kemik komplikasyonlarıyla ilişkisinin değerlendirilmesidir.

Hastalar ve Metod: 2014 yılı 6.ay-12. ay arasında 31 olgunun dosyaları taranarak retrospektif çalışma yapılmıştır. Kayıtlardan kan vitamin D düzeyi ve kemik dansitometrisi (DEXA), fraktür gelişip gelişmediği, otolog kök

hücre nakil durumu öğrenildi. Vit-D kan düzeyi ;20ng/ml altı eksiklik, 21-29ng/ml arası yeterlilik, 30ng/ml üzeri normal kabul edildi. Vitamin D düzeyini etkileyen hastalığı olan yada ilaç alanlar çalışmaya dahil edilmedi. Vit D bakıldığı dönemde ki prognozu göstergesi olan ISS'ye bakıldı. Kemik dansitometrisi (DEXA) sonucu T skoruna göre; -2,5 ve altı osteoporoz, eğer -1,5 ile -2,4 arası ise osteopenik, eğer -1,5 üstü ise normal kemik yoğunluğu olarak kabul edildi. Kan vit-D düzeyi ile bunlar arasındaki ilişki değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastaların yaş ortalamaları 63,7 olup, 12'si kadın, 19'u erkek idi. Hastaların vit-D vitamin ortalaması 11,9±7,6 ng/ml olup %93,5'de vit D düşük olduğu saptandı.

Ayrıca olgulara verilen kemoterapi rejimi sayısı artmasıyla vitamin D seviyesinin düştüğü gözlemlendi. (p=0,033).

Kan vitamin D düzeyi ile kemik fraktürü gelişimi (p=0,55), DEXA sonuçları (p=0,703), ISS evresi (evre I, II ve III) ve OKİT yapılp yapılmayanlar arasında (p= 0,752). istatistiki açıdan anlamlı ilişki saptanmadı.

Tartışma: Vitamin D, iskelet sisteminin gelişiminde de anahtar rol oynamaktadır. Vit D eksikliği osteoporoz ve fraktür oluşmasına zemin hazırlar (3,4).

Bu çalışmada olguların %97'de eksiklik olduğu, %52'si orta(20ng/ml altında), %42'si ciddi düzeyde(10ng/ml altı) olduğunu görmekteyiz. MM'li hastaların Otolog kök hücre transplantasyonu (OKİT) öncesi bakılan vit-D düzeyleri ise bir başka çalışmada %68 oranında düşük olarak saptandı (25-OH-D < 20 ng/mL) bildirilmiştir (5,6). Hastalığın ileri evresi sayılan ISS'ye göre evre II ve III te vit-D düzeyinin daha düşük saptanması literatürle uyumludur.

MM'li olgularda sık gözlenen kas-iskelet sistemi ağrıları, yine bifosfonat tedavisi sonrası gelişen hipokalsemi ve çene nekrozu gibi avasküler nekroz gelişiminden, vit D eksikliğinin sorumlu olduğunu; bildirilmiştir (7,8). Hastalarımızın 3'ün de hipokalsemi saptanmış ve bu olguların vit-D düzeylerinin çok düşük (≥10ng/dl) olduğu gözlenmiş, replasmanla bu durumun düzeldiği gözlenmiştir.

Sonuç olarak: MM hastalarının yaklaşık %20 ila 60'da saptandığı bildirilen vit D eksikliği oranının bizim çalışmamızda hemen hemen tüm olgularda(%97) gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Multipl Myelom; Vitamin D; Kemik lezyonları

Abstract: 127

P-256

LENALİDOMİD-DEKSAMETAZON TEDAVİSİNİN 25. KÜRÜNDE TROMBOTİK OLAY GELİŞEN BİR MULTİPLE MYELOMA VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Sezgin Etkül¹, Hakan Göker¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Venöz tromboembolizm, lenalidomid tedavisinin en ciddi yan etkilerinden birisidir. Biz bu yazıda lenalidomid-deksametazon tedavisinin 25. küründe tromboembolik olay gelişen bir multiple myeloma vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 66 yaşında kadın hasta Mart 2006 tarihinde kliniğimizde multiple myeloma tanısı aldı. 2010 yılına kadar tedavisiz ayakta takip edilen hastaya Temmuz 2010'da VAD kemoterapi protokolü başladı. Toplam 5 kür VAD kemoterapisi verilen hastaya Ocak 2011'de bortezomib-deksametazon kemoterapisi başladı. Nöropati şikayeti gelişen hastaya Nisan 2011'de pregabalin

başlandı. Toplam 6 kür bortezomib-deksametazon tedavisi sonrasında hastaya Temmuz 2011'de otolog hematopoietik kök hücre nakli (SCT) uygulandı. Hastaya SCT'den yaklaşık 1.5 yıl sonra lenalidomid-deksametazon (LD) tedavisi başladı. Asetilsalisilik asit tedavisi trombotik olayları önlemek amacıyla 100 mg/gün dozunda LD tedavisi ile beraber başladı. Şubat 2015'te hastanın sol bacağına ağrı şikayeti başladı. Sol alt ekstremitte venöz doppler tetkikinde sol femoral ven ve sol popliteal vende total oklüzyon tespit edildi. Hastanın öyküsünde trombozu tetikleyici bir etken saptanmadı. LD tedavisi 25. kürde kesilerek anti-koagulan tedavi başladı.

Tartışma: LD tedavisi trombotik olaylarda artışa sebep olur. LD tedavisindeki trombotik olay riski deksametazon dozu ile ilişkilidir. Bu nedenle trombotik olayları önlemek için LD tedavisi sırasında profilaktik tedavi önerilmektedir. Varfarin, aspirin ve düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksiste kullanılması önerilen ajanlardır. Ancak bizim hastamızdaki trombotik olay LD tedavisinin 25. küründe gelişmiştir. LD tedavisinin uzatılmasının trombotik olay riskinde ek bir artışa yol açıp açmadığı net değildir. Sonuç olarak, profilaktik tedavi verilmesi LD tedavisinde trombotik olay gelişmesini kesin olarak önleyememektedir ve uzatılmış LD tedavisinin güvenilirliği konusunda daha fazla çalışma yapılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: lenalidomid, multiple myelom

Abstract: 386

P-257

RENAL ÖNEMİ OLAN MONOKLONAL GAMOPATİ (MGRS: MONOCLONAL GAMMOPATHY OF RENAL SIGNIFICANCE) TANISI OLAN BİR HASTADA BORTEZOMİB TEDAVİSİ. Figen Atalay¹, Sema Karakuş². ¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul, ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Renal önemi olan monoklonal gamopati (MGRS), malign B hücre klonundan monoklonal Immunglobulin salgılanması sonucunda yüksek morbiditeye yol açabilen renal fonksiyon bozukluğu ile kendini gösterebilir (1). Bu klinik tablo önemi bilinmeyen monoklonal gamopatiden farklı olarak son organ tutulum bulgularından böbrek fonksiyonlarında bozukluk, proteinüri ve kontrol altına alınması zor hipertansiyon şeklinde olabilir (2). Biz burada MGRS tanısı konularak tedavisini düzenlediğimiz bir hastamızı paylaşmak istedik.

Olgu: 40 yaşında bayan hasta daha önceden bilinen bir hastalığı yok iken aniden ortaya çıkan hipertansiyon atak, proteinüri ve kreatinin değerlerinde yükselme olması üzerine nefroloji kliniğine başvurusunda alınan böbrek biyopsisinin monoklonal kappalı hafif zincir hastalığı ile uyumlu olması üzerine hematoloji kliniğimize başvurdu. Hastanın başvurusunda kemik iliği biyopsisi alındı. İki defa alınan kemik iliği biyopsisinde %4 oranında monoklonal (kappa monoklonal boyanma) plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Yapılan tetkiklerinde BUN - 37 mg/dL, Kreatinin 1,72 mg/dL, Kalsiyum - 9,8 mg/dL, Hemoglobin - 10,79 g/dL, Beta2 Mikroglobulin 5,576 mg/L, Sedimentasyon 37 mm/saat, Ig A0,67 g/L, Ig G 5,58 g/L, Ig M0,32 g/L, Lambda Hafif Zincir 85 mg/dL, Kappa Hafif Zinciri 168 mg/dL, Kappa Serbest Hafif Zincir (Serum) 1019,2 mg/dL, Lambda Serbest Hafif Zincir (Serum) 1,58 mg/dl Kappa/Lambda Serbest (Serum) Oranı - 634 olarak saptandı. Serum ve idrar immunfiksasyon elektroforezinde monoklonal band

saptanmadı. MGRS olarak kabul edilerek hastaya 6 kür borteomib+deksametazon kemoterapi protokolü uygulandı. 6 kür tedavi sonrasında hastanın anemisi ve renal fonksiyonları düzeldi, antihipertansif ihtiyacı ortadan kalktı. Tedavi sonrası laboratuvar değerleri Kreatinin 1mg/dL Beta2 Mikroglobulin 3,2mg/L Hemoglobin 12,1 g/dL, Kappa Serbest Hafif Zincir (Serum) 4,4mg/dL, Lambda Serbest Hafif Zincir (Serum) 1,4mg/dl Kappa/Lambda Serbest (Serum) Oranı 3,14 şeklinde idi. Hasta remisyonunda kabul edilerek takibe alındı. Hasta halen tedavisiz takip edilmektedir. Hastanın mevcut hastalığında tekrarlama bulgusu olduğu taktirde olog kemik iliği transplantasyonu (KIT) yapılmasına karar verildi.

Tartışma: MGRS çeşitli klinik tablolar şeklinde görülebilir. Bizim hastamızda böbrek biyopsisinde hafif zincir birikimine bağlı proksimal tubulopati saptadık. Alınan kemik iliği biyopsisinde %10'dan daha az oranda monoklonal plazma hücre infiltrasyonu görüldüğü için Uluslararası Myelom çalışma grubunun yeni tanı kriterlerine (3) göre hasta multipl myelom olarak kabul edilemedi. MGRS tanısı olan hastalara alta yatan klonal B hücre hastalığı hedefleyen tedavi protokolleri önerilmektedir(2). Uygulanacak tedavi kararı hastanın renal fonksiyonlarındaki bozukluk göz önüne alınarak yapılmalıdır.

Sonuç: MGRS nefroloji tarafından tespit edildiği zaman hasta bir hematoloğa mutlaka yönlendirilmelidir. Tedavinin gecikmesi durumunda kalıcı böbrek hasarı gerçekleşebilir. **Anahtar Kelimeler:** Multipl myelom, Böbrek yetersizliği, MGRS

Abstract: 550

P-258

PARAPROTEİNEMİLİ OLGULARIN GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRMESİ. Ahmet Küçükarda¹, Elif Gülsüm Ümit², Mehmet Şevki Uyanık², Gülsüm Emel Pamuk², Ahmet Muzaffer Demir². ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

Giriş: Paraproteinemiler, plazma hücrelerinin bir ya da birkaç klonunun çoğalması ile tanımlanan, selim özellikler taşıyan klinik önemi ortaya konamamış monoklonal gammopatiden (MGUS), hayatı tehdit edici Multiple Myeloma (MM) kadar değişen farklı klinik tabloları kapsar. MGUS en sık gözlenen formu olup, prevelansı yapılan çalışmalara göre %3, MM'un ise ırk ve coğrafik bölgeye göre değişim göstermekle beraber 2/100.000'dir. Türkiye'de monoklonal gammopati sıklığı üzerine yapılmış toplu ya da hastane kaynaklı çalışmalar yetersizdir. Bu çalışmada Trakya Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezine başvuran hastalar üzerinden hastane kaynaklı monoklonal gammopati (MG) sıklığı ve bu hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: TUSAM Hematoloji Laboratuvarı 1 Ocak 2010- 31 Aralık 2013 tarihleri arasındaki serum protein elektroforezi arşiv kayıtları incelenerek, patolojik sonuçların içerisindeki paraproteinemili olguların dosyaları tanı sınıflaması yapılarak tarandı ve tanımlayıcı istatistik çerçevesinde değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 5790 adet protein elektroforezinden çalışma koşullarına uygun olan 5420'si değerlendirildi. Bunlardan 1896 tanesi (%34.9) patolojikti. Patolojik elektroforezlerin 881 tanesinde (%46.4) MG tespit edildi ve Tablo 1'de görüldüğü şekilde tanı sınıflandırılması yapıldı. 5 adet MGUS, 1 adet Waldenström Makroglobinemi hasta tespit edildi. 5 adet asemptomatik MM ve 138 adet semptomatik MM'lu hasta bulundu. MM tanısı alan hastaların 83

tanisinin bu 4 yıllık süre içinde yeni tanı almış olduğu görüldü. Bu 83 hastanın ve MGUS lu 5 olgusunun ayrıntılı klinik ve laboratuvar verileri Tablo 2 de özetlendi. 3 adet plasmositom nedeniyle takipli hastanın bu süre içerisinde MM'a, MM ile takipli 2 hastanın sonrasında plazma hücreli lösemiye, bir tanesinin de plasmoblastik lenfomaya dönüşüm gösterdiği tespit edildi. MGUS olgularından MM'ye ya da diğer tip lenfoproliferatif hastalığa dönüşümü izlenmedi.

Sonuç: Serum protein elektroforezi kanda bulunan spesifik proteinlerin tanımlanmasında kullanılan önemli bir yöntemdir. İnfeksiyonlardan karaciğer hastalıklarına, immün yetersizliklerden plazma hücre hastalıklarına uzanan yelpazede tanı koydurucu olan bu yöntemin doğru yorumlanması klinik açıdan önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Serum protein elektroforez, paraproteinemi

Tablo 1.

SERUM PROTEİN ELEKTROFOREZİ PATERNİ	TANI	KİŞİ SAYI	
HİPOGAMAGLOBİNEMİ	TOPLAM	204	
	MULTİPLE KAPPA/Λ	10	
	KRONİK KARACİĞER PARANİPLİ HASTALIĞI	14	
	NON PROLİFERATİF HASTALIĞI	10	
	TAMİZ	10	
	KRONİK LENFOSİT LÖSEMİ	9	
	NEFROTİK SENDROM	9	
	SİDİTİKLEZİLER	9	
	Diğer	27	
	TOPLAM	665	
POLİKLONAL GAMMOPATI	KRONİK KARACİĞER PARANİPLİ (BETA GAMMA KOPRESİDANSİ) İLE	208	
	İNFeksiyon İNFLAMASYON	66	
	KRONİK ÜRAL HEPATİT	48	
	SİDİTİKLEZİLER	34	
	TAMİZ	24	
	NEFROTİK SENDROM	24	
	KRONİK BİRİNCİ YETİMLİLİK	24	
	NON PROLİFERATİF HASTALIĞI	17	
	KRONİK LENFOSİT LÖSEMİ	11	
	Diğer	157	
TOPLAM	114		
OLİGOKLONAL GAMMOPATI	MULTİPLE MYELOMA (TİPİK ALAN)	10	
	KRONİK ÜRAL HEPATİT	12	
	TAMİZ	9	
	İNFeksiyon İNFLAMASYON	8	
	KRONİK KARACİĞER PARANİPLİ HASTALIĞI	7	
	SİDİTİKLEZİLER	4	
	Diğer	53	
	TOPLAM	112	
	MONOKLONAL GAMMOPATI	SEMPTOMATİK MULTİPLE MYELOMA	109
		ASEMPTOMATİK MULTİPLE MYELOMA	3
MMUS		5	
TAMİZ		4	
TOPLAM		119	
BETA BANTINDA SAĞIRI		SEMPTOMATİK MULTİPLE MYELOMA	19
		ASEMPTOMATİK MULTİPLE MYELOMA	2

Tablo 2.

PARAMETRE	PARAMETRE-2	DEĞER	PARAMETRE	PARAMETRE-2	DEĞER
DEMOGRAFIK ÖZELLİKLER:	YAŞ:	SAYI:	LABORATUVAR VE GÖRÜNTÜLEME:	PLAZMA HC ORANI:	SAYI:
	<40	0		<20	8
	40-49	8		20-29	12
	50-59	17		30-39	19
	60-69	35		40-49	15
	70-79	18		50-59	13
	>80	5		60-69	10
	ORTALAMA	64		>70	6
	MEDİYAN	63		CRAB:	SAYI:
	DAĞILIM	43-83		Ca YÜKSEK:	19
	CİNSİYET:	SAYI:		RENAL YETM.:	13
	ERKEK:	48		ANEMİ:	36
	KADIN:	35		LİTİK LEZYON:	78
	ADRES:	SAYI:		MM TİPİ:	SAYI:
	EDİRNE:	35		SEMPTOMATİK:	79
KIRKLARELİ:	19	ASEMPTOMATİK:	4		
TEKİRDAĞ:	15	MM TİPİ:	SAYI:		
ÇANAKKALE:	5	IG G, Kappa	34		
Diğer:	9	IG G, Lambda	18		
TANI TARİHİ:	SAYI:	IG A, Kappa	13		
2010	16	IG A, Lambda	8		
2011	19	Hafif zincir kappa	6		
2012	23	Hafif zincir lambda	3		
2013	25	Diğer:	1		
ÖLÜM:	SAYI:	MYELOMUN ÖZELLİKLERİ:	ISS EVRE:	SAYI:	
EX	14		1	11	
YAŞIYOR	69		2	33	
GELİŞ ŞİKAYETİ:	SAYI:		3	39	
BEL AĞRISI:	35		DUR.SALM.EVRE:	SAYI:	
HALSİZLİK:	15		1A	4	
YAYGIN AĞRI:	8		1B	1	
BİLİNÇ BULANIKLIĞI:	6		2A	24	
YAKINMASIZ:	5		2B	5	
KIRIK:	7		3A	40	
Diğer:	7		3B	9	

Abstract: 422

P-259

CİLTTE YAYGIN PLAZMOSİTOMLARLA SEYREDEN PRİMER REFRAKTER MULTİPLE MİYELOMA OLGUSU. Abdullah Agit¹, Yasin Kalpakçı¹, Ahmet Kürşat Güneş¹, Gülten Korkmaz¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş-Amaç: Multipl miyelom (MM) plazma hücrelerinin malign bir hastalıktır. Tüm kanserlerin %1'ini ve hematolojik malignitelerin %10'unu oluşturur. Önemli derecede immünsupresyon ve çeşitli organ disfonksiyonlarına yol açan, kemik iliğinde ve nadir olarak da ekstrapredüller lokalizasyonda monoklonal plazma hücrelerinin kontrolsüz proliferasyonu ile karakterize bir hematolojik neoplazidir. Günümüz tedaviler dahilinde tam iyileşme ihtimali olmayan MM'da tam yanıt elde edilen hastalar da dâhil olmak üzere hastalığın nüks etme ihtimali çok yüksektir.

Olgu: 47 y erkek hasta Ocak 2014 de göğüs ön duvarında sternum üzerinde kitle şikayeti olan hasta yapılan bx plazma hücreli neoplazi, kappa ile monoklonal boyanma ki 67 %95 tespit edilmiş. Kİ aspirasyonunda %40-50 ve Kİ biyopsisinde %30-40 plazma hücre infiltrasyonu tespit edilmiş.

IgG Kappa Multiple Miyeloma tanısı ve DS :3a ve ISS: evre2 olan hastaya VAD (Vinkristin, Adriamisin, deksametazon) tedavisi başlandı. 2 kür VAD tedavisi bitiminde kitlede progresyon olması nedeni ile hastaya VCD (Bortezomib, Siklofosamid Deksametazon) tedavisi planlandı, 1 kür VCD tedavi sonucunda kitlede yine progresyon tespit edilmesi nedeni ile hastaya VRD (Bortezomib, Lenalidomid ve Deksametazon) tedavisi verildi. Toplam 2 kür tedavi sonucunda göğüs ön duvarındaki lezyon stabil seyretti. Göğüs ön duvarına 12 iş günü Radyoterapi uygulandı ve 3 kür DT PACE (Deksametazon, talidomid, Sisplatin, Dokсорubisin, Siklofosamid, Etoposid) kemoterapisi verildi. DT- PACE kemoterapi sonrasında PR ile 17.03.2015 melfalan + bortezomib rejimiyle 1. OKİT yapıldı. Ancak OKİT sonrası 3. haftasında plazmositomlarında progresyon olması nedeniyle doku taramaları yapıp hastaya 11.05.2015 melfalan + bortezomib rejimiyle tandem 2. OKİT yapıldı. 2. OKİT sonrasında 4. haftasında progresyon gözlenen hastanın full match donörünün olması üzerine hastaya 15.07.2015 fludarabin+melfalan rejimiyle Ric-Allo KİT yapıldı. Ric-Allo KİT sonrası 4. haftasında plazmositomlarında progresyon olması nedeniyle 1. ay kimerizmi gönderilip hastaya 13.08.2015 DLI verildi ve carfilzomib için endikasyon dışı onayı alınarak, 19.08.2015 carfilzomib tedavisi başlandı.

Multiple kemoterapi + radyoterapi sonrasında tandem OKİT ve sonrasında Ric-Allo KİT yapılan ancak buna rağmen refrakter ekstrapredüller tutulumla seyreden bu vakayı sunmayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: Refrakter Multiple Miyelom, Cilt Tutulum,



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 119

P-260

PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Tuncay Aslan¹, Sezgin Etgül¹, Nilgün Sayınalp¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Plazma hücreli lösemi (PCL) nadir görülen bir hastalıktır. Biz bu yazıda, otolog ve allojenik kök hücre nakli (SCT) uygulanan bir plazma hücreli lösemi vakasıyla ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 52 yaşında erkek hasta Ocak 2013'te halsizlik şikayeti ile hastaneye başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın anamnezinde sistemik hastalık öyküsü yoktu. Hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 11.2 gr/dl, beyaz küre 41x10³/µl, trombosit 116x10³/µl, kreatinin 3.3 gr/dl, beta-2 mikroglobulin 7357 mg/l olarak saptandı. Aynı zamanda biyokimya testlerinde kalsiyum yüksekliği dikkati çekti. Hastanın periferik kan yaymasında plazma

hücreleri saptandı. Yapılan serebrospinal sıvı incelemesinde patoloji saptanmadı. Kemik iliği incelemesinde plazma hücreli lösemi tespit edildi. Hastanın sitogenetik analiz sonucu 46XY olarak raporlandı. Ocak 2013'te hastaya VDT-PACE kemoterapi rejimi başlandı. Toplamda 3 kür VDT-PACE kemoterapisi alan hastaya tam remisyon sonrası Mayıs 2013'te olog SCT uygulandı. SCT sonrası, bortezomib-talidomid-deksametazon (VTD) kemoterapisi başlanan hasta toplamda 13 kür VTD kemoterapisi aldı. Ekim 2014'te yapılan kemik iliği incelemesinde relaps bulguları saptandı. Bu nedenle hastaya Aralık 2014'te allojenik SCT uygulandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: PCL'nin klinik seyri oldukça kötüdür. Hastaların yaklaşık %28'i tanıdan sonraki 1 ay içinde kaybedilmektedir. Önerilen ilk tedavi seçeneği VDT-PACE kemoterapisi ve ardından olog SCT uygulamasıdır. SCT uygulaması sonrası idame tedavisi verilmesi, hastalığın ilerleyişinin önlenmesi amacıyla önerilmektedir. Rekürren ya da refrakter hastalıkta, allojenik SCT uygulanması düşünülebilir. Bizim hastamızda ilk tedavi olarak VDT-PACE kemoterapi rejimi verilmiş olup, ardından olog SCT uygulanmıştır. Ardından, idame tedavisi olarak VTD kemoterapisi verilmiştir. Relaps bulguları üzerine allojenik SCT uygulanmıştır. Bu tedavi yöntemi ile hastanın genel sağkalımı 30 aya kadar ulaşmış olup, hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir. Sonuç olarak, plazma hücreli lösemi kötü seyirli nadir bir hastalıktır ancak yeni tedavi stratejileri PCL hastalarının genel sağkalım süresini uzatabilir.

Anahtar Kelimeler: plazma hücreli lösemi

Abstract: 416

P-261

SAĞ ATRIUMDA KİTLE İLE TANI ALAN CASTLEMAN SENDROMU OLGUSU. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Osman İlhami Özcebe¹. ¹Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Castleman sendromu (CS) ilk kez 1956 yılında, Castleman tarafından tanımlanmış lenfoproliferatif bir hastalıktır. Hastalıkta B lenfositler ya da plazma hücrelerinin anormal proliferasyonu sonucunda oluşan lokalize ya da jeneralize lenfadenopatiler mevcuttur. Hastalıkta en sık tutulum yeri anterior mediastendir.

Burada sağ atriumdaki kitlentani alan bir CS olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Kırkiki yaşında kadın hasta halsizlik, yorgunluk şikayetleri ile polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde pozitif bulgusu olmayan hastanın, rutin laboratuvar tetkiklerinde hafif bir anemisi (hemoglobin 11,7 g/dL) ve eritrosit sedimentasyon yüksekliği (93 mm/saat) mevcuttu. Lökosit ve trombosit sayımları ile karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Yapılan ileri laboratuvar testlerinde IgG4 düzeyinde yükselme (142 mg/dl) olduğu saptandı ancak serum ve idrar immüno-fiksasyon elektrofrezinde M proteini yoktu.

Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) ve tüm vücut pozitron emisyon tomografide sağ atrium ile ilişkide olan 55x24 mm boyutlarında mediastinal kitle görüntüledi. Vücutta diğer bölgelerde lenfadenopati ya da kitle yoktu. Mediastinal kitleden alınan biyopside plazma hücre düzeyinin artmış olduğu, plazma hücrelerinin poliklonal olarak artışı nedeni ile plazmositoma ile uyumsuz olduğu ve morfolojik bulguların plazma hücresi tipinde CS ile

uyumlu olduğu şeklinde rapor edildi. Bu bulgular eşliğinde hastaya CS tanısı konuldu. Tedavi için kitlenin lokal eksizyonun yeterli olması nedeniyle hastaya kemoterapi verilmedi ve takibe alındı.

Tartışma: CS lokalize ve multisentrik olmak üzere iki tipi olan ve genel olarak benign seyir gösteren bir hastalıktır. Mediasten, abdomen ve servikal bölgelerde dev lenfadenopatiler veya kitleler şeklinde görülebilir. CS'nun histopatolojik olarak hyalin-vasküler, plazma hücre tipi ve mikst tip olmak üzere üç tipi vardır. Hastalar çoğunlukla asemptomatiktir ve laboratuvar tetkiklerinde sıklıkla hafif bir anemi saptanabilir. Bizim hastamızda da hafif bir anemi saptanmıştı ve sedimentasyon yüksekliği dışında ileri tetkik edilmesini telkin eden bulgusu yoktu. Sistemik bulgular ve splenomegali daha çok hastalığın plazma hücreli tipinde görülmektedir.

Lokalize tipte tedavi için kitlenin lokal eksizyonu yeterlidir. Multisentrik tipte ise hastalar prednizolon ve rituksimab tedavilerinden yarar görmektedir. Hastamızda lokalize tip CS olduğu için tedavide lokal eksizyon yeterli görüldü.

Sağ atrium CS yerleşimi için oldukça nadir bir bölgedir. Olgunun sedimentasyon yüksekliğinin nedenini araştırırken sağ atriumdaki asemptomatik kitlenin saptanması ile tanı alması alışılmadık bir durumdur.

Anahtar Kelimeler: Castelman Sendromu, sağ atriumda kitle

Abstract: 483

P-262

GÖZ KAPAKLARINDA KUTANÖZ AMİLOİDÖZ. Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Fırat Yalınz¹, Ayşe Salihoğlu¹, Emre Eşkazan¹, Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Ahu Senem Demiröz², Nükhet Tüzüner², Yıldız Aydın¹. ¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Amiloidoz, amiloid yapısında proteinlerin ekstraselüler birikimi ile karakterize lokalize veya sistemik formları olan bir hastalıktır. Cilt tutulumu ile giden amiloidoz primer ve sekonder olmak üzere 2 tipe ayrılır. Kutanöz amiloidoz maküler, papüler ve nodüler formlardan oluşur. Aşağıda göz kapaklarında kutanöz amiloidoz ile prezante olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 6 aydır göz kapaklarında kaşıntılı morumsu döküntüler nedeniyle araştırılan ve yapılan biyopside kutanöz amiloidoz (AL tipi) saptanan (Şekil 1) 57 yaşında erkek hastanın yapılan protein elektroforezinde (PE) monokonal gammapati saptanmadı. KB: 120/80 mmHg, EMG'de polinöropati lehine bulgu yoktu. Batın USG'de karaciğer ve dalak boyutları normaldi, serbest sıvı izlenmedi (Tablo 1).

Hastanın kemik iliği (Kİ) biyopsisi yaşa göre hücreden zengindi. lambda hafif zincir monotipisi taşıyan plazma hücre tipi varlığı ve AL tipi amiloid birikimi görüldü. Sitogenetik 46 XY olarak bulundu (Tablo 2).

Tartışma: Primer kutanöz amiloidozun tanısı klasik klinik görünüm ve histopatolojik bulgulara dayanılarak konulur, biyopsi materyalleri hematoksilen, eozin kongo kırmızısı ve kristal viyole ile boyanarak incelenir. Sistemik amiloidozun en sık görülen formu hafif zincir amiloidoz (AL amiloidoz) olup insidansı yılda 8.9/1000.000'dür.

Kardiyomiyopati hastaların %60 kadarında saptanır, kalp duvarında kalınlaşma, EKG'de düşük amplitüd ve

perikardiyal/plevral efüzyon saptanabilir, olgumuzda kardiyak tutulum yoktu. Olguların %20'sinde görülebilen periferik nöropati hastamızda saptanmadı.

Tarama için sadece PE kullanılması yetersiz olup yanında serum ve idrar immunfiksasyon elektroforezi ve serumda serbest hafif zincir (HZ) düzeylerine bakılmaktadır. Olgumuzda idrar HZ düzeyi yüksek bulundu. HZ klirensinin böbreklerden olması nedeni ile özellikle böbrek yetersizlikli olgularda serbest HZ düzeylerinden çok kappa/lambda oranının takip edilmesi daha pratiktir. AL amiloidoz her ne kadar tümör yükü düşük bir hastalık olarak tanımlansa da ortalama sağkalım 3,8 yıldır ve hastalığın gidişini belirleyen en önemli faktörlerden biri kardiyak tutulumun varlığıdır, miyelomda etkinliği gösterilmiş olan melfalan prednizolon (MP) rejimi AL amiloidozda da etkindir. Bu tedavi ile ortalama yanıt 7 aydır. MP'de P yerine deksametazon (D) kullanılması ile daha yüksek hematolojik yanıtların elde edildiği gösterilmiştir.

Bu tedavi ile ortanca progresonsuz sağkalım 3,8 yıl ve ortanca toplam sağkalım 5,1 yıl bulunmuştur. Bortezomib+D ile yüz güldürücü sonuçlar alınmıştır. Çoklu tedavi almış hastalarda pomalidomid gibi yeni ajanlar etkili bulunmuştur.

Olgumuza 6 kür bortezomib+endoksan+D tedavisi verildi. KİT amiloidozlu hastalarda uygulanmaktadır, ancak %40'lara varan mortalitesi ile özellikle kardiyak tutulumu olan hastalarda önemli bir sorundur. Hastaların sadece %25-30'u KİT için uygun bir adaydır. Olgumuzda ECOG:0, pro-BNP düşük, sKB 120 mmHg, olup otolog KİT için uygun olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: AL AMİLOİDOZ, KUTANÖZ



Şekil 1.

Tablo 1.

WBC	9600/mm ³	4300-10000
HGB	15.2 g/dL	4300-10000
PLT	344000/ mm ³	156000-373000
Serum kappa hafif zincir	1880 mg/L	1700-3700 MG/L
Serum lambda hafif zincir	1460 mg/L	900-2100 MG/L
Kappa/Lambda	1.29	1.35-2.65
24 Saatlik idrar da kappa hafif zincir	24 mg/L	<15MG/L
24 Saatlik idrar da lambda hafif zincir	401 mg/L	<10 MG/L
Kappa/Lambda oranı	0.06	0.25-2.17
Üre	23	
Kreatinin	0.8mg/dL	0.7-1.2
Kalsiyum	9.6	8.4-10.2
Sedimentasyon	13 mm/saat	
Ig A	54 mg/dL	70-400
Ig M	51 mg/dL	40-320
Ig G	814 mg/dL	700-1600
Pro-BNP	38	<125
Kreatinin klerensi	100 mL/DK	
24 saatlik idrar da proteinüri	2500 mg/gün	
Mikroalbuminüri	1500 mg/gün	
FEV1/FVC	%97	
FEV1	%88	
DLCO	%90	
Ekokardiyografi	EF: %60, Hafif mitral yetersizliği	Sistolik PAB: 25 mmHg

Tablo 2.

Wbc	7400/mm ³	4300-10000
Hgb	15 g/dL	4300-10000
Plt	270000/ mm ³	156000-373000
Kappa hafif zincir	1.15 g/L	0.9-2.1
Lambda hafif zincir	1.84 g/L	1.7-3.7
IgA	46 mg/dL	70-400
IgM	53 mg/dL	40-23
IgG	849 mg/dL	700-1600
Pro-BNP	32	<150
Kreatinin klerensi	100 ml/dk	
24 Saatlik idrar da proteinüri	960 mg/gün	
Mikroalbuminüri	720 mg/dL	
Ekokardiyografi	EF:%60,Hafif mitral yetersizliği	Sistolik PAB :20 mmHg

Abstract: 460

P-263

NADİR GÖRÜLEN WALDENSTROM MAKROGLOBULİNEMİSİ MYELOFİBROZİS BİRLİKTELİĞİ. Mustafa Duran¹, Demet Kiper¹, Güray Saydam¹, Nazan Özsan². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Waldenstrom Makroglobulinemi (WM) yılda 2.5 milyon kişide görülebilen, IgM artışı, monoklonal gamopati, organomegali hiperviskosite ile prezente olan düşük gradeli lenfoplazmositik lenfoma hastalığıdır. Myelofibrozis primer olabileceği gibi sekonder olarak da daha önce plazma hücre diskrazisi tanısı almış vakalarda nadirde olsa görülebilir.

Vaka: 61 Yaşında erkek hasta 2009 yılında halsizlik nedeniyle başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yok. Fizik muayenesi splenomegali harici normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemede sedimentasyon 88mm/h, hemoglobin:10 g/dl htc %31 Wbc:7x10³/U, trombosit 185x10⁹, Ig M:4380 mg/dl, serum protein elektroforezinde gama bölgesinde %40 monoklonal bant artışı, serum immünfiksasyon da IgM lambda tespit edildi. Kemik iliği aspirasyon biopsisinde (KİAB) neoplastik lenfoplazmositer hücre popülasyonu mevcut olup CD138 /CD20/bcl-2/IgM pozitif, IgG/IgA/IgD negatif saptandı. Hastanın bulguları WM olarak değerlendirildi. 6 kür siklofosamid, vinkristin, prednizolon tedavisi sonrası 3 yıl remisyonda seyreden hasta 2013 yılında pansitopeni halsizlik nedeniyle tekrar değerlendirildi. Laboratuvar incelemesinde Ig M:3770 mg/dl, serum protein elektroforezinde gama bölgesinde %38 monoklonal bant artışı, serum immünfiksasyon da IgM lambda saptandı. KİAB'si tekrarlandı CD20/CD138/IgM-lambda pozitif, retiküler lif derecesi 4, lenfoplazmositer hücre ve hemosiderin yüklü makrofajlarda artış, iliğe ait hücre serileri azalmış saptandı. Bu bulgularla WM-MF tanısı alması üzerine nüks olarak değerlendirilip 3 kür fludarabin-siklofosamid kemoterapisi verildi, fakat hematolojik olarak cevap alınmaması üzerine rituksimab-bortezomib-deksametazon tedavisine geçildi. Hastamız şuan tedavi altında takibimizde olup klinik ve laboratuvar yanıtı mevcuttur.

Tartışma: Klonal plazma hücre hastalıklarında mikroçevreyi plazma hücreleri, kemik iliği stromal hücreler, ekstrasellüler matris protein, inflamatuvar hücreler ve mikrodolaşım oluşturmaktadır. Bu yapılar arasındaki bağlantılar hastalığın surveyinde, proliferasyonunda, ilaca cevabında ve progresyonunda anahtar rol oynar. Kemik iliği fibrozisi özellikle megakaryositler olmak üzere plazma hücreleri ve diğerler hücreler tarafından transformin growth faktör, İL-6, İL-4 vb stokinlerin mikroyevreyi etkilemesiyle gelişen prognozu negatif etkileyen bir durumdur. Yapılan çalışmalarda fibrozis gelişen olguların tedaviye cevabının az olduğu ve fibrozisin tedaviden bağımsız gelişebileceği gösterilmiştir. Plazma hücre hastalıklarında kemik iliği mikroçevresinin davranışını etkileyen mikroanjiojenезisin hastalığın progresyonuna ve prognozuna katkısı literatürde ispatlanmış olup kemik iliği fibrozisine katkısının kaçınılmaz olduğunu düşünmekteyiz

Anahtar Kelimeler: Waldenstrom Makroglobulinemi Myelofibrozis

Abstract: 149

P-264

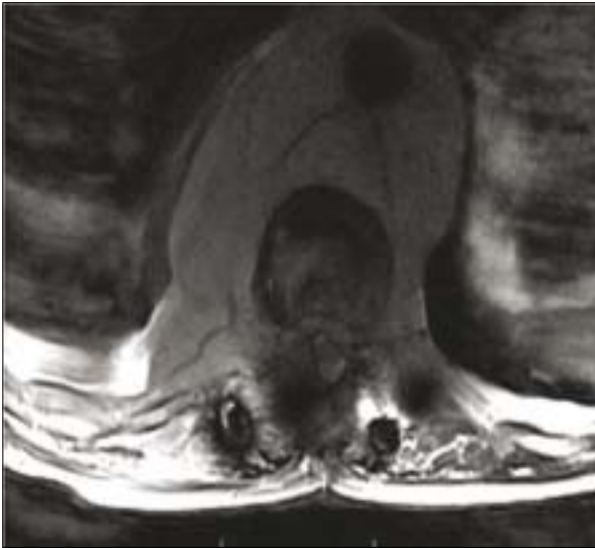
RELAPS/REFRAKTER MULTİPL MİYELOM HASTASINDA AORTU ÇEPEÇEVRE SARAN PLAZMOSİTOM. Ömer Ekinci¹, Senar Ebinç², Erdal Kara¹, Cengiz Demir¹. ¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Van Özalp Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş: Multiple miyelom (MM) özellikle bir ileri yaş hastalığı olup tüm kanserlerin %1'ini, hematolojik kanserlerin ise %10'unu oluşturmaktadır. Plazma hücreleri doku ve lenforetikuler sistem organlarında bulunmakta olup, immunglobulin sentezleyen B-lenfositlerinden köken almaktadır. Bu hücrelerin proliferasyonu ve birikimi sonucu plazma hücreli tümörler gelişebilmektedir. Ekstra medüller plazmositom (EMP) kemik iliğinin dışında gelişen plazma hücreli tümörler olup nadir görülmektedir. Bunların büyük bir kısmı baş boyun bölgesinde yer almaktadır. Bu olgu sunumunda aortu çevreçevre saran plazmositomlu bir vakayı MR görüntüleriyle sunmayı amaçladık.

Olgu: Kliniğimize sırt ağrısı ve bacaklarda kuvvetsizlik şikâyetleri ile başvuran 66 yaşında erkek hastanın öz geçmişinde 6 yıl önce Ig G tipi multipl miyelom tanısı aldığı, 2009 yılında otolog kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi uygulandığı, Haziran 2013'te hastalığın nüks etmesi üzerine bortezomib+endoksan+d eksametazon içeren kemoterapi rejimi sonrası Temmuz 2013'te yılında tekrar otolog kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi verildiği öğrenildi. Ocak 2015'te sırt ağrısı nedeniyle çekilen spinal MR'da T 10 seviyesinde kitle tespit edilmesi üzerine opere edilmiş. Kitle biyopsisi sonucu plazma hücreli miyelomla uyumlu gelmesi üzerine lenalidomid+d eksametazon tedavisi başlanan hastanın yapılan fizik muayenesinde bilateral alt ekstremitelerde kuvvet ve his kaybı mevcuttu. Tetkiklerinde Lökosit:4x10³/ml (4-11x10³/ml), Nötrofil:1,8x10³/ml (2-8x10³/ml), Hb:9,1 gr/dl (11-18gr/dl), MCV:75,9 fl (80-100 fl), Trombosit: 228x10³/ml (150-400x10³/ml), ALT: 15 U/L (0-41), Total Bilirubin: 0,24 mg/dl (0 - 1), LDH: 337 U/L (240-480), Kreatinin: 0,66 mg/dl (0,7-1,3), Ca:7,9 mg/d, Ig G:24,5 g/l saptandı. Spinal MR'da tüm vertebralalar ve sternumda yaygın litik lezyonlar, T7-L1 düzeyinde retrokrural alanda aort-vasküler yapısı saran, T8-10 düzeyinde spinal kanala uzanım gösterip spinal kordu saran yumuşak doku lezyonu izlendi (Şekil-1,2). Görüntüleme eşliğinde yapılan biyopsi sonucu plazma hücreli miyelom olarak saptandı. Nöroşiruji ABD tarafından cerrahi müdahale düşünülmeden hastaya sistemik kemoterapi başlandı.

Sonuç olarak: Multip miyelom hastasında nadir görülen lokalizasyonlarda olsa dahi tespit edilen kitlesel lezyonların plazmositom açısından değerlendirilmesi önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Plazmositom, Aort



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 525

P-265

İZOLE EKSTRAMEDÜLLER PLAZMOSİTOM İLE NÜKS OLAN PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU. Burcu Yazıcı Elmas¹, Turhan Özler², Ferda Özkan³, Nalan Alan Selçuk⁴, Hasan Atilla Özkan⁵. ¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, ³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ⁴Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, ⁵Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

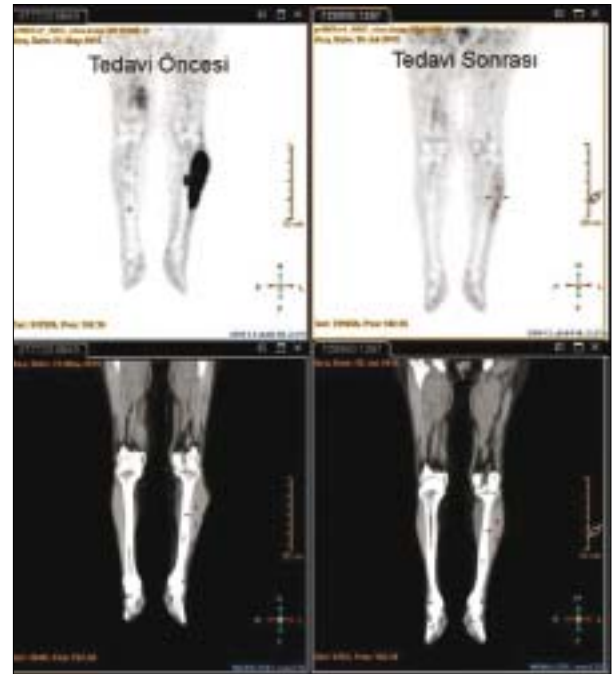
Giriş: Plazma hücreli lösemi kemik iliğinde ve nadir olarak ekstramedüller lokalizasyonda anormal plazma hücre infiltrasyonu ile karakterize klonal kemik iliği hastalığıdır. Nadir olarak, plazma hücre neoplazmı yumuşak dokularda ekstramedüller plazmositom şeklinde ortaya çıkabilir (EMP).

Vaka Bildirimi: Kliniğimizde takip edilen 54 yaşında bilinen diabetes mellitus ve hipertansiyon tanıları olan; anemi, böbrek fonksiyon bozukluğu sebebiyle tetkik edilirken 2014 yılında plazma hücreli lösemi tanısı alan olguyu bildiriyoruz. 3 kür bortezomib-siklofosamid-dekzametazon kemoterapi protokolü ile kemik iliği plazma hücresi sitolojik ve akım sitometrik olarak 1% düzeyinde;

immünfiksasyonda hafif zincir bandı kaybolmuş olarak saptandı. Sonrasında siklofosamid ve G-CSF ile mobilize edilen hastaya yüksek doz alkeran ile planlı sıralı otolog kök hücre nakli (OKHN) yapıldı. OKHN sonrası da siklofosamid ve metil prednizolon idamesi ile tam remisyonda izlenen hasta Mayıs 2015 tarihinde sağ gözde ani görme kaybı ile başvurdu. Yapılan beyin omurilik sıvısı sitolojik incelemesinde ve santaral sinir sistemi (SSS) görüntülemelerinde SSS tutulumu saptanmadı. Fakat fizik muayene sırasında sol tibia ön yüzünde ciltten kabarıklık, kırmızı, sıcaklık artışı bulunan immobilize kitleler fark edildi. Yapılan alt ekstremité MRI incelemesinde her iki tibia da solda daha belirgin olmak üzere lösemik tutulum ile uyumlu olabilecek sinyal değişiklikleri saptandı. Kitleden alınan biopsi sonucu diffüz atipik plazma hücre infiltrasyonu olarak raporlandı. Kemik iliği biyopsisinde medüller hastalık tespit edilmedi. Hastaya VTD-PACE kemoterapi protokolü uygulandı. 2 kür tedavi sonrası kontrol PET-CT çalışmasında rezidü hastalık bulgusu gözlenmedi (Fig.1). Hastaya allojenik kök hücre nakli planlandı.

Tartışma: EMP plazma hücre diskrazilerinin oldukça nadir görülen bir şeklidir. EMP tanısı koyabilmek için kemik iliği tutulumu olmadan ekstramedüller kitle olması gerekmektedir. Plazma hücreli lösemi tanısı alan hastalarda ise EMP insidansı daha yüksek ve kötü prognoz ile ilişkilidir. Bortezomib içeren tedavi protokoller tedavide ilk seçenek olmakla birlikte bu konuda yeni tedavi seçeneklerine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Ekstramedüller plazmositom



Abstract: 114

P-266

KRANİYEL LÖSEMİK TUTULUM İLE SEYREDEN BİR WALDENSTRÖM MAKROGLOBİNEMİSİ VAKASI.

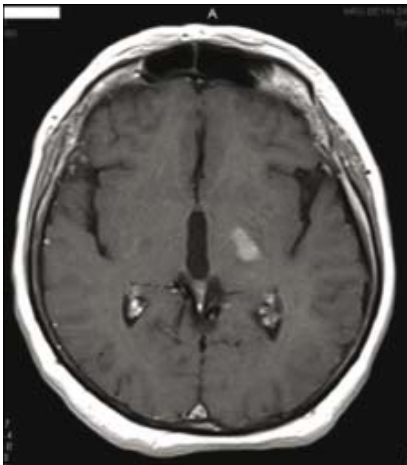
Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Sezgin Etgül¹, Nilgün Sayınalp¹, Salih Aksu¹, İbrahim Celalettin Haznedaroglu¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Waldenström Makroglobinemisi(WM)'nde dolaşan IgM proteini nedeniyle hiperviskozite semptomları ya da periferik nöropati gibi bazı nörolojik bulgular gözlemlenebilir. Ancak WM'de lösemik infiltrasyona sık rastlanılmamaktadır. Biz bu yazıda, kraniyel tutulumla seyreden bir WM vakası ile ilgili tecrübemizi paylaştık.

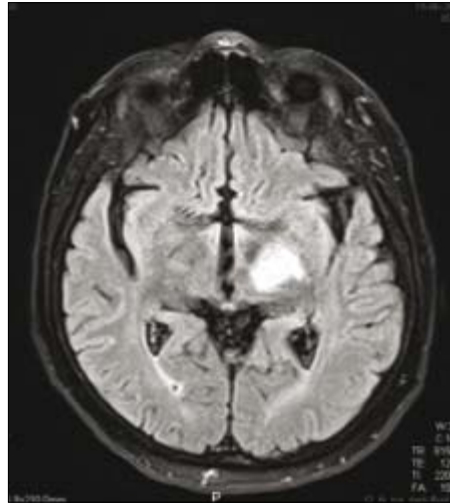
Vaka Sunumu: 57 yaşında kadın hasta Kasım 2009'da hastaneye ateş, kilo kaybı ve öksürük şikayeti ile başvurdu. Tam kan sayımında, hemogloblin 7.4 gr/dl, beyaz küre $1.8 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $216 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Böbrek ve karaciğer testleri normal sınırlardaydı. Anemi parametreleri kronik hastalık anemisi ile uyumluydu. Serum protein elektroforezinde monoklonal IgM kappa piki gözlemlendi. Abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde splenomegali saptandı. Kemik iliği incelemesinde, CD20+ B hücreli lenfoproliferatif hastalık tespit edildi. Hastaya WM tanısı konarak, R-CHOP kemoterapisi başlandı. Toplamda 8 kür R-CHOP kemoterapisi alan hastanın hastalığı kontrol altına alındı. Nisan 2015'te hastanın sağ elinde güçsüzlük şikayeti başladı. Hasta bunun üzerine tekrar hastaneye başvurdu. Nörolojik muayenesinde vücudun sağ tarafında hemi-hipostezi, sağ ekstremitelerde güçsüzlük, dissimetri ve disdiadokinezi saptandı. Kraniyel BT tetkikinde sol inferior talamustan internal kapsüle uzanan fokal dansite azalması dikkati çekti. Kraniyel manyetik rezonans görüntüleme, WM'nin kraniyel tutulumu lehine raporlandı. Beyin cerrahisi kliniğine konsulte edilen hasta, kraniyel metastazlar nedeniyle inoperabl olarak değerlendirildi.

Tartışma: Hiperviskoziteye bağlı nörolojik bulgular WM'de sıklıkla görülür. Ancak WM'nin kraniyel lösemik infiltrasyonu oldukça nadirdir. Bizim hastamızdaki nörolojik bulgular WM'nin lösemik kraniyel tutulumuna bağlıdır. Sonuç olarak, WM vakalarında nörolojik bulgular saptanırsa, saptanan bulguların hastalığın lösemik kraniyel tutulumuna bağlı olabileceği de unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Waldenström Makroglobinemisi,kraniyel tutulum



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 75

P-267

EVANS SENDROMU VE PLAZMOSİTOM BİRLİKTELİĞİ:

BİR OLGU SUNUMU. Eda Ataseven¹, Fatma Burcu Belen¹, Burçak Tatlı Güneş¹, Barış Malbora¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹, Haldun Öniz¹. ¹T.C. Sağlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş: Evans sendromu (ES) immün trombositopeni (ITP) ve otoimmün hemolitik aneminin (OIHA) eş zamanlı veya peşi sıra geliştiği nadir görülen bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. ES ile malignite ilişkisi net olarak bilinmemektedir. Burada ES nedeni ile izlenirken takipte nadir görülen bir tümör olan soliter plazmositom gelişen bir vaka sunulmuştur.

Olgu: 5 yaşında erkek hasta ateş, sarılık, halsizlik nedeni ile başvurdu. Üç yaşında üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası başka bir merkezde ITP tanısı almış. Hastanın Hb:3,4 g/dL, BK: $11800/\text{mm}^3$, plt: $10000/\text{mm}^3$, periferik yaymasında anizositoz, poikilositoz, polikromazi vardı. Direkt Coombs pozitif olan hastaya İTP + OIHA olması nedeniyle ES tanısı ile 2 mg/kg/gün prednizolon başlandı. İzlemede steroid ve IVIG tedavisine rağmen sık tekrarlayan atakları olması sebebiyle 9 yaşında splenektomi yapıldı. Splenektomiden sonra trombositopenisi düzelen ve Coombs testi negatifleşen hasta üç yıl remisyonda kaldı.

Üç yıl sonunda tekrar trombositopenisi gelişen hastaya prednizolon tedavisi başlandı. Hasta 15 yaşına geldiğinde trombositopenik atakta bakılan hepatit serolojisinde HBsAg (+), HBeAg (+), Anti HBc(+), HBV DNA yüksek ve transaminazları normal tespit edildi, kronik HBV enfeksiyonu ile izleme alındı, takipte lamivudin tedavisi başlandı. 18 yaşında trombositopenisinin devam etmesi nedeni ile 4 kür interferon- α ve vinkristin verildi. 21 yaşında trombositopenik olduğu dönemde bulantı, kusma ve baş ağrısı ile başvuran hastada intrakranial kanama tespit edildi. 6 ay sonra benzer yakınmaları olan hastada intrakranial sinovenöz tromboz gelişti. Hastanın tedaviye dirençli ITP'si nedeniyle 4 hafta $375 \text{ mg}/\text{m}^2/\text{gün}$ ritüksimab verildi. Ritüksimab sonrası iki yıl remisyonda izlendikten sonra tekrar trombositopenisi gelişti. IVIG ve steroid ile izlenirken 28 yaşında bel ve bacak ağrısı ile başvuran hastanın lomber MR'ında L1 bölgesinde kitle

tespit edildi. Beyin cerrahisi tarafından kitle eksizyonu yapıldı ve patoloji sonucu soliter plazmositom geldi. Kemik iliği biyopsisi eritroid hiperplazi gösteren hiper-sellüler kemik iliği olarak geldi. Primer tümör bölgesine 50,4 Gy radyoterapi uygulandı. Cerrahi sonrasında da tedaviye dirençli (steroid, IVIG, ritüksimab, vinkristin, eltrombopag) ITP devam etmiştir. Hastaya bir yıl önce romiplostim tedavisi başlanmıştır. Hastanın trombositleri normal düzeyde seyretmektedir.

Tartışma: ES'unda malignite gelişimi arasında doğrudan bir ilişki olmamasına karşın literatürde malignite gelişmiş nadir olgular vardır. Mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte ES'nda tanımlanan immun regulasyondaki bozukluğa ve hematopoetik hücrelere karşı gelişmiş spesifik antikörelere bağlı olabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Evans sendromu, plazmositom, trombositopeni

Abstract: 404

P-268

OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI TALİDOMİD İLİŞKİLİ DÜŞÜNÜLEN SKLERODERMA BENZERİ GÖRÜNÜM. Gürhan Kadıköylü¹, Nihan Alkış², İrfan Yavaşoğlu², Zahit Bolaman². ¹Kent Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İzmir, ²Adnan Menderes Üniversitesi ,Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

Yetmiş üç yaşında, erkek hasta; halsizlik ve bel ağrısı şikayeti ile başvurdu. Sistemik hastalık öyküsü ve ilaç kullanımını yoktu. Fizik muayenesinde bel hareketlerinde kısıtlılık dışında özellik saptanmadı. Laboratuvar bulguları; hemoglobin:11,8 gr/dl, hematokrit %36, lökosit:8740/mm³, nötrofil:4640/mm³, trombosit:261000/mm³ ve albümin:3,1 gr/dl, globulin:7 gr/dl, sedimentasyon:83 mm/h dışında normal sınırlarda idi. Periferik kan yaymasında rulo formasyonu vardı. Serum protein elektroforezinde gama globülin bölgesinde M piki saptandı. Serum immunoelektroforezinde; IgG:5447 mg/dl, IgA:36 mg/dl, IgM:49 mg/dl, Kappa:51 mg/dl, Lambda:1120 mg/dl idi, IgG ve Lambda sütunlarında monoklonal protein görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %23 oranında matür- immatür plazma hücre infiltrasyonu gözlemlendi. Hastanın çekilen vertebra grafilerinde multipl çökme fraktürleri olduğu tespit edildi. Evre 3A, IPI:3 IgG Lambda multipl myelom tanısı ile vinkristin- doksorubisin-dexametazon ve kemik lezyonlarına yönelik zoledronik asit tedavisi başlandı. Tedavi sonrası remisyonunda olmaması sebebiyle bortezomib-dexametazon (1-8-15-22.günler) başlandı. Üç kür tedavi sonrası yapılan kemik iliği biyopsisi normosellüler olarak değerlendirildi. Serum immun elektroforezinde IgG:1907 mg/dl, Lambda:285 mg/dl idi. Fit olan hastaya 10 mcg/kg dan filgrastim ile kök hücre mobilizasyonu uygulandı. Tanıdan 6 ay sonra 200 mg/m² melfalan ile 23,64x106/kg CD34+ hücre verilerek olog kök hücre nakli yapıldı. Nakil sürecinde ciddi problem yaşanmayan hastanın +15. gün nötrofil, +27. gün trombosit engraftmanı sağlandı. Nakil sonrası yapılan kemik iliği değerlendirmesi ve laboratuvar bulguları ile remisyonunda olduğu düşünülen hastaya idame talidomid 2x50 mg ve asetil salisilik asit 100 mg/gün başlandı. Talidomid tedavisini düzenli kullanan hastanın 1 ay sonra el, kol ve yüz derisinde yer yer deskuamasyon, hiperpigmentasyon ve ciltte gerginlik gelişti (Şekil 1-2). Skleroderma benzeri reaksiyon düşünülerek cilt biyopsisi yapıldıktan sonra

metil prednizolon 40 mg/gün başlandı. Anti nükleer antikor negatifti. Cilt biyopsisi; üzerinde ortoparakeratoz bulunan deri dokusunda epidermiste spongiöz, yüzeysel dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu dikkati çekmiştir. Direk immunfloresan yöntemle fibrinogen, IgG, IgM, C3, IgA birikimi saptanmamıştır. Yüzeysel perivasküler dermatit olarak sonuçlandı. İlaç ilişkili skleroderma benzeri cilt reaksiyonu düşünülerek hastanın talidomid tedavisi kesildi, steroid tedavisi 15 gün sonra azaltılmaya başlandı. Tedavinin 1. ayında cilt lezyonları tama yakın geriledi. Steroid tedavisi 2 aya tamamlanarak kesildi. Cilt lezyonları tedavi kesilmesi itibarıyla tekrarlamadı. Zoledronik asit tedavisini 28 günde bir almaya devam eden hasta halen tam remisyonunda takibimizdedir.

Anahtar Kelimeler: Thalidomide, Skleroderma, Multipl myelom



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 440

P-269

STERNUMDA KİTLEDEN TANILAN OSTEOSKLEROTİK MULTİPL MYELOMA OLGUSU. Gürsel Güneş¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Okan Yayar², Salih Aksu¹, Hakan Göker¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Multipl myeloma (MM), kafatası, klavikula, kostalar, pelvis ve vertebral kolonu sık olarak tutan hematolojik bir neoplazidir. Kemiklerde görülen litik

lezyonlar ve yaygın osteoporoz karakteristik lezyonlardır. MM'da, ilk bulgu olarak sternum tutulumu ve osteosklerotik kemik lezyonu görülmesi son derece nadir bir durumdur (MM olgularının yaklaşık %3'ünde görülür). Osteosklerotik myeloma, sıklıkla, polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gammopati ve deri değişiklikleri (POEMS) sendromu ile ilişkilidir.

Burada sternum tutulumu ile tanı alan nadir bir osteosklerotik MM olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Görme kaybı, sırt ağrısı ve kilo kaybı şikayetleriyle başvuran 49 yaşındaki kadın hastanın nörooftalmolojik muayenesinde bilateral papilödem ve görme alanında sağda daralma saptandı. Sistemik muayene bulguları normal sınırlardaydı. Tam kan sayımında trombositoz ($655 \times 10^9/L$) mevcuttu. Hemogloblin, lökosit düzeyleri ile karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızında (52 mm/saat), serum IgA (15 mg/dl) ve hafif zincir lambda (356 mg/dl) seviyelerinde artış saptandı. Toraksın bilgisayarlı tomografisinde manibrium sterni üzerinde $4 \times 3 \times 2$ cm ebatlarında osteosklerotik lezyon saptandı. Kranial and orbital manyetik rezonans görüntülemesinde sağ papilla seviyesinde papillit ile uyumu olabilecek hipodens görünüm mevcuttu. Plazma hücre infiltrasyonuna ait bulgu yoktu. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde %12 oranında plazma hücresi görüldü. Sternumdaki kitleden alınan biyopsi plazma hücre infiltrasyonu olarak rapor edildi. Hastaya MM tanısı konuldu, iki kür vinristin, adriamisin, deksametazon ve takiben 2 kür bortezomib, deksametazon (VD) verildi. Tam remisyona (TR) ulaşıldıktan sonra otopolog kök hücre nakli yapıldı. Hasta halen TR'de izlenmektedir.

Tartışma: MM veya plazmositomada hastalığın başlangıç bulgusu olarak kemik iliği dışında tutulumla karşılaşılabilir. Bu tutulumlar sıklıkla kafatası ve kostalarda görülür. Bizim hastamızda osteosklerotik lezyonların olduğu sternum tutulumu ve kranial tutulum olmaksızın görme kaybı gibi nörooftalmolojik bulgular mevcuttu. Hastaya osteosklerotik MM tanısı konulmasını takiben MM tedavisi başlandı. Hastada nörolojik bulguların varlığı, papilödem, M proteini olarak Ig A kappa bulunması ve trombositozun olması akla POEMS sendromunu getirmektedir. Ancak hastamızda periferik nöropatiye yönelik testlerin yapılmamış olması POEMS sendromu kriterlerini karşılamamaktadır. Osteosklerotik myeloma POEMS sendromunun tanısındaki minör kriterlerden birisidir. Literatürde osteosklerotik myelomanın POEMS sendromu ile aynı antijenin parçası olabileceği bildirilmektedir. Dolayısıyla POEMS sendromu ve osteosklerotik myeloma arasında ayırım yapmak klinik olarak anlamlı olmayabilir.

Sernum MM tutulumu için alışılmadık bir lokalizasyondur. Sklerotik kemik lezyonları ve nörolojik bulguların varlığında POEMS sendromu ve/ veya osteosklerotik MM akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Osteosklerotik multipl myelom, POEMS sendromu

Abstract: 624

P-270

MALİGN PERİKARDİAL EFFÜZYON: MULTIPL MYELOM TUTULUMU OLAN 2 OLGUSUNU. Abdullah Karakuş¹, Mehmet Sinan Dal¹, Mehmet Önder Ekmen², Reşit Yıldırım², Erdal Bodakçı², Mehmet Orhan Ayyıldız¹. ¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Multipl myelom malign plazma hücresinin malign klonal çoğalması ile karakterize plazma hücre hastalığıdır. Kemik dışı tutulum nadir olup kısa yaşam süresi ile ilişkilidir. Seröz kavite tutulumu çok daha az olup vaka düzeyindedir. Myelom perikardial tutulum nadir olup yaşam süresi 4 aydan kısa sürmektedir. Tedavi konusunda net bir bilgi yoktur. Tedavi sonrası uzun yaşam süresi olan hasta bildirilmemiştir. Biz multipl myelom ile başvuran kardiyak tamponad gelişen ve perikardial sıvıda malign plazma hücresi tespit edilen 2 vakayı sunduk.

Olgu 1: 53 yaşında erkek hasta bel ağrısı, halsizlik ve bulantı şikayeti ile başvuran hastanın yapılan periferik yaymada çekirdekli hücrelerin %40 plazma hücresi olması ve flow sitometri ile hastaya plazma hücreli lösemi kappa hafif zincir sentezleyen evre 3b ve ISS :3 teşhisi kondu. Hastaya 2 kür VAD sonrasında 4 kür CYBORD tedavisi verildi çok iyi kısmı yanıt alınan hastaya otopolog KİT yapıldı. Otopolog KİT sonrası takibinin 4. ayında nefes darlığı şikayeti ile başvuran hastanın muayenesinde venöz dolgunluk ve 2 + pretibial ödem görüldü. Yapılan EKO sonda 6 ay önce normal görülen perikardial aralıkta en kalın yerinde 40 mm olan perikardial effüzyon tespit edildi. Acil olarak perikardial pencere açıldı hemorajik karakterdeki sıvının sitolojik ve morfolojik incelemesinde plazma hücre infiltrasyonu izlendi. Takiplerinde periferik yaymada %6 plazma hücresi tespit edildi. Perikardial effüzyon tespit edildikten 2 ay sonra akciğer enfeksiyonu sepsis multipl organ yetmezliği nedeni ile hastalığının 2. yılında ex oldu.

Olgu 2: 54 kadın hasta yürüyememe bel ağrısı şikayeti ile başvuran hasta da yapılan tetkiklerde Ig G kappa evre 2A ISS 2 multipl myelom tanısı konan hastaya 2 kür VAD sakral kemiği external RT tedavisi alan hastaya 3 kür CYBORD verilen hastanın çok iyi kısmı yanıt alınca otopolog KİT yapıldı. Transplantasyon sonrası 3 ayda lenalidomid idame tedavisi verildi DVT gelişen hastaya coumadin tedavisi başlandı. Lenalidomid 3. ayda kontrolde nefes darlığı olması nedeni ile bakılan görüntülemelerde bilateral plevral(70 mm)ve perikardial (37 mm) olan sıvı izlenildi hastaya plevral bilateral su altı drenajı ve perikardial sıvı boşaltıldı. Hemorajik vasıftaki suda bakılan morfolojik incelemede plazma hücresi izlenildi. Sitolojik incelemesinde malign plazma hücre baskınlığı izlenildi hastaya bortezomib bazlı tedavi tekrar verildi. Hasta perikardial effüzyon tanısı konduktan sonra 3. ayında takipleri devam ediyor. Kontrol görüntülemelerinde minimal perikardial ve plevral effüzyon tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: multipl myelom, perikardial tutulum

Abstract: 52

P-271

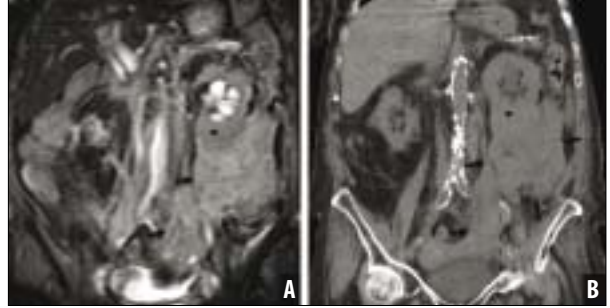
MİYELOMDA NADİR BİR RELAPS ŞEKLİ VE BÖBREK YETMEZLİĞİ NEDENİ: RENAL EKSTRAMEDÜLLER PLAZMASİTOM. Mücahit Gür¹, Birgül Öneç², Tansu Sav³, Nisa Ünlü⁴, Murat Oktay⁵, Durdu Mehmet Köş¹. ¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, ⁴Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, ⁵Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Düzce

Giriş: Ekstramedüller plazmasitom (EMP), başka bir plazma hücre infiltrasyonu olmaksızın soliter tümör olarak prezente olabilen nadir rastlanan bir malign neoplazmadır. Bu prezentasyonun dışında multipl miyelomun (MM) ana bulgusu olarak ya da MM seyri sırasında da gelişebilir ancak başka bir MM tutulumu olmaksızın EMP olarak nüks nadir rastlanan bir durumdur (1). Burada, MM öyküsü olan bir hastada kemik iliğinde ve başka bölgede plazma hücre infiltrasyonu olmaksızın renal EMP gelişimine bağlı akut böbrek yetmezliği tablosuyla başvuran relaps MM olgusu sunulmuştur.

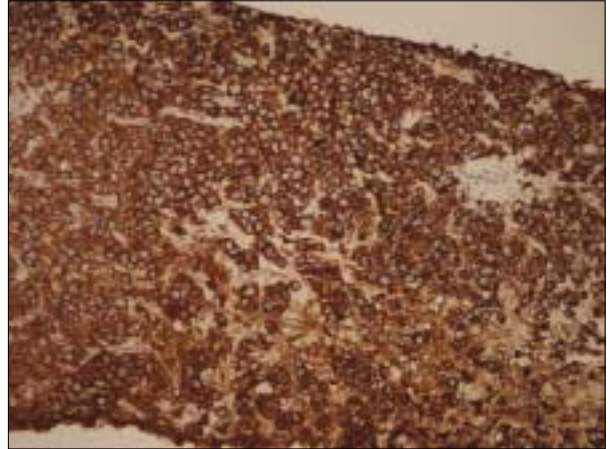
Olgu Sunumu: 80 yaşında bayan hasta kliniğimize akut böbrek yetmezliği ile yatırıldı. 2012'de yapılan kemik iliği biyopsisi sonucuna göre lambda hafif zincir multiple myelom tanısı almıştı. O döneme ait ultrasonografide (USG) her iki böbrek normal yapıda olduğu ve batın içinde kitle saptanmadığı görüldü. İki kür bortezomib ve deksametazon (VD) ve 4 kür melfalan ve prednizon (MP) tedavisi sonrası takipden çıktığı öğrenildi. Hastanın kayıtlardaki son kreatinin değeri 2mg/dL altındaydı ve anemisi mevcut değildi. İki yıl boyunca herhangi bir şikayeti olmayan hasta kliniğimize böbrek yetmezliği ile tekrar başvurdu. Hastanın başvuru anındaki Kreatinin:3,63 mg/dL olarak saptandı ve takip eden bir hafta içinde hızla artarak diyaliz gerektirecek düzeylere ulaştı. Protein elektroforezinde monoklonal pik ile serum ve idrar immun fiksasyon elektroforezinde lambda monoklonal hafif zincir saptandı fakat kemik iliği biyopsisinde yalnızca %5 plazma hücre infiltrasyonu olduğu görüldü. Renal USG ve kontratlı manyetik rezonans (MR) görüntülemeye 12x4cm boyutlarında sol böbrekten başlayarak Gerato fasyası ve komşu kas dokusu boyunca uzanan kitle lezyonu saptandı (Şekil 1). İnvazyon üretra ve aortu da çevreleyerek perirektal alana uzanıyordu. Sol böbrek kitlesinden alınan biyopside monoklonal plazma hücrelerinden oluşan diffüz infiltrasyon izlendi (Şekil 2) ve böbrek yetmezliği etyolojisinin EMP olduğunu kanıtlandı. Kemoterapiyi kabul etmeyen hasta iskemik inme ve ciddi pnömoni nedeniyle renal EMP ile nüksünden 1 ay sonra yaşamını yitirdi.

Tartışma: Renal hasar plazma hücre diskrazilerinde ortak özellik olmasına rağmen, böbrekte olan EMP bu hasarın çok nadir rastlanan bir mekankizmasıdır. Binnani ve arkadaşları literatürdeki tek vaka olarak akut böbrek yetmezliğine neden olan transplante böbrekte nüks masif plazmositom vakasını bildirmişlerdir (2). Zhang ve arkadaşları böbreği plazmositom için nadir bir lokalizasyonu olarak tanımlamış, literatürde yalnızca 24 vaka olduğunu bildirmişlerdir (3). Bu makalede, renal EMP lerin çoğu soliterdi ve soliter EMP'lar MM seyri sırasında oluşan EMP'lara göre daha iyi prognoza sahiptir. Bu durum vakamızdaki renal EMP'nin literatürdeki diğer nadir görülen renal EMP'ların yavaş seyrinin aksine neden agresif lokal invazyon gösterdiğini ve ölümcül seyrettiğini açıklayabilir.

Anahtar Kelimeler: renal ekstramedüller plazmasitom, miyelom



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 425

P-272

OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE NAKLİ (OPKHN) SONRASI BULKY EKSTRAMEDÜLLER RELAPS İLE SEYREDEN 2 MULTİPLE MİYELOM (MM) VAKASI. Yasin Kalpakçı¹, Abdullah Agit¹, Ahmet Kürşat Güneş¹, Gülten Korkmaz¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Selin Merih Uurlu¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Mehmet Ali Uçar¹, Mesude Falay¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹. ¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: ekstramedüller miyelom (EM) iskelet sistemi dışında yumuşak-visseral dokularda klonal plazma hücre infiltratı saptanması olarak tanımlanır. Ekstramedüller relapsların bir kısmı iskelet ile ilişkili olabilir. OPKHN sonrası ekstramedüller relaps önemli miktarda görülür ve çok kötü seyirlidir.

Vaka 1: 69 yaşında ig-a lambda tipi, d-s evre 3a multiple miyelom vakası 4 kür vad kemoterapisi sonrası komplet remisyon elde edilerek melfalan ile opkhn yapıldı. Nakilden 6 ay sonra bel ve karın ağrısı ile başvurdu. Beraberinde igA yüksekliği ve serum immünfiksasyon pozitifliği saptanan hastanın MR'da lomber vertebralarda multiple litik lezyonlar ve usg'de superior mezenterik arteri çevreleyen 11x5 cm kitle saptandı. Kitle biyopsisiyle klonal plazma hücre infiltrasyonunu doğrulanan hastaya vcd protokolü başlandı ve eş zamanlı kitleye eksternal radyoterapi (ERT) uygulandı. Ert sonrası kitlede %40 küçülme oldu. Kemoterapisi devam ediyor.

Vaka 2: 60 yaşında sternumda plazmositomla başvuran ve serolojisinde İg-G lambda monoklonal gammopati

saptanan hastaya d-s evre 3a mm tanısı konuldu. Sternal ert sonrası 5 kür vcd ile parsiyel remisyon elde edilen hastaya melphalan ile opkhn yapıldı. Sternal kitlede %50 küçülme sağlandı. Nakilden 3 ay sonra idrar retansiyonu ile başvuran hastada memede multiple plazmositomlar ve pelvik bölgede mesaneyeye bası yapan 6,5x 5,5 cm çapında plazmositom saptandı. Pelvik ert ile birlikte vcd protokolü başlandı. 2 Kür vcd sonrası pelvik kitlede büyüme olması nedeniyle revlimide /dekort başlandı. Ancak 1 kür sonrası sternal kitlede progresyon gelişmesi nedeniyle dt-pace protokolü verilmesi ve sternal ert planlandı.

Tartışma: Tanı anında em %4-16 oranında görülürken, opkhn sonrası ekstramedüller relapslar %6-20 oranında bildirilmiştir. Deri, yumuşak doku, iç organlarda ve bazen intraabdominal bulky kitleler şeklinde görülebilir. Tedavide sıklıkla çoklu kempterapilerle birlikte ert kullanılır ancak prognozları kötüdür. Bir kısmı biyokimyasal relaps olmadan da gelişebilen ekstramedüller relapsların tanısında hasta şikâyetine yönelik görüntüleme takipte çok önemlidir. Hastanın klinik evresinin ileri olması ekstramedüller relapslar için bir risk faktörü olabilir. Literatürde hazırlama rejimi olarak tbi (total vücut ışınlaması)-melphalan rejimiyle OPKHN yapılmasının fayda sağlayabileceği ile ilgili çalışmalar devam etmektedir. Uygun olan hastalarda allojenik ilik nakli yapılabilir. Ancak tüm bu tedavilere rağmen prognozda önemli bir iyileşme sağlanamamaktadır. Bu nedenle ekstramedüller relapsla seyreden miyelom vakalarını ayrı bir antite olarak değerlendiren ve moleküler karakteristiklerini inceleyerek yaşam süresini uzatacak yeni tedavi seçimleri sunan ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: ekstramedüller relaps, otolog kök hücre nakli

Abstract: 651

P-273

RENAL KİTLE İLE PREZENTE OLAN MULTİPL MİYELOM, BİR OLGU. Mehmet Enis Tezcan¹, Uğur Kimyon¹, Işıl Erdoğan Özunal², Yıldız Aydın². ¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Multipl miyelom (MM) malign plazma hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize, hiperkalsemi, böbrek fonksiyonlarında bozukluk, anemi ile giden ve ekstramedüller tutulum da yapabilen hematolojik bir malignitedir. Plazmositomlar ise atipik plazma hücrelerinin lokalize osseöz veya ekstraosseöz büyüme paterni gösteren klonal proliferasyondur. Ekstramedüller tutulum MM tanısı esnasında bulunabileceği gibi hastalığın daha ileri aşamalarında da ortaya çıkabilir. Renal kitle ile prezente olup nefrektomi yapılan ve plazma hücreli neoplazi saptanarak kliniğimize yönlendirilen MM olgusu tartışıldı.

Olgu: 56 yaşında erkek hasta yan ağrısı nedeniyle değerlendirilmiş ve MR incelemesinde sağ böbrekte 3.5 cm çaplı heterojen kitle saptanmış. Sağ radikal nefrektomi sonrasında histolojik ve immünohistokimyasal incelemelerle plazma hücreli neoplazi tanısı konan hasta ileri tetkik için kliniğimize yönlendirildi. İdrar immünoelektroforezinde kappanın hafif zinciri tespit edilen hastanın MM açısından yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde %34 plazma hücreli görüldü ve hafif zincir MM tanısı ile 4 kurs VAD (vinkristin-adriamisin-deksametazon) verildi. Kontrol kemik iliği biyopsisinde plazma

hücre oranı %5'in altında olan ve biyokimyasal tetkiklerinde patoloji saptanmayan hasta için tam yanıtli hasta-lik ile otolog kök hücre transplantasyonu (OKHT) kararı alındı ancak taşlı kolesistit nedeniyle operasyon planlanan hasta takipten çıktı. Yaklaşık 2 yıl sonra göğüs ön duvarında ağrı ve şişlik yakınması ile kliniğimize tekrar başvuran hastanın PET/BT'sinde sağda 3. kosta üzerinde FDG tutan kitle saptandı ve biyopsi ile plazma hücreli tümör olarak değerlendirildi. Nüks MM nedeniyle 3 kurs CyBorD (siklofosamid-bortezomib-deksametazon) verilen hastada tam yanıt elde edildi. Ardından OKHT yapılan hasta kliniğimizde halen remisyonunda izlenmektedir.

Tartışma: MM'da ekstramedüller tutulumun fizyopatogenezi net bilinmemektedir. Plazma hücreli neoplazi nadiren böbrekte görülür ve karakteristik bir klinik bulgusu yoktur. Literatürde soliter adrenal ve renal plazmositom vakaları bildirilmiştir. Bu hastalar aralıklı sırt-yan ağrısı, karın ağrısı yakınmaları ile başvurabilir veya asemptomatik olabilirler. Spesifik görüntüleme bulgusu olmadığından preoperatif laboratuvar testleri ile ve görüntüleme ile diğer tümörlerden ayırmak mümkün olmayabilir. Ancak şüphelenilen vakalarda ince iğne aspirasyonu ile tanı konulabilir.

Anahtar Kelimeler: Multipl miyelom, plazmositom

Abstract: 447

P-274

MGUS VE TİMOMA BİRLİKTELİĞİ. Ozan Ekim¹, Güven Yılmaz², Esra Turan Erkek², Mehmet Aliustaoğlu¹. ¹*Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul*, ²*Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

Giriş: Primer malignitelerin tedavi oranlarının artması, yaşam sürelerinin uzaması ve giderek gelişen tanı yöntemleri sayesinde ikincil malignitelerin saptanma oranları artmaktadır. Aynı anda farklı iki malignitenin görülmesi nadir görülen bir durumdur. Bu nedenle eş zamanlı olarak ortaya çıkan tümörlerin saptanması ve değerlendirilmesi zaman zaman altta yatan patofizyolojinin anlaşılmasına dair ipuçları verebilmektedir. Biz de tanı anında MGUS ve timomanın birlikte saptandığı bir olguyu sunduk.

Olgu: 63 yaşında erkek hasta nefes darlığı nedeniyle tetkik edilirken çekilen akciğer grafisinde mediastende kitle saptanmış. Yapılan görüntülemeler ve kitleden alınan biopsi neticesinde timoma tip 1 tanısı almış. Hastada myastenia gravis saptanmamış. Tetkiklerinde normositer anemi ve lökopeni olması nedeni ile hematoloji polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde Tip 2 Diabetes Mellitus dışında özellik bulunmamaktaydı. WBC 2050, nötrofil 770, Hgb 10.8 g/dL, MCV 85.9, PLT 212.000 olarak saptandı. Hastanın periferik yaymasında normositer anemi dışında bir özellik saptanmadı. Albumin 3.2, T.Protein 7.4, Kre 0.6, Ca 8.7 olarak saptandı. Hastada demir eksikliği, B 12-folat eksikliği mevcut değildi. Anemi için yapılan ileri testlerinde IgG 2326, IgA 24, IgM 14 idi. Serum protein elektroforezinde M bandı, serum immünofiksasyon elektroforezinde ise IgG-kappa monoklonal bandı saptandı. Serum ve idrarda serbest kappa ve lamda düzeyleri normal saptanan hastanın, HBsAg (+) olduğu görüldü. Hastanın kemik iliği aspirasyonu (KİA) ve kemik iliği biyopsisi (KİB) uygulandı. KİA'da %4, KİB'de %30 plazma hücreli mevcuttu. Hastanın gerçekleştirilen PET-CT'sinde timus dışında herhangi bir alanda tutulum görülmedi. Gerçekleştirilen ilk kemik iliği biyopsisine

sınırlı inceleme olarak not düşüldüğünden, kemik iliği aspirasyonu ile biyopsi arasında plazma hücrelerinin yüzdelerinde belirgin sapma olduğundan kemik iliği biyopsisi yenilendi. Aspirasyon normal olarak değerlendirildi, biyopside plazma hücrelerinin %10'un altında olduğu görüldü. Hasta MGUS olarak değerlendirilerek takibe alındı. Timektomi işlemi gerçekleştirildi, tip 1b timoma saptandı.Hasta halen MGUS olarak takip edilmektedir.

Sonuç: Primer malignitelerin tedavi oranlarının artması,hayat sürelerinin uzaması ve tedavi edici ilaçlardaki gelişmeler nedeni ile ikincil malignitelerin saptanma oranları artmaktadır. Aynı anda iki malignitenin ortaya çıkması oldukça nadirdir. Hematoloji pratiğinde özellikle KLL ve ikinci malignite sıkça görülmesine rağmen MM ile beraber ikincil bir malignite görülmesi çok nadirdir.Bu durum MM'nin patofizyolojisi ile ilgili olabilir. Tedavi planlamasında bu durum özellikle önemlidir. Yakın zamanda yapılan çalışmalar timik patolojilerin eşlik ettiği myastenia graves vakalarında bortezumib kullanımının plazma hücre sayısının düşürmenin yanı sıra asetilkolin reseptörlerine karşı gelişen özellikle IgG yapısındaki otoantikörlerin yapısını da azalttığı yönünde bulgular elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: MGUS, Timoma, Bortezumib

Abstract: 590

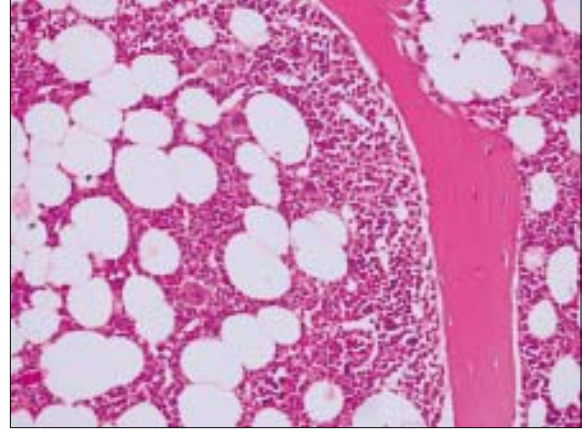
P-275

PANSİTOPENİ İLE BAŞVURAN BİR HASTADA MULTİPLE MYELOMA VE BRUSELLA BİRLİKTELİĞİ: NADİR BİR OLGU. Ahmet Durmuş¹, Beyhan Mollamehmetoğlu², Uğur Kostakoğlu³, Bilgehan Yüzbaşıoğlu⁴. ¹Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bilim Dalı, ³Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, ⁴Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Bilim Dalı, Trabzon

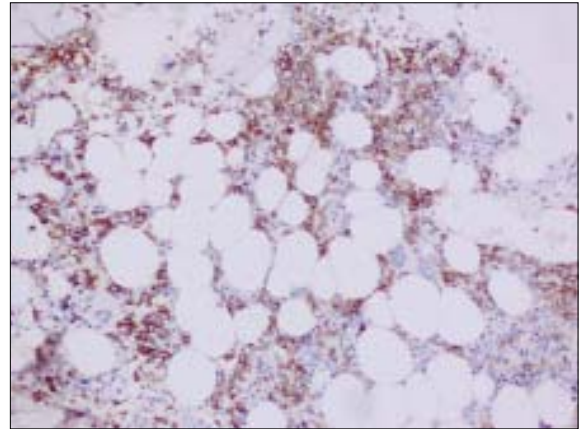
75 yaşında kadın hasta yaklaşık bir haftadır halsizlik, ateş, üşüme, vücutta ağrı ve zayıflama şikayetleri ile başka bir hastaneye başvurmuş. Yapılan değerlendirmesinde pansitopeni tespit edilen hasta hastanemiz hematoloji polikliniğine refere edildi. Fizik muayenede zayıf görünüm dışında belirgin patolojik bulgu tespit edilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde pansitopeni (Hb:9.9g/dl, MCV:98.8, trombosit:64.000/mm³, T. Prot:7.3g/dl, alb:3g/dl, Ig G:648 mg/dl, IgA:5093mg/dl, IgM:59mg/dl, serum immun elektroforezde Ig A-lambda tipi monoklonal paraprotein tespit edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliğinde monoklonal plazma hücre infiltrasyonu izlendi. Bu bulgular ile hastaya multiple myeloma tanısı koyuldu. Başvurudaki semptomlar ve pansitopenisinin olması nedeni ile hastanın mevcut bulgular ile bruselloz da olabileceği düşünülerek gelişte brusella enfeksiyonu için serolojik test istendi. Brusella için serolojik test 1/1280 (+) olarak geldi. Mevcut brusella sonucu hasta yakını ile paylaştığımızda hastanın hayvan bakımı ile de uğraştığı ve eşinin de brusella enfeksiyonu nedeni ile enfeksiyon bölümünde tedavi almakta olduğu bilgisini aldık. Enfeksiyon hastalıkları hastaya rifampisin+tetradox başladı. Kemik iliği nakli için uygun olmayan hastaya myeloma tedavisi için bortezumib+dexametazon haftalık tedavisi başlandı. Brusella tedavisine yaklaşık 8 haftay devam edildi. Eş zamanlı olarak yürütülen Bruselloz ve myeloma tedavisinin yaklaşık 1. Ayında sitopenileri düzelen hastanın 3. Ayı sonrasında da kemik ağrıları ve diğer semptomları kayboldu. Bu iki hastalığın birlikteliği çok

nadir olup literatürde bir yayına rastlanmıştır. Bu vaka vesilesi ile sitopeniler ile başvuran ve özellikle de ülkemizin doğu kesimlerinden başvuran hastalarda hematolojik hastalık yanında brusella enfeksiyonunun da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması önerilir.

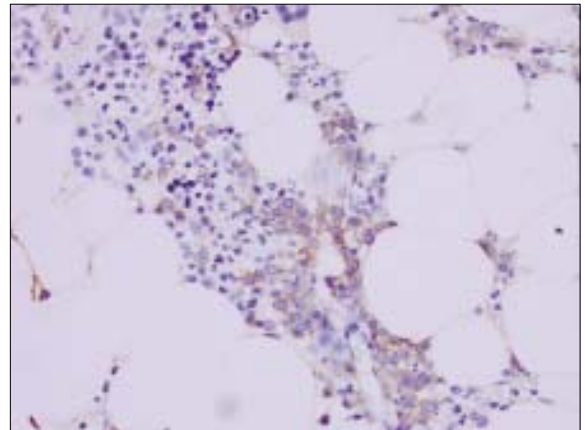
Anahtar Kelimeler: multiple myeloma, Brusella, Pansitopeni



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Abstract: 46

P-276

MULTİPLE MYELOMAYA ÇOK HIZLI İLERLEYEN BİR SOLİTER PLAZMASİTOM OLGUSU. *Leyla Akdoğan¹, Çağlar Coşardereelioğlu¹, Şebnem Kalay¹, İrmak Sayın¹, Meltem Aylı². ¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

Amaç: Soliter Plazmositom monoklonal plazma hücrelerinin çoğalmasıyla oluşan kemik iliği tümörüdür. Hastaların yaklaşık yarısı aşikar MM'a dönüşür. Biz burada MM'a çok hızlı ilerleyen bir soliter plazmositom vakasını irdeledik.

Olgu: 2 ay önce başlayan ve giderek artan alt ekstremitelerde uyuşma, güçsüzlük şikayetleri ile başvuran 67 yaşındaki erkek hastanın tetkiklerinde tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri, Ca, total protein, albümin, LDH, CRP, sedim normaldi. Hastanın torakal MRG'sinde T10 düzeyindeki posterior elemanlarda kontrastlanma ve spinal kanal içerisinde posterior T9 ve T11 vertebra korpusları düzeyinde 63 mm'lik segmente fuziform şekilde kontrastlanma saptandı. Beyin Cerrahi bölümüne değerlendirilerek spinal kord basısı nedeniyle opere edildi. Kitlenin kordun anteriorunda kalan kısmı ulaşılabilirliği kadarı ile çıkarıldı. İntervertebral disk patolojisinde yaygın kemik invazyonu gösteren monoklonal plazma hücrelerinden oluşan neoplastik infiltrasyon izlendi. Laboratuvar bulguları myelom ile uyumlu olmayan hastanın kemik iliği aspirasyonunda plazma hücre oranı %1 idi. Hastanın IgA:3,08(1-6,45), IgM:0,25(0,22-2,4), IgG:6,11(5,4-18,22), hafif zincir kappa:184 (0,33-1,94) ve lambda:2,4(0,57-2,63) idi. Serum protein elektroforezinde poliklonal artış mevcuttu, serum immun fiksasyonu normaldi. Soliter plazmositom tanısı ile hasta Radyasyon Onkolojisine konsulte edildi, tutulu alana radyoterapi uygulandı. 10 seans radyoterapi sonrasında kontrol gelen hastanın tetkiklerinde kreatinin:1,85 mg/dL, Hgb:12, WBC:6000, plt:130000 idi, LDH:188, sedimentasyon hızı:99 idi. Ig A: 2,3 Ig M: 0,99 Ig G: 7,31 Ig hafif zincir kappa:344 ve lambda: 101, immun fiksasyonunda kappa tipi monoklonal bant izlendi. Kemik iliği biyopsisinde %30-35 civarında plazma hücre artışı görüldü. Bunun üzerine hastaya MM tanısı ile 1,3 mg/m²/gün bortezomib 1,4,8,11. günler ve 40 mg/gün dexametazon 1-2,4-5, 8-9 ve 11-12. günler verilmesi planlanarak kemoterapisi başlandı. 3. kür kemoterapi sonrasında renal fonksiyonları düzelen hastanın immun fiksasyonu ve serum serbest hafif zincirleri normale geldi, kemik iliği biyopsisinde %5'in altında plazma hücresi izlendi. Hastaya YDK+OKİT yapılması planlandı.

Tartışma: Soliter Plazmositom plazma hücre hastalıklarının yaklaşık %5'ini oluşturur. Plazma hücrelerinin monoklonal çoğalmasıyla oluşan kemiğin plazma hücreli tümörüdür, diğer multipl myelom bulguları (anemi, hiperkalsemi, renal yetmezlik, litik kemik lezyonları) yoktur. Hastaların yaklaşık yarısında aşikar MM'a dönüşüm olabilir. Literatüre göre bu olgular ilk yıl 4-6 ayda bir, sonraki yıllarda yılda bir MM açısından tetkik edilmektedir. Ancak bizim hastamızda olduğu gibi 2 ay içinde soliter plazmositomun MM'a ilerleyebileceği de akıld tutulmalı ve hastalar daha sık aralarla kontrole çağrılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Soliter plazmasitom, Multiple Myeloma

Abstract: 315

P-277

NAZOFARENKS YERLEŞİMLİ EKSTRAMEDÜLLER PLAZMOSİTOM İLE TANI ALAN MULTİPLE MYELOM VAKASI. *Duygu Nurdan Avcı¹, Ahmet Kürsad Güneş¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Merih Uurlu¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Ağıt¹, Yasin Kalpakçı¹, Merve Pamukçuoğlu¹, Mehmet Ali Uçar¹, Mesude Falay¹, Gülsüm Özet¹. ¹Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

Giriş: Multipl myeloma (MM), plazma hücrelerinin kemik iliğinde kontrolsüz proliferasyonu ve monoklonal immunglobulin sekresyonu ile karakterize klonal neoplastik bir hastalıktır. Kemik iliği içermeyen bölgelerden kaynaklanan plazmositomer ekstremiteler plazmositom (EP) adını alır. Nazal kavite, sinüsler, nazofarenks ve larenks gibi üst solunum yolları en sık tutulan bölgelerdir. Biz bu vakamızda proptozis kliniği ile başvuran ve nazofarenkste yumuşak doku kitlesi saptanıp MM ve EP tanısı alan bir olgudan bahsettik.

Olgu: 56 yaşında bayan, baş ağrısı, proptozis, kulak dolgunluğu ile başvuran hastanın kranial MR incelemesinde; Kesitler dahilinde bilateral orbitada lakrimal glandlar normalden büyük izlenmekte olup, IVKM enjeksiyonu sonrasında yoğun kontrast tutulumu izlenmiştir. Sağda tanımlanan bu lezyona IVKM enjeksiyonu sonrasında kontrast tutulumu gösteren yumuşak doku komponenti eşlik etmektedir. Bu komponent intrakranial ekstraaksiyal uzanım göstermekte, frontal loba indentasyon oluşturmaktadır. Kranial kemiklerde multiple litik lezyon görüldü. Laboratuvar değerlendirmesi: WBC:10.000 Hb:14,3 Plt:263.000 üre:23 kre:0,3 alb:4,9 ca:8,9 sedim:11 immunglobulin G,M,A değerleri normal, serum immunfiksasyon kappa ve lambda zincir negatif, idrar immunfiksasyonunda monoklonal lambda hafif zincir görüldü. Kemik iliği biyopsi: %30 oranında atipik plazma hücresi saptandı. Nazofarenks kitle biyopsi sonucunda, CD138, CD 38, kappa ve lambda pozitif plazma hücresi ile boyanma gözlenen lenfoid hiperplazi sonuçlandı. Lambda hafif zincir MM tanısı ile VAD kemoterapisi uygulandı. 1.kür VAD sonrasında hastanın proptozisi geriledi, baş ağrısı ve kulak dolgunluğu yakınmaları azaldı.

Tartışma: MM klinik olarak heterojen bir hastalıktır. Soliter plazmositomerden aşikar myelomaya kadar geniş bir yelpazede karşımıza çıkabilir. Ekstremiteler Plazmositom'a genellikle multiple myeloma eşlik eder. Soliter plazmositom (SP) olgularında ise zaman içerisinde multiple myeloma doğru ilerleme kaydedebilmektedir. EP ve SP olgularında mutlaka eşlik eden myeloma tanısı için serum ve/veya idrarda monoklonal protein, kemik iliğinde %10'nun üzerinde atipik klonal plazma hücresi ve bunların yanında kemik lezyonu, anemi, böbrek yetmezliği, hiperkalsemi (CRAB) bulguları araştırılmalıdır. Ekstremiteler plazmositom ile prezente olan bu vakamızda da olduğu gibi plazmositomer en çok nazal kavite ve nazofarenkste görülürler. Genellikle yavaş seyirli lezyonlardır ve tanı genellikle geç konulur. Nazofarenks / nazal ya da orbital kavite de yumuşak doku kitlesi tespit edildiğinde mutlaka plazma hücreli neoplaziler akla gelmeli ve ekstremiteler plazmositom saptanan olgularda mutlaka eşlik eden multiple myeloma açısından tetkik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Multiple Myelom, Ekstremiteler Plazmositom

Abstract: 588

P-278

METASTATİK KANSER AYIRICI TANISI YAPILAN HASTADA POEMS SENDROMU. Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Mustafa Duran¹, Güray Saydam¹, Ayşe Yağmur Çolak². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: POEMS sendromu; polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gamopati ve deri değişiklikleri bulgularının başharflerinden meydana gelmiştir. En belirgin bulguları, kronik progresif polinöropati ve motor güçsüzlük olmakla birlikte sklerotik kemik lezyonları, periferik ödem, assit, effüzyon, polisitemi, güçsüzlük, çomak parmak, hemanjiom, hiperpigmentasyon, ciltte hipertrikozis gibi bir çok değişik bulgular bu sendroma eşlik eder. Hastalar sıklıkla yanlış tanı olarak myeloma veya önemli bilinmeyen monoklonal gamopati (MGUS) olarak tanımlanırlar. POEMS sendromu doğru anamnez ve fizik muayene ile diğer hastalıklardan ayırt edilebilir.

Olgu: Bir kaç aydır sinsi bir şekilde ayaklarda başlayan ve alt ekstremitte proksimaline ilerleyen progresif parestezi ve pleji nedeniyle başvuran 40 yaşında kadın hastanın bilinen bir kronik hastalığı yoktu. Nörolojik muayenede kranial sinirler ve üst ekstremitede patolojik bulgu yoktu. Bilateral alt ekstremitede motor gücü kaybı (2/5) ve parestezi saptandı. Babinski bilateral ilgisiz bulundu. Elektronöromyografi incelemesi yapılan hastanın elektrofizyolojik bulguları ağır düzeyde aksonal duysal ve motor nöropati ile uyumlu bulundu. Abdominal ultrasonografik incelemede splenomegali ve karaciğerde hemanjioma saptandı. Sırt ağrısı tanımlayan hastaya torakolomber manyetik rezonans(MRI) incelemesi yapıldı ve T11-12 diskinde sklerotik lezyon saptandı. Öncelikle bir solid tümör metastazı olabileceği ve öncelikle meme kanserinin ekarte edilmesi gerektiği düşünüldü. Yapılan değerlendirmelerde solid organ malignitesi saptanmadı. Pozitron emisyon bilgisayarlı tomografisinde(PET-CT) sağ skapulada ve T11-12 seviyesinde artmış florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu görüldü. Endokrinolojik değerlendirmede hipotiroidi ve sol tiroid lobunda hipoekoik nodül saptandı. Protein elektroforezi normal olan hastanın serum immünfiksasyon elektroforezinde; Ig G lambda monoklonal gamopatisi saptandı. İdrar protein elektroforezi normalken idrar immünfiksasyon elektroforezinde, lambda hafif zinciri saptandı (< 30 mg/dL). Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi sonucunda %15 plazma hücresi, lambda hafif zincir tutulumu olduğu görülen hasta; litik kemik lezyonları, splenomegali, hipotiroidi, hemanjioma, periferik nöropati ve monoklonal gamopati bulguları ile birlikte POEMS sendromu tanısı aldı ve tedavisi başlandı.

Sonuç: Bütün POEMS olgularında klinik tabloda çok belirgin olan bir periferik nöropati bulunur. Motor tutuluşu duysal semptomlar takip eder. POEMS sendromunda periferik polinöropatiden sorumlu sitokin VEGF'dir. Simetrik, kronik, progresif ve steroid tedavisine yanıt vermeyen polinöropati olgularında, monoklonal gamopati varlığı mutlaka araştırılmalıdır. POEMS; oldukça ender görülen bir polinöropati nedeni olmasına rağmen, erken tanı konulması etkin tedavinin verilebilmesi için oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: monoklonal gamopati, polinöropati

Abstract: 642

P-279

LENALİDOMİD İLE İLİŞKİLİ AKUT KARACİĞER YETERSİZLİĞİ, OLGU SUNUMU. Alper Yaşar¹, Mehmet Enis Tezcan¹, Işıl Erdoğan Özunal², Şeniz Öngören², Yıldız Aydın². ¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Lenalidomid, apoptozun uyarılması, anjiogenezin inhibisyonu ve immünomodülatör etkisi ile multipl miyelom (MM) tedavisinde etkinliği gösterilmiş bir talidomid analogudur. Dirençli veya nüks etmiş MM hastalarında deksametazon ile birlikte kullanılmaktadır. Hematolojik yan etkiler (nötropeni, trombositopeni, anemi, venöz tromboembolizm) ve hematolojik olmayan yan etkiler (kardiyovasküler yan etkiler, tiroid fonksiyon bozukluğu, toksik epidermal nekroliz) bildirilmiştir. Lenalidomide bağlı akut karaciğer hasarı nadir görülen, yüksek karaciğer enzimleri ve hiperbilirubinemi ile ortaya çıkan ve ilacın kesilmesiyle haftalar içinde düzelen geri dönüşümlü bir tablodur. Kliniğimizde MM tanısı ile izlenen ve lenalidomide bağlı akut karaciğer hasarı gelişen olgu tartışıldı.

Olgu: 74 yaşında kadın hasta, 4 yıl önce şiddetli bel ağrısı nedeniyle tetkik edilmiş, lomber-pelvis MR incelemesinde sakrum sağ yarısında 5.5x5 cm kitle ve iliak kemikte litik lezyon görülmüştü. MM/plazmositom ön tanıları ile yapılan kemik iliği biyopsisinde %10-15 plazma hücresi izlenmişti. Tetkiklerinde anemi-renal yetersizlik-hiperkalsemi saptanmayan, protein elektroforezinde M piki olmayan, serum ve idrar immünfiksasyon elektroforezlerinde band olmayan, serum IgA ve IgG düşük, IgM hafif yüksek, serum kappa normal, serum lambda düşük saptanan hastaya multipl plazmositom nedeniyle sakrum ve sağ femura radyoterapi uygulanmıştı. Ancak izlemde Durie-Salmon evre IIA, ISS-I MM geliştiğinden 6 kurs MPV (melfalan-prednizolon-bortezomib) verilmiş ve zolendronik asit başlanmıştı. Yaklaşık 3 yıl tedavisiz izlenen hastanın tetkiklerinde serum serbest kappa ve IgM düzeyinde artış görüldü. PET/CT'de torakal 7. vertebrada, lomber 3-4. vertebralarda yeni gelişen kemik lezyonu olması üzerine torakal 7. vertebraya radyoterapi uygulandı ve nüks MM nedeniyle lenalidomid (25 mg/gün) ile birlikte deksametazon (20 mg/hafta) [len/dex] başlandı. İlk kurs sonrasında trombositopeni (plt: 50.000/mm³) gelişti ve 2. kurs len/dex ertelendi. Bir hafta sonra halsizlik, sarılık ile acil servise getirilen hastanın tetkiklerinde karaciğer enzimlerinde 25 kat yükselme, hiperbilirubinemi, PT'de uzama, INR ve kreatinin yüksekliği, anemi ve trombositopeni görüldü. Hasta karaciğer yetersizliği ve akut renal yetersizlik nedeniyle yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. İntravenöz hidrasyon başlandı. Viral seroloji negatifi. Hepatobilier USG'de perihepatik ve perisplenik serbest effüzyon dışında patolojik bulguya rastlanmadı, karaciğer ve dalak boyutları normaldi. Lenalidomidin kesilmesinden 1 ay sonra ALT-AST-bilirubin değerleri gerileyen hasta poliklinik takibi yapılmak üzere taburcu edildi.

Tartışma: Nüks multipl miyelomda kullanılan lenalidomide bağlı karaciğer hasarı nadir görülen bir yan etkidir. Renal yetersizliğin lenalidomide bağlı hepatotoksisiteyi kolaylaştırdığına ilişkin vakalar literatürde bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Multipl Myelom, Karaciğer hasarı, Lenalidomid

Abstract: 7

P-280

SİKLOFOSFOMİDE BAĞLI NADİR BİR YAN ETKİ; AKUT PANKREATİT. Abdulkadir Baştürk¹, Deniz Karasoy¹, Sema Akıncı², Tuba Hacıbekiroğlu², Tekin Güney², Şamil Ecirli¹. ¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Konya ²Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Siklofosfomid, alkilleyici ajanlar grubundan, geniş bir kullanım alanına sahip kemoterapötik bir ajandır. Sık görülen yan etkileri; bulantı, kusma, myelosupresyon, alopesi, hemorajik sistit ve kardiyotoksisitedir. Biz bu posterimizde siklofosfomid alan hastamızda tespit ettiğimiz, nadir görülen akut pankreatit yan etkisine dikkat çekmeyi hedefledik.

Olgu: 66 yaşında bir erkek hastaya multipl myeloma (MM) tanısı konularak 2-4 kür CY-DEX (1000 mg/m² siklofosfomid 1 gün +40 mg deksametazon 8 gün/ 3 haftada bir) verilmesi sonrasında otolog kök hücre nakli yapılması planlandı. Hastamızın ilk kürü tamamlandıktan 1 hafta sonra perigastrik karın ağrısı ve bulantı şikayeti oldu. Bu şikayet sebebi ile hasta tetkik edilirken serum amilaz seviyesi 358 U/L (normal:28-100 U/L), serum lipaz seviyesi 379 U/L (normal:0-67 U/L) tespit edildi. Hastanın serum trigliserid, AST ve ALT değerleri normal sınırlarda idi. Abdomen BT ve MRCP (MR Kolanjiopankreatografi) görüntüleme tetkiklerinde intrahepatik ve ekstrahepatik safra kanalları, koledok çapı ve yapısı doğal olarak değerlendirildi. Hastanın oral alımı kapatıldı ve destek tedavisi verildi. Destek tedavisinin 3. gününde hastanın şikayetleri geriledi ve serum amilaz ve lipaz değerleri normal sınırlara geriledi. 3 hafta sonra hastanın ikinci kür tedavisi verildi. Siklofosfamid tedavisinden 1 hafta sonra yine benzer şikayetler ile servismize başvurdu ve mevcut klinik tablo ve laboratuvar bulguları bir önceki ile benzerdi. Hastamızda ilaca bağlı pankreatit düşünüldü ve buna sebep olabilecek en muhtemel ajan da siklofosfamid idi. Siklofosfamid kesilerek daha sonra 2 kür bortezomib ve dexametazon içeren kemoterapi verildikten sonra otolog nakil yapıldı. Pankreatit tablosu tekrarlamadı.

Sonuç: Literatür taramamızda bizim vakamıza benzer şekilde siklofosfomide bağlı gelişen akut pankreatit vakasına rastlamadık ancak aynı gruptan olan ifosfomide bağlı gelişen akut pankreatit olguları tespit ettik. Bizim vakamızdan farklı olarak bu vakalarda pankreatit tedaviden bir ya da iki gün sonra ortaya çıkarken, bizim vakamızda bir hafta sonra ortaya çıktı. MM tedavisinde sık kullanılan siklofosfomide tedavisinden sonra pankreatit gelişebileceği akıld tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multiple myelom, siklofosfomide, pankreatit

Abstract: 542

P-281

MELENA İLE BAŞVURAN HASTADA MULTİP MYELOM. Serkan Borazan¹, Nihan Alkış², Adil Coşkun¹, İrfan Yavaşoğlu², Gürhan Kadıköylü³, Zahit Bolaman². ¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ³Kent Hastanesi Hematoloji Bölümü, İzmir

Yetmiş dokuz yaşında erkek hasta; siyah renkli dışkılama ve kanlı kusma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde rektal tuşede melena bulaşı dışında diğer bulgular olağandı. Laboratuvar bulguları; hemoglobin:8,5 gr/dl, hematokrit: %26, MCV:82 fl, lökosit:7650/mm³,

trombosit:160000/mm³, sedimentasyon:100 mm/h, üre:105 mg/dl, kreatinin:1,73 mg/dl, albümin:3 gr/dl ve globulin:3,2 gr/dl idi, diğer laboratuvar bulguları normaldi. Üst GİS endoskopisinde; mide korpus - büyük kurvatur bölgesinde dev kitle (Şekil-1) saptanması üzerine biyopsi alındı. Hastanın proton pompa inhibitör ve sukralfat tedavisi ile üst GİS kanaması kontrol altına alındı. Klinik takiplerinde sağ bacakta şişlik gelişen hastanın sağ bacakta subakut derin ven trombozu (DVT) saptandı. Mide karsinomu düşünülen hastaya çekilen karın tomografisinde mide büyük kurvaturda duvar kalınlık artışı dışında özellik saptanmadı. Metastaz değerlendirme amaçlı çekilen akciğer tomografisinde sağ akciğerde segmenter dallarda pulmoner emboli ile uyumlu görünüm saptandı. Hastaya DVT ve pulmoner embolisine yönelik enoksaparin tedavisi verildi. Mide biyopsi sonucu plazmositom olarak raporlandı. Sistemik değerlendirme amaçlı yapılan kemik iliği aspirasyonunda %12 plazma hücre infiltrasyonu gözlemlendi. Serum immunfiksasyon elektroforezinde; IgG:662 mg/dl, A:601 mg/dl, M:318 mg/dl, kappa:173 mg/dl, lambda:271 mg/dl idi. Myelom kemik hastalığı açısından çekilen grafilerinde litik lezyon saptanmadı. PET BT de; mide korpus-büyük kurvaturda ahipermetabolik duvar kalınlaşması ve sağ bacakta hafif artmış FDG tutulumu dışında özellik saptanmadı. Kreatin yüksekliği sebebi ile beta-2 mikroglobulin istenmedi. Hastaya anemisi, derin ven trombozu ve kreatinin yüksekliği olması sebebiyle sistemik tedavi verilmesi planlandı. Multipl myelom tanısı ile, yaş ve performans sebebiyle transplantasyona uygun olmadığı düşünülerek melfalan-bortezomib- dexametazon tedavisi başlandı. Hasta klinik takiplerinde tedaviyi iyi tolere etti ve DVT ye yönelik kumadinize edildi. Altıncı kür tedavisi sonrası yapılan değerlendirmede myelom açısından remisyonunda olduğu görüldü. Hasta takiptedir.

Anahtar Kelimeler: Plazmositom, Myelom, Mide



Şekil 1. Üst GİS endoskopisi: Mide korpus- büyük kurvaturda tanı anında kanamalı kitle lezyonu

Abstract: 638

P-282

İMMUNOMODULATUVAR TEDAVİ ALTINDA AKCİĞER ADENOKARSİNOM TANISI KONULAN MULTİPL MİYELOM OLGUSU. Gökhan Özgür¹, Murat Yıldırım¹, Selim Sayın¹, Cantürk Taşçı², Kutan Kavaklı³, Nuri Yiğit⁴, Cengiz Beyan¹. ¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ⁴Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Multipl miyelom tedavisinde kullanılan ilaçlara bağlı ikinci primer malignite riski literatürde bildirilmiştir. Burada multipl miyelom nedeniyle daha önce yüksek doz kemoterapi dahil çoklu ilaç tedavisi kullanılmış ancak pomalidomid tedavisinde altıncı akciğer adenokarsinoma tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Nisan 2011 tarihinde Multipl miyelom tanısı konulan 72 yaşında erkek hastaya kemik metastazları nedeni ile sırasıyla lumbosakral bölgeye 10 seans radyoterapi ve 4 kür vinkristin, adriamisin, deksametazon kombinasyonu tedavisi verilmiştir. Tedaviye yanıt alınmaması üzerine 2 kür bortezomib, deksametazon tedavisi verilen hastaya çok iyi kısmi yanıt alınması üzerine Mart 2012 tarihinde melfalan 200 mg/m² + Otolog Kök Hücre Nakli yapılmıştır. Nakil sonrası 6 ay süre ile talidomid idame tedavisi verilen hastaya Haziran 2013 tarihinde nüks saptanması üzerine lenalidomid, deksametazon tedavisi başlanmıştır. Tedaviye çok iyi kısmi yanıt alınması üzerine Haziran 2014 tarihine kadar lenalidomid, deksametazon tedavisine devam edilmiştir. Ağustos 2014 tarihinde nüks saptanması nedeni ile 2 kür karfilzomib, deksametazon verilen hastaya cevap alınmaması üzerine Mart 2015 tarihinde pomalidomid 4 mg/gün-21 gün süreyle ve deksametazon 40 mg/hafta tedavisi başlanmıştır. Tedavinin 3. kürü tamamlandığında rutin kontrollerinde direk grafide akciğerde şüpheli nodül saptanması üzerine sigara öyküsü de bulunan olguya ikinci primer malignite şüphesi nedeniyle torakotomi ile eksizyonel biyopsi yapılmış ve Temmuz 2015 tarihinde akciğer invaziv adenokarsinoma tanısı konulmuştur. Multipl miyelom tanısıyla pomalidomid tedavisinin 3. ayında ikinci primer malignite tanısı konulan hasta onkoloji merkezine yönlendirilmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Multipl miyelom tedavisinde kullanılan tedavilere bağlı uzun dönemde ikinci primer malignite riski artmıştır. IMiD grubu ilaçlarla tedavi edilen hastalarda ikinci primer malignite riski tedaviden sonra uzun yıllar oluşabilir. Bu durum, genellikle tekrar tedaviler veya yüksek dozlarla ilişkilidir. Olgumuzda saptanan ikinci primer malignitenin, öncesinde almış olduğu yüksek doz melfalan, talidomid ve lenalidomid gibi tedaviler de göz önüne alındığında pomalidomid tedavisine bağlanması doğru olmayabilir. Ancak multipl miyelom olgularında yeni tedavilerle yaşam süresinin uzaması ikinci primer malignite riskinin artmasına neden olabilmektedir. Bu nedenle olguların ikinci primer malignite açısından uzun süreli takibinin yapılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Pomalidomid, Multipl miyelom, Sekonder kanser

Abstract: 131

P-283

KARFILZOMİBE DİRENÇLİ IGD MYELOM VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Hakan Göker¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Biz bu yazıda, IgD lambda saptanan, kötü seyirli bir multiple myelom vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 49 yaşında kadın hasta hastaneye halsizlik ve deride morarma şikayeti ile Kasım 2009'da başvurdu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 13.6 gr/dl, beyaz küre 12x10³/ul, trombosit 51x10³/ul, kalsiyum 14.8 mg/dl, albumin 4.6 g/dl, total protein 10.7 g/dl, kreatinin 4.8 mg/dl, serbest lambda hafif zincir 15625 mg/l olarak saptandı. Hastanın serum protein elektroforezinde gama piki saptandı ve immünelektroforez tetkikinde monoklonal IgD lambda tespit edildi. Hastanın periferik yaymasında plazma hücresi yoktu. Kemik iliği incelemesinde plazma hücre infiltrasyonu saptanan hastaya IgD tipi multiple myelom tanısı kondu. Hastaya toplam 4 kür VAD (vinkristin-adriamisin-deksametazon), 8 kür VCD (bortezomib-siklofosfamid-deksametazon) ve 4 kür de lenalidomid-deksametazon kemoterapileri verildi. Eylül 2011'de hastaya otolog hematopoietik kök hücre nakli (SCT) uygulandı. SCT sonrası 4 kür daha lenalidomid-deksametazon verilen hasta, daha sonra poliklinik takibine alındı. Takiplerde hastanın kreatinin seviyelerinde yükselme görüldü ve hastaya kronik böbrek hastalığı teşhisi kondu. Nisan 2013'te yapılan kontrol kemik iliği incelemesinde atipik plazma hücre infiltrasyonu tespit edildi. Hasta relaps kabul edildi. Hastanın allojenik SCT için vericisi yoktu. Hastaya 5 kür VAD kemoterapisi verildi. Eylül 2013'teki kontrol kemik iliği incelemesinde persistan hastalık saptandı. Hastaya 3 kür karfilzomib tedavisi verildi ancak tedaviye yanıt alınmadı. Bunun üzerine bortezomib-melfalan-prednizolon tedavisi planlandı. Bu tedaviyi yalnızca 1 kür alabilen hasta Ekim 2014'te sepsis nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: IgD tipi myelom hastaları, IgA ve IgG tipi myelom hastalarına göre daha agresif bir klinik seyre ve çok daha kısa genel sağkalım süresine sahiptirler. IgD tipi myelomda hafif zincir bulunma olasılığı, IgG ve IgA tipi myeloma göre daha fazladır. Ayrıca böbrek yetmezliği IgD tipi myelomda daha sıklıkla görülmektedir. Hastamızda bortezomib, lenalidomid, karfilzomib, otolog SCT gibi bir çok tedavi yöntemi denenmiş olmasına rağmen kötü klinik seyre engel olunamamıştır. Allojenik SCT'den fayda görebileceği düşünülen hastaya maalesef uygun verici bulunamamıştır. Sonuç olarak, multiple myelom tedavisinde yeni ajanlar geliştirilmiş olsa da, IgD tipi myelom için daha etkin tedavi yöntemlerine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: IgD, myelom, karfilzomib

Pediyatrik Akut Lösemiler

Abstract: 435

P-284

TRANSFÜZYONEL DEMİR YÜKÜ OLAN MALİGNİTELİ PEDİYATRİK HASTALARDA DEMİR ŞELASYON DENEYİMİMİZ. İlhan Altan¹, Sule Ünal¹, Turhan Bayhan¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: Maligniteli pediyatrik hastalarda, kemoterapi süresince alınan transfüzyonlar neticesinde gelişen transfüzyon ilişkili demir yüklenmesinin (TRIO) takip ve tedavisinde iyi tanımlanmış kılavuzlar bulunmamaktadır. Bu hastalarda demir yüklenmesinin organ toksisitesi ve uzun dönem sağkalım üzerine olası yan etkileri nedeniyle ayrıca hematopoetik kök hücre nakli yapılacak hastalarda nakil başarısı üzerine pre-transplant demir yükünün olumsuz etkileri olduğundan demir şelasyonu önerilmektedir. Çalışmamızda tek merkezden pediyatrik maligniteli ve demir şelasyonu başlanma gereksinimi olan hastaların sonuçları özetlenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Merkezimizdeki 79 ALL hastasının (36 hastanın tedavisi tamamlanmış) aldıkları toplam eritrosit transfüzyon sayıları ve serum ferritin ölçümleri çıkarılmıştır. Transfüzyon sayısı ≥ 10 olan hastalar ve/veya serum ferritin değeri ≥ 1000 ng/ml olan hastalara kalp-karaciğer T2* MRG istenmiştir. Bu hastalardan organ demir birikimi nedeniyle şelasyon tedavisi başlanan iki hasta bu çalışmaya dahil edilmiştir. Yine kliniğimizde takipli 1 pediyatrik MDS tanılı hastamız ve hastanemiz onkoloji kliniğinden demir yüklenmesi nedeniyle bölümümüze danışılan 1 solid tümörlü şelasyon tedavisi başlanan hasta çalışmaya alınmıştır.

Sonuçlar: Pediyatrik malignitesi olan ve demir şelasyonu tedavisi başlanana dört hastanın bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir. Üç nolu hastamıza şelasyona post-transplant dönemde başlanmıştır. Hastaların üçünde demir şelasyonu aldıkları müddetçe şelasyona bağlı olduğu düşünülen bir komplikasyon izlenmemiştir. Hastalardan 3 numaralı hastada deferasirox alırkenki dönemde hafif döküntü ve tedavinin 3. ayında gastrointestinal yan etkiler (bulantı-kusma) geliştiğinden tedavi kesilmiş ve hastanın şelasyonuna flebotomi ile devam edilmiştir. Hastaların primer hastalıklarında şelasyon sonrası dönemde progresyon izlenmemiştir.

Tartışma: Pediyatrik malignitesi olan hastalarda TRIO takibi ve T2* MRG'de demir birikimi saptanan hastalarda demir şelasyon tedavisi uygulamasının etkin ve güvenilir olduğu vaka serimizin sonuçlarına göre düşünülmekle birlikte geniş serilerde, daha uzun takipli, prospektif çalışmalar ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: malignite, TRIO

Tablo 1. Şelasyon tedavisi alan hastaların demografik,transfüzyon hikayesi, şelasyon özellikleri

Hasta no	Yaş (yıl) /cinsiyet	Primer tanı	Total transfüzyon sayısı	Şelasyon başlandığında primer hastalık tedavisi	Şelasyon ilacı-dozu (ng/kg/gün)	Şelasyon öncesi serum ferritin düzeyi (ng/ml)	Şelasyon öncesi kardiyak/karaciğer T2* (msn)	Şelasyon sonrası serum ferritin düzeyi (ng/ml)	Şelasyon sonrası kardiyak/karaciğer T2* (msn)	Primer tanıdan şelasyon başlanmasına kadar geçen süre	Şelasyon süresi
1	16/K	Pre-B hücreli ALL	40	Tamamlandı	DFX (10)	5342	15/2,2	3205	31/4,1	48 ay	DFX 9. ayda devam ediyor
2	13/K	Pre-B hücreli ALL	30	İdame tedavisi devam ediyor	DFX (11)	1063	12,3/1	1570	20/1,7	14 ay	DFX 5. ayda kesildi
3	17/K	MDS-KİT	56	Tamamlandı	DFX(10) FLEBOTOMİ	5272	25/2,1	1383	31/8,5	176 ay	DFX 3. ayda toksisite nedeniyle kesildi
4	5/KE	Nöroblastom	15	Tamamlandı	DFX (10)	1220	26/5,76	469	-	37 ay	DFX 3. ayda kesildi

Abstract: 116

P-285

KEMOTERAPİ ALAN HASTALARIN UZUN SÜRELİ İZLEMİNDE FERRİTİN VE TİROİD HORMON SEVİYELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ. Mehmet Öztürk¹, Serpil Taşdelen¹, Ceren Karatepe¹, Nilgün Sönmez¹, Yağmur Cıvrı¹, Duygu Aksen Ezer¹, Üstün Ezer¹, Ahmet Emin Kürekci¹. ¹Lösante Hastanesi, Ankara

Akut lösemi tedavisindeki gelişmelere paralel olarak uzayan yaşam süreleri, daha önce dikkate alınmayan önemli problemlerin farkedilmesine yol açmıştır. Lösemi tedavisinin bir çok sisteme akut veya gecikmiş toksisite telerinin olduğu bilinmektedir. Ülkemizdeki merkezlerin geç yan etki verilerinin bilinmesine büyük bir ihtiyaç vardır.

Geç yan etki polikliniğimize gelen (hastanemizde ve diğer hastanelerde tedavi almış), 322 hastanın (139 K/193 E) serum ferritin, TSH ve sT4 seviyeleri retrospektif olarak incelendi.Yaşları 4 ile 34 arasında olan olguların ortanca yaşı 11 idi ve kemoterapileri 1 yıl ile 14 yıl önce bitmişti. Ölçülen ferritin,TSH ve sT4 sonuçları Tablo'1 de gösterilmiştir.

Olguların 32'sinde ferritin seviyesi normalin altında (%10), 49'u ise normalin üzerinde bulundu (%15). 8 olguda ise kardiyotoksik sınırın üzerinde değerler ölçüldü (%2.5).

Serum ferritin değerleri 500 ng/ml'nin üzerinde olan18 hastanın (9 K/9 E)15'i ALL, biri AML, biri Hodgkin lenfoma ve birisi de Miyelodisplastik sendrom tedavisi almışlar, 4 olguya da hematopoietik kök hücre nakli (HKHN) uygulanmıştı. Ölçüm zamanları kemoterapi kesildikten 1 yıl ile 14 yıl sonrası arasında olup ortancası 2 yıldı.

Serum ferritin değerleri 12 ng/ml'nin altındaki 32 olgunun (23 K/9 E) yaşları 4-32 arası ve ortanca yaş 11 idi. En düşük seviye 3,20 ng/ml ölçüldü. Ölçüm zamanı kemoterapi bittikten 1 -11 yıl (ortanca 4 yıl) sonraydı.

Serum TSH düzeyleri ; 38 olguda (17 K/21 E) 5 mIU/L'nin üzerinde tesbit edildi (%12). 35 olgu ALL, (24 SR, 5 MR ve 6 HR) 2 olgu AML ve 1 olgu Hodgkin lenfoma tedavisi almıştı. Olguların 30'u sadece kemoterapi, 7'si kemoterapi ve profilaktik kranial radyoterapi almış,

birine HKHN uygulanmıştı. Down sendromlu 5 olgunun (3'ü düzenli olarak tiroid hormonu kullanıyordu) TSH düzeyleri normaldi.

Serum sT4 seviyesi 2 olguda normalin altında 2'sinde üzerinde bulundu.

Olgularımızın %11.8'inde subklinik hipotiroidi (olgu- lar asemptomatik; sT4 normal ve TSH ise 5 mIU/L'nin üzerinde) tesbit edildi. Toplumda bu oranın yaş ile art- makla birlikte ortalama %4-8.5 olduğu bilinmektedir.

Kemoterapi ve/veya kraniyal radyoterapi alan olgu- ların uzun süreli izlemlerinde ferritin ve TSH anormal- likleri topluma göre daha yüksek bulunmuştur. Ferritin değerlerinin kısa vadede yüksek olması tedavi sırasında uygulanan transfüzyonlar nedeni ile beklenen bir sonuç- tur. Ancak 1 yıldan uzun süre geçmiş olmasına rağmen (1-11 yıl) olguların %2.5 gibi bir oranda yüksek ferritin değerlerine sahip olması hastaları geç dönemde de kardiyotoksitesite riski ile karşı karşıya bırakmaktadır.

Bu sonuçlar bize geç yan etki izlemlerinde olguların subklinik hipotiroidi ve ferritin seviyeleri açısından daha dikkatli değerlendirilmesi gerektiğini düşündürmektedir. Ayrıca, kemoterapi ve/veya radyoterapinin tiroid hor- monları üzerine etkisinin daha fazla sayıda çalışma ile ortaya konması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Kemoterapi, Geç Yan Etki

Tablo 1. Kemoterapisi bitirilmiş hastalarda serum ferritin,TSH ve sT4 düzeyleri

Serum ferritin seviyesi (ng/ml)	Hasta sayısı (n)	TSH seviyesi (mIU/L)	Hasta sayısı (n)	sT4 seviyesi (pmol/L)	Hasta sayısı (n)
<12	32	<5	275	<10	2
12-200	241	5-10	46	10-23	318
200-500	31	>10	1	>23	2
500-1000	10				
1000-2000	5				
>2000	3				

Abstract: 308

P-286

AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİ OLGULARIMIZDA POSTERİOR REVERSİBLE ENSEFALOPATI SENDROMU. Özlem Arman Bilir¹, Ayça Yozgat¹, Pamir Işık¹, Hüsniye Neşe Yaralı¹, Abdurrahman Kara¹, Namık Özbek¹, Bahattin Tunç¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES), nöbet, baş ağrısı, mental durum değişikliği, görme bozukluğu ve kranial görüntüleme de özellikle parieto- oksipital lobun etkilendiği geçici bilateral lezyonlarla karakterize bir hastalıktır. Kanser, otoimmün hastalıklar, eklampsi ve böbrek hastalıkları sırasında görülebilir. PRES'in patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. Farklı ilaçlar ve komorbid durumlar hastalığı tetikleyebilir. Erken tanı konulup tedavi edilebilirse klinik ve radyolojik olarak tam ya da tama yakın düzelme sağlanabilir.

Kemoterapi almakta iken PRES gelişen 5 Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) vakamızı burada sunduk.

Yöntem ve Gereçler: Yaşları 4,5 ile 16 yıl arasında olan hastalarımızın 4'ü erkek, 1'i kız idi. Hastalarımız pre B hücreli ALL tanısıyla izlenmekteydi. Dört hastamıza BFM- ALLIC 2009 tedavisi, bir hastamıza relaps refrakter lösemi tanısıyla REZ- BFM 2000 tedavi protokolü

almakta iken PRES tanısı konuldu. Vakaların demografik ve klinik verileri tablo 1'de özetlenmiştir.

Bulgular

Hastalarımızın izlem sırasında nörolojik semptomla- rının gelişmesi, hipertansiyonlarının olması ve parieto- oksipital bölgede tipik manyetik rezonans görüntüleme bulgularının olmasıyla PRES tanısı aldılar. Kemoterapi, hipertansiyon, kalp yetmezliği, sepsis ve hipomagneze- minin PRES için risk faktörleri olabileceğini düşündük. Relaps refrakter lösemi tanısıyla izlenmekte olan hasta- mız izlemde hastalık progresyonu nedeniyle kaybedildi. Diğer hastalarımız sorunsuz olarak halen ALL tedavisine devam etmektedir.

Tartışma: PRES sendromunda, erken tanı konup tedavi edilebilirse klinik ve radyolojik olarak tam ya da tama yakın düzelme sağlanabilir. Ancak primer hastalığın şiddetine, tanı ve tedavinin gecikmesine bağlı olarak kalıcı nörolojik hasar gelişebilir, hatta ölüm görülebilir. Kemoterapi alırken baş ağrısı, görme bozukluğu, nörolo- jik semptomları gelişen, hipertansiyon saptanan olgular- da ayırıcı tanıda PRES öncelikle düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Lösemi, PRES, konvulsiyon, hipertansiyon

Tablo 1. Vakaların demografik ve klinik verileri

Vaka	Yaş (Yıl)	Cinsiyet	Hastalık	Ortalama arteryel kan basıncı (mmHg)	Enfeksiyon	MRI bulguları	Bulgu ve semptomlar	Sonuç
1	10	E	Pre B ALL	140/90	Yok	Parietooksipital'de hiperintens multipl kontrastlanma	sol yüz yarınsında kasılma ve bilincinde kapanma	PRES bulguları tam olarak düzeldi
2	16	E	Relaps Pre B ALL	140/100	İnvaziv fungal enfeksiyon	Her iki oksipital bölgede kortikal kalınlaşma ve ödematöz sinyal artışı	generalize tonik klonik konvulsiyon bilincin kaybı	Primer hastalığının progresyonu nedeniyle exitus
3	6	K	Pre B ALL	140/90	Yok	Serebellum, parietooksipital lob, frontal loblarda kortikal ve subkortikal beyaz cevherde ödematöz hiperintens sinyal değişiklikleri	generalize tonik klonik konvulsiyon bilincin kaybı	PRES bulguları tam olarak düzeldi
4	12,5	E	Pre B ALL	148/100	Yok	Sol frontal bölgede sentrum semiovale düzeyinde subkortikal alana uzanan 1,5 cm çapında siliik kontrastlanma, T2A ve FLAIR'de hiperintens difüzyon artışı gösteren fokal beyaz cevher alanları	Sol hemiparezi	PRES bulguları tam olarak düzeldi
5	4,5	E	Pre B ALL	130/60	Yok	Bilateri oksipital bölgede hiperintensite ve difüzyon kısıtlaması	Absans nöbet	PRES bulguları tam olarak düzeldi

Abstract: 480

P-287

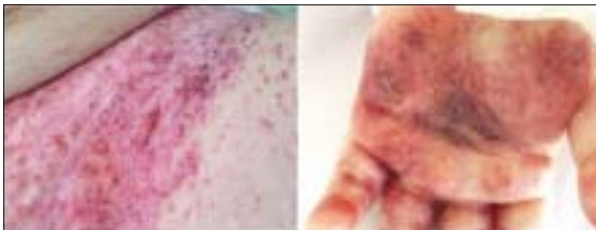
LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ ZEMİNİNDE HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ GELİŞEN BİR ÇOCUK OLGU SUNUMU. Turan Bayhan¹, Şule Ünal¹, Yağmur Ünsal², Burça Aydın³, İnci Bajın³, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hemofagositik lenfhistiyositoz (HLH) makrofajların artmış ve kontrolsüz aktivasyonu sonucunda ortaya çıkan inflamatuvar durumla karakterizedir. HLH primer genetik nedenlere bağlı olabileceği gibi enfeksiyonlara, romatolojik hastalıklara ve onkolojik hastalıklara ikincil de gelişebilir. Burada Langerhans hücreli histiyositoz (LHH) zemininde HLH geliştiren bir çocuk hasta sunulmaktadır.

Olgu: Onsekiz aylık kız hasta son bir aydır olan diaper bölgesinde, el ve ayak tabanında kırmızı lezyonlar nedeniyle getirildi. Hastanın kulak içinden pürülan akıntısının olduğu ve son bir haftadır 39°C dereceyi bulan ateşlerinin eşlik ettiği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde karaciğer ve dalağı 4 cm ele gelmekte diaper bölgesinde, el ve ayak ayasında ve kulak kepeğinde purpura tarzında mor-kırmızı döküntüleri izlendi (Şekil 1). Hastanın tam kan sayımında hemoglobin 8,9 gr/dL, beyaz küre sayısı $8,3 \times 10^9/L$, trombosit sayısı $56 \times 10^9/L$ olup mutlak nötrofil sayısı $5,1 \times 10^9/L$ olarak ölçüldü. Hastanın diğer laboratuvar tetkiklerinde ferritin 542,9 ng/mL, trigliserit 371 mg/dL, fibrinojen 70,8 mg/dL, ALT 231 u/L, AST 320 u/L bulundu. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde çok sayıda hemofagositoz yapan histiyosit görüldü. Hastaya HLH kriterlerinin sağlanması üzerine intravenöz immunoglobulin tedavisi başlandı. Üç gün 0,4 gr/kg intravenöz immunoglobulin tedavisi sonrası hastanın ateşi düştü. Cilt lezyonlarından alınan biyopsinin patolojik incelemesinde LHH tanısı aldı. Langerhans hücreli histiyositoz zemininde gelişmiş bir HLH düşünüldü, hastaya vinblastin ve prednizolon tedavileri başlandı.

Tartışma: Langerhans hücreli histiyositoz klonal dentritik hücrelerin çoğalıp birikmesiyle karakterize bir hastalıktır. Dentritik hücreler faklı dokularda birikip farklı semptomlara yol açabilmektedir. HLH ve LHH birbirinden farklı patofizyolojilere sahip hastalıklardır. LHH tanılı hastalarda HLH gelişimi nadir bir durumdur. Bazı serilerde ağır LHH'larda HLH'nin daha sık görüldüğü bildirilmiştir. LHH hastalarında hepatosplenomegali, sitopeni gözlenmesi durumunda HLH de akılda bulundurulup bu açıdan laboratuvar testleri yapılmalıdır

Anahtar Kelimeler: Hemofagositoz, histiyositoz, Langerhans



Şekil 1. Hastanın cilt lezyonları

Abstract: 414

P-288

T HÜCRELİ LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI BİR ÇOCUK OLGUDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU OLAN JUVENİL KSANTOGRANULOM GELİŞMESİ. Turan Bayhan¹, Şule Ünal¹, Özlem Çimen², Pınar Kahyaoğlu², Kader Karlı Oğuz³, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bölümü, ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Juvenil ksantogranulom (JKG), cildin nadir bir histiyositik hastalığıdır. Benign bir yapıdadır ve genellikle bebeklik ve çocukluk döneminde görülür. JKG, çoğunlukla cilde sınırlıdır ama sistemik tipi akciğer, böbrek, dalak, gastrointestinal sistem, karaciğer, kemik, pankreas ve santral sinir sistemi (SSS) gibi organları da tutabilir. Burada T hücreli akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısıyla kemoterapi başladıktan sonra JKG gelişen ve idame tedavisi sırasında JKG'nin SSS tutulumu olan bir çocuk olgu sunulmaktadır.

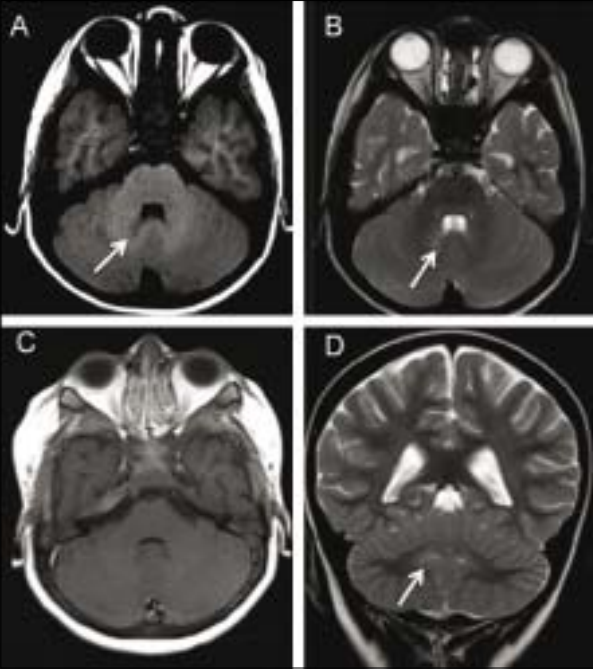
Olgu: T hücreli ALL tanısıyla kemoterapi başlanan dört yaşında erkek hastanın ikinci yüksek doz metotreksat tedavisi sonrasında göz kapağından başlayıp tüm vücuduna yayılan milimetrik kahverengi lezyonları gelişti (Şekil 1). Cilt biyopsisinde CD68 pozitif, S100, CD1a ve CD207 negatif dev histiyositik hücrelerin infiltrasyonu görüldü, hasta JKG kabul edildi, kemoterapisine devam edildi. İdame tedavinin 130. haftasında hastanın hafif ataksisi gelişti, izleminde iki hafta içerisinde ataksisi şiddetlenen hastanın sağ tarafta belirgin bilateral serebellar bozukluğu belirdi. Beyin omurilik sıvısı incelemesinde blastik infiltrasyon yoktu, lenfomononükleer hücreler görüldü. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde sağ dentat nükleusta T1 sekansta hipointens, T2 sekansta hiperintens tutulum tespit edildi (Şekil 2). Radyolojik bulgular JKG'nin SSS tutulumu ile uyumlu olarak kabul edildi. Hastaya intravenöz immunoglobulin (0,5 gr/kg) verilip 10 mg/m²/gün dozunda deksametazon başlandı. İki hafta sonra deksametazon azaltılmaya başlandı. Tedavinin dördüncü haftasında şikayetleri azalan hastanın manyetik rezonans görüntülemesinde serebellumdaki patolojik bulgu kaybolmuştu.

Tartışma: Juvenil myelomonositik lösemi JKG ile beraber en sık görülen hematolojik malignitedir. Akut lösemiler ile JKG birlikteliği nadirdir ve bildirilen vakaların çoğu B hücreli ALL'dir. Olgumuz şimdiye kadar bildirilen ikinci JKG'ye eşlik eden T hücreli ALL olgusudur. JKG'li olguların %1-2'sinde SSS tutulumu görülebilmektedir. JKG kendini sınırlayan bir hastalık olsa da SSS tutulumu gelişebilecek morbidite ve mortalite nedeniyle kontrolü zor bir durumdur. SSS tutulumu olan JKG tanılı hastalarda intravenöz immunoglobulin ve deksametazon tedavileri faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, ksantogranulom



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 652

P-289

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LÖSEMİLERİNİN TANI VE TEDAVİ SÜRECİNDE EBSTEİN BARR VE CYTOMEGALOVİRUS SEROLOJİLERİ. Rabia Emel Senay¹, Ahmet Koç¹, Barış Yılmaz¹, Ömer Doğru¹. ¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada akut lösemi tanısı alan çocuklarda Cytomegalovirus (CMV) ve Ebstein Barr virüsü (EBV) serolojilerinin tanı sırasında ve tedavi sürecindeki düzeyleri araştırılmıştır.

Metod: Kliniğimizde Nisan 2012- Nisan 2015 tarihleri arasında akut lösemi tanısı alan 98 hastanın tedavi sürecinde, tanı öncesinde ve tedavi sürecinde serolojik olarak çalışılan serum Anti EBV IgG, Anti EBV IgM, Anti CMV IgG, Anti CMV IgM düzeyleri retrospektif değerlendirildi.

Sonuç: Hastalar 2-19 yaş arasındaydı ve ortalama yaş $7,8 \pm 4,8$ olarak bulundu. Hastaların 55'i erkek, 43'ü kız idi, 98 hastanın 71 tanesinde preB-ALL, 8 tanesinde T-ALL, 2 tanesinde B-ALL, 1 tanesinde bifenotipik lösemi ve 16 tanesinde AML tanısı mevcut olarak bulundu. Tanı öncesinde serum Anti EBV IgG, Anti EBV IgM, Anti CMV IgG, Anti CMV IgM düzeyleri toplam 90 hastada (%91) çalışıldı. Tanı öncesindeki ölçümlerde, hastaların %71'inde Anti EBV IgG (+), %25'inde Anti EBV IgM (+), %93'ünde Anti CMV IgG (+), %7'sinde Anti CMV IgM (+) saptandı. Tedavi sürecinde serum Anti EBV IgG, Anti EBV IgM, Anti CMV IgG, Anti CMV IgM düzeyleri toplam 47 hastada (%48) çalışıldı. Tedavi sürecinde yapılan ölçümlerde, hastaların %66'inde Anti EBV IgG (+), %0'ında Anti EBV IgM (+), %45'inde Anti CMV IgG (+), %10'unda Anti CMV IgM (+) saptandı.

Sonuç: Bu çalışmada akut lösemi tanısı alan çocuklarda tanı sırasında önemli oranda geçirilmiş EBV ve CMV enfeksiyonu saptanmıştır. Tedavi sürecinde, tanı öncesindeki ölçümlere göre serum Anti EBV IgG, Anti EBV IgM ve Anti CMV IgG düzeylerinde önemli derecede azalma gözlenmiştir ancak hafif de olsa Anti CMV IgM düzeyinde bir artış gözlenmiştir. EBV ve CMV serolojilerinin tedavi sürecinde daha sık bakılması klinik olarak anlamlı çıkarımlar sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: pediatrik akut lösemi, viral enfeksiyon

Abstract: 104

P-290

ÇOCUK ACIL SERVİSİNE BAŞVURAN HEMATOLOJİ HASTALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ. Atika Çağlar¹, Şebnem Yılmaz Bengo², Gülersu İrken², Durgul Yılmaz³, Hale Ören². ¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, ³Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Hematolojik hastalığı olan çocukların çocuk acil servis (ÇAS) başvuruları gelen tüm hastalar içindeki oranı göreceli az olsa da yaşamı tehdit eden klinik durumların görülebilmesi nedeniyle önem taşımaktadır. Hematolojik hastalığı olan çocukların ÇAS başvuruları ile ilgili çok az sayıda yayınlanmış veriye ulaşılabilmektedir. Çalışmamızda hastanemizin ÇAS'ına hematoloji olguları tarafından yapılan başvuruların ayrıntılı olarak değerlendirilmesi, elde edilecek sonuçlar ile bu olguların ÇAS bakımlarının iyileştirilmesine yönelik hedeflerin belirlenebilmesi amaçlanmıştır.

Gereç -Yöntem: Çalışmaya Nisan 2013- Nisan 2014 arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesinin ÇAS'ına getirilen, 0-18 yaş arası primer hematolojik hastalığı olan 96 hasta alındı. Çalışma süresince 96 olgu 278 kez başvuru gerçekleştirmiştir. Hastaların yaşı, cinsiyeti, başvuru nedeni, doğrudan başvuru değilse kaçınıcı basamak sağlık kuruluşundan geldiği, başvuru zamanı, yaşadığı yer, ulaşım aracı, sürekli kullandığı ilaç varlığı, hematolojik tanısı, ÇAS'taki monitörizasyon/girişim/tedavi, hematoloji konsültasyonu, hastaneye veya yoğun bakım ünitesine yatış, hastanın son durumu gibi soruları içeren veri değerlendirme formu aynı kişi tarafından doldurularak anket verileri oluşturuldu. Hasta verilerine, ailelerden, dosya kayıtlarından ve hastane bilgi sisteminden ulaşıldı.

Bulgular: Çalışmamızın yapıldığı dönemde ÇAS'a toplamda başvuran olgular içinde hematoloji olgularının oranı %0,46 bulundu. Olguların %57,3'ü erkek, %42,7'si

kız idi. Tanılara göre dağılımda sırasıyla en sık nötropenik ateş (NA) dışındaki bir nedenle başvuran lösemi (%38,1), kemik iliği yetmezliği (%14,8), trombositopeni (%13,7), koagülopati (%11,9), anemi (%11,1), NA (%8,3) ve yeni tanı konan lösemi (%2,1) olgusu saptandı. Olguların yaklaşık yarısında (%47,8) çocuk hematoloji bilim dalından konsültasyon istendiği belirlendi. Hastaneye yatış başvurularının %27,3'ünde yapılmıştı. Bu oran ÇAS'a başvuran tüm hastaların yatış oranının (%6,8) çok üstünde saptandı. Hematoloji olgu başvurularının %30,6'sında acil servis izleminde monitörizyon yapıldığı, %51,1'ine girişim uygulandığı görüldü. NA olgularında iv ampirik antibiyotik başlama zamanı 136±15 dk (45-300 dk) bulundu. Çalışmanın yapıldığı zaman diliminde hastanemizde yeni tanı konan tüm lösemili olguların sayısı 19 idi ve %31,5'ine ÇAS'a başvuru sonucunda tanı konduğu görüldü. Olguların hiçbirinde yoğun bakım ihtiyacı olmadı, ölüm izlenmedi.

Sonuç: Çalışmamızda ÇAS'a hematoloji olgu başvurularının sırasıyla en sık NA dışındaki bir nedenle başvuran lösemi olguları tarafından yapıldığını saptadık. NA'lı hastalarda uygun antibiyotik ve destek tedavilerinin başlanmasını geciktirilmemesi ve buna özen gösterilmesi gerektiğini düşündük. Hematoloji olguları ÇAS ekibinin yakın ilgisine ihtiyaç duymakta ve girişim yapılma oranının yüksek olması ile ÇAS'ta daha fazla zamanın ayrıldığı hasta grubunu oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk acil servisi, hematolojik hastalıklar

Abstract: 369

P-291

ÇOCUK ALL HASTALARINDA RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME. Hamiyet Hekimci¹, Deniz Yılmaz Karapınar¹, Zuhul Önder Siviş¹, Ayşe Burcu Akıncı¹, Akkız Şahin¹, Nihal Karataş¹, Can Balkan¹, Kaan Kavaklı¹, Yeşim Aydınok¹, Hüdaaver Alper². ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir

Akut Lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisinde hastalık ve kemoterapi etkilerini değerlendirmek, infeksiyonların varlığını göstermek amacıyla radyolojik görüntüleme oldukça sık kullanılır ve çok büyük yararlar sağlamaktadır. Ancak yapılan tetkiklerin maliyeti, gereksinim duyulan işgücü ve radyasyon içeren yöntemlerde hastanın göreceği potansiyel zararlar da önemlidir. Bu amaçla EÜTF Pediatrik Hematoloji BD tarafından 2007-2014 tarihleri arasında izlenmiş ALL hastalarının 2 yıllık tedavi süreçlerinde yapılan tüm radyolojik tetkiklerin sayısı, bu tetkiklerin normal bulunma oranları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Tanı yaşları 5ay-18 yıl arasında değişen (ortanca: 4 yıl 8 ay) 100 ALL tanılı hasta (39 kız 61 erkek) çalışmaya alındı. Hastalarda toplam 1774 X ray değerlendirmesi, 528 ultrason çekimi, 156 manyetik rezonans (MR) görüntüleme ve 330 Bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiki yapılmıştı.

Hastalarda X ray ortanca 13 (dağılım 2-88) kez değerlendirilmiş, çekimlerinin %70.6'sı toraksı görüntülemek amacıyla yapılmıştı. Akciğer grafisi çekilmiş hastaların %47'sinde takip eden dönemde bilgisayarlı tomografi değerlendirmesi yapılmıştı. Ayakta direk batın grafisi tüm XRay'lerin %11.6'sını oluşturmaktaydı. Hastaların tümünde eş zamanlı karın US değerlendirilmiş, 4 hasta cerrahi girişim gerekmişti.

Çekilen tüm ultrasonların %69.3'ü karın içi değerlendirme amacıyla yapılmıştı ve bu değerlendirmelerin %73'ünde en az bir patolojik bulgu saptanmıştı.

Çekilen bilgisayarlı tomografi (BT) sayısı toplam 330'du ve bunların %60.9 (n=201)'u toraks, %18.8 (n=62)'i kranial, %5.8 (19)'i paranasal ve %14.5 (n=48)'i batın tomografisi şeklindeydi. Toraks BT 100 hastanın 69'unda toplam 201 kez çekildi. Tüm toraks BT'lerin 92'sinde(%45.8) BT çekimi akciğer grafisi sonrasında yapılmıştı. İlk çekilen toraks BT'lerin %68.1'inde en az bir patolojik bulgu saptandı. Toraks BT 26 hastada 1, 14 hastada 2, 7 hastada 3 ve 22 hastada 4 kez çekildi. Tekrarlanan çekimlerde yeni lezyon gelişme / radyolojik kötüleşme oranı sırasıyla %58.2, %62.7 ve %50 olarak saptandı.

Kranial BT toplam 36 hastaya 62 kez çekildi ve tetkiklerin %59.7'si normal olarak değerlendirildi. İlk kranial BT çekiminde herhangi bir patolojik bulgu saptanmayan tetkik oranı %63.9 idi. Paranasal BT 11 hastada 19 kez çekildi ve ilk kez yapılan 11 tetkikin %42.1'inde patolojik bir bulgu yoktu. Karın BT 29 hastaya 48 kez çekildi tamamen normal bulunan tetkik oranı %16.7 idi. 17 hastada 1 kez, 8 hastada 2 kez, 2 hastada 3, 1 hastada 4 ve 1 hastada 5 kez karın BT çekildi.

Sonuç olarak hastalar yoğun bir şekilde radyasyon içeren yöntemler de dahil olmak üzere radyolojik tetkiklere maruz kalmaktadır. Radyolojik tetkiklere ait yan etkilerin azaltılması ve üst düzeyde klinik yararlanım sağlanması için merkez verilerinin bilinmesi yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: ALL tedavisinde radyolojik görüntüleme

Abstract: 539

P-292

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ SONRASI ORTAYA ÇIKAN ITP. Koray Yalçın¹, Nurşah Eker², Alphan Küpesiz¹, Elif Güler¹. ¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bölümü, Antalya, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Çocukluk çağında görülen ITP (immün trombositopeni) olgularının yaklaşık %60'ı enfeksiyonlara sekunder ortaya çıkar. Bugüne kadar özellikle erişkin hastalarda malignensilere eşlik eden ITP olguları bildirilmiştir. Özellikle Hodgkin lenfoma ve kronik lenfositik lösemi ITP ile beraberlik gösterdiği iyi bilinen malignensilerdir. ALL (akut lenfoblastik lösemi) ile ITP birlikteliği ise çok az olguda gösterilmiştir.

Olgu: Hastamız 4 yaşındayken merkezimizde Common B hücreli ALL tanısı aldı. Tanı anında t(12,21) pozitifiti. Merkezi sinir sistemi veya başka ekstramedüller tutulumu yoktu. ALLIC BFM 2009 protokolü standart risk grubuna göre tedavi edilen hastada tanı tarihinden 8 ay sonra idame tedavisine geçildi. İdame sonunda hematolojik, moleküler ve sitogenetik remisyonda olan hastanın idame tedavisi tanı sonrası 2. yılda tamamlandı. Tedavi kesiminden sonra herhangi bir problemi olmayan hasta aylık takiplerine devam etti. 3. aylık kontrolünde trombosit sayısının 29 bin saptanması üzerine relaps şüphesiyle kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği incelemesinde blasto rastlanmadı. Bol sayıda megakaryosit izlendi. Herhangi bir ilaç kullanmayan, aktif enfeksiyon geçirmeyen hastaya ITP ön tanısıyla IVIG tedavisi uygulandı. IVIG sonrası trombosit sayısı 93 bine yükseldi. 5. aylık kontrolünde trombosit sayısı 22 bine düşen hastaya bir kez daha IVIG tedavisi uygulandı. 7. aylık kontrole kadar

trombosit sayısı 150 binin altında seyretti. Kemik iliği incelemesi tekrarlandı ve blasta rastlanmadı. Daha sonra trombosit sayısı 150 binin üstüne yükselen hastada trombositopeni tekrarlamadı. Hasta akut ITP tanısıyla takibe alındı.

Tartışma: Sekonder ITP'nin bir nedeni de malignensilerdir. Ancak malignensilere bağlı ITP genelde erişkinlerde ve belli malignensi türleriyle birlikte görülür. Literatürde ALL'ye eşlik eden ITP'li olgu sayısı çok azdır. Bugüne kadar bildirilen olgular genelde idame tedavisi sırasında ortaya çıkan olgulardır. Olgumuz tedavi kesiminden 3 ay sonra gelişmiş bir ITP olgusudur. Tedavi kesiminden sonra ortaya çıkan trombositopenide ilk akla gelen relaps olasılığı dışlandıktan sonra ITP de akılda tutulması gereken bir durumdur.

Anahtar Kelimeler: ALL, ITP

Abstract: 76

P-293

KARACİĞER YETMEZLİĞİ İLE BAŞVURAN FAMILİYAL HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZ OLGUSU.

Eda Ataseven¹, Şebnem Bengoal¹, Deniz Kızmaoğlu¹, Funda Tüzün², Nuray Duman², Hale Oren¹. ¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

Giriş: Hemofagositik lenfohistiyositoz(HLH) ateş, organomegali ve sitopeni ile seyreden hiperinflamatuvar bir hastalıktır. Primer(familiyal) veya sekonder (kazanılmış) olabilir. Familiyal HLH'de hücre bağımlı sitotoksisitelerde defekt vardır, otozomal resesiftir. Burada karaciğer yetmezliği ve hiperbilirubinemi ile başvuran, familiyal HLH tanısı alan bir yenidoğan sunuldu.

Olgu: Altı günlük kız hasta hiperbilirubinemi ve karaciğer yetmezliği ile yenidoğan ünitemize yatırıldı. Akkraba olmayan ebeveynlerden 34 haftalık doğduğu, intrauterin dönemde batında asit tespit edildiği, doğumdan sonra koagülasyon testlerinin bozuk olması ve bilirubin yüksekliği ile başka bir merkezde yenidoğan ünitesinde izlenen hastada anemi, trombositopeni ve D. Coombs negatifliği nedeniyle nonimmün hidrops fetalis düşünüldüğü, eritrosit, trombosit, TDP replasmanı ve T.Bil: 25 mg/dL, D.Bil: 15 mg/dL olması nedeniyle exchange transfüzyon yapıldığı öğrenildi. Fizik muayenede solukluk, ikter ve hepatosplenomegalisi olan hastanın kan sayımında BK:9,6x10³ µ/L;Hb:7,4 g/dL;plt:60x10³ µ/L saptandı, periferik yaymada bol ekinosit, sferosit, nadir şiztosit vardı. D.Coombs negatif, retikülosit %2,3 idi. AST:345 U/L;ALT:153 U/L;GGT:177 U/L;LDH:2073 U/L,T.Bil:56,2 mg/dL,D.Bil:38,4 mg/dL bulundu, exchange transfüzyon yapıldı. Koagülasyon testleri bozuk, fibrinogeni düşük olan hastaya TDP verildi. Batın USG'de hepatosplenomegali tespit edildi. TORCH, hepatit, Parvo virüs serolojileri negatif, metabolik testleri normaldi. Bilier atrezi düşünülen hastada MR kolanjiografide safra kanalı normalden küçük,dismorfikti. Postnatal 10. gününde ateşi yükseldi, hipotonisi gelişti. BOS'da lökositoz izlendi. Transfontanel USG ve kranial MR normaldi. Kan, idrar ve BOS kültürlerinde üreme olmadı. Sitopenisi devam eden hastanın kemik iliği aspirasyonunda yaygın hemofagositosis tespit edildi. Eş zamanlı ferritini 6343 ng/mL idi. Yedi günden uzun süren ateş, bisitopeni,splenomegali,SSS tutulumu bulguları,ferritin yüksekliği,fibrinogen düşüklüğü ve kemik iliğinde hemofagositosis olan hastada HLH tanısı ile mutasyon analizi

ve doku grubu için kan alınarak HLH 2004 protokolüne göre tedavi başlandı. Akım sitometride NK hücrelerinde CD107a degranülasyon kapasitesi saptanmadı. PCR ile Unc13D geni çalışıldı (Universit tlinikum Hamburg-Eppendorf) ve birleřik heterozigot mutasyon tespit edildi (heterozigot c.2346-49AGGAG; p.Arg782fsx12, Exon 24; heterozigot c.118-308C>T, Intron 1). Familiyal HLH tip 3 ile uyumlu idi. İlk mutasyon FHL-3 de sık iken, intron 1 deki mutasyonun literatürde az tanımlandığı görüldü.

Sonuç: Sepsis, hepatik ve multiorgan yetmezliği ile başvuran, durumu açıklayacak metabolik ve enfeksiyöz neden olmayan yenidoğanlarda familiyal HLH araştırılmalıdır. Familiyal HLH olgularında en sık araförin gen mutasyonu görülürken, bunu Unc13D, STX11 ve STXP2 izler. Bazılarında ise genetik defekt saptanamamıştır. Yeni mutasyonların tanımlanması ile prenatal tanı ve ailedeki taşıyıcılığın belirlenmesi daha iyi şekilde yapılabilecektir.

Anahtar Kelimeler: Familiyal HLH, karaciğer yetmezliği

Abstract: 40

P-294

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR ADOLESAANDA PERKUTAN EPİDİDİMAL SPERM ASPİRASYONU SONRASI GELİŞEN KIRMIZI SKROTUM SENDROMU: OLGU SUNUMU.

Nilgün Sönmez¹, Mahmud Akkan¹, Mehmet Öztürk¹, Ferda Şirin¹, Serpil Taşdelen¹, Üstün Ezer¹, Murat Dayanç², Emin Kürekçi¹. ¹Lösante-Lösemili Çocuklar Hastanesi, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Ankara

Giriş: Skrotal Yanma Sendromu (Burning Scrotum Syndrome), daha yaygın olarak Kırmızı Skrotum Sendromu olarak bilinir. Bu sendrom, elli yaş üzerindeki erkeklerde daha sık görülmesine rağmen, yaşamın her döneminde görülebilen nadir dermatolojik bir hastalıktır .Skrotumda keskin sınırlı eritem, yanma hissi ve kaşıntı şikayetleri vardır. Ancak ağrı gözlenmez. Yanma ve kaşıntının şiddeti değişiklik gösterir.

Kırmızı Skrotum Sendromunun kesin nedeni bilinmemektedir. Bu sendroma neden olan birçok durum ve ilaçlar vardır. Scrotal bölgeye uzun süre uygulanan kortikosteroidler, fungal ve bakteriyolojik enfeksiyonlar, cinsel yolla bulaşan hastalıklar ve bazı dermatolojik hastalıklar bu sendroma neden olabilir. Değişik tedavi seçenekleri vardır. Ancak bu tedavi yöntemleri semptomlara yöneliktir.Tam tedavisi yoktur.

Amaç: Sperm kriyoprezervasyonu amacı ile yapılan perkütan epididimal biyopsi sonrası kırmızı skrotum sendromu gelişen nüks akut lenfoblastik lösemili (ALL) bir adolesan hasta sunulmuştur.

Olgu: 4 yıl önce ALL orta risk tanısı ile ALL-BFM 95 Kemoterapi protokolü alan 15 yaşında erkek hastada kemoterapi protokolü tamamlandıktan yaklaşık bir yıl sonra testis ve kemik iliği nüksü gözlemlendi. Nüks ALL tanısı ile ALL-REZ BFM 2002 kemoterapi protokolü başlanmadan önce perkütan epididimal sperm aspirasyonu yöntemi (PESA) ile sperm dondurma ve saklama işlemi yapılması planlandı. Ancak PESA yöntemi ile materyal elde edilemediğinden, testiküler sperm ekstraksiyonu (TESE) ile örnekler alınabildi. Örnekler içerisinde spermeler mevcuttu ve dokular dondurularak saklandı. Bu işlemden yaklaşık 72 saat sonra skrotal bölgede kaşıntı ve sonrasında yanma şikayetleri gözlemlendi.

Fizik muayenede: Yaşamsal bulgular normaldi. Skrotum cildinde ve inguinal bölgeye kadar uzanan

yaygın hiperemi mevcuttu ve bu bulgulara dayanılmaz kaşıntı ve ajitasyon eşlik ediyordu. Tam kan sayımında WBC $7.5 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hgb 11.1 g/dl, Plt $320 \times 10^3/\mu\text{l}$ idi. Periferik kan yaymasında %28 nötrofil, %52 lenfosit, %20 blast mevcuttu. Eritrosit sedimentasyon hızı 25mm/saat ve biyokimyasal testler normaldi. 96 saat parenteral H_1 , H_2 reseptör antagonisti ve metil prednizolon uygulaması sonrası bulgu ve şikayetleri düzeldi.

Sonuç: Günümüzde çağdaş kemoterapi uygulamaları ile yaşayan lösemili çocuk oranları %80'in üzerine çıkmıştır. Kemoterapinin önemli yan etkilerinden biri olan infertilitenin olumsuz etkisinden hastanın korunmasını ve ileride çocuk sahibi olma şansını yakalayabilmesine olanak sağlanması amacı ile sperm dondurma ve saklama oldukça mantıklı bir çözümdür. Doğal yol ile sperm veremeyen bir adolesanda invazif bir yöntem olan PESA ve TESE işlemi sonrası gelişen "Kırmızı Skrotum Sendromu" nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kırmızı Skrotum, Skrotal Yanma Sendromu

Abstract: 196

P-295

GEÇİCİ MYELOPROLİFERATİF HASTALIK GELİŞİMİŞ OLAN BİR PREMATÜRE DOWN SENDROMUNDA DÜŞÜK DOZ SİTOZİN ARABİNOZİD TEDAVİSİ. Mediha Akcan¹, Yusuf Ziya Aral¹, Semiha Terlemez², Münevver Kaynak Türkmen³. ¹Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Aydın, ³Adnan Menderes Üniversitesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Aydın

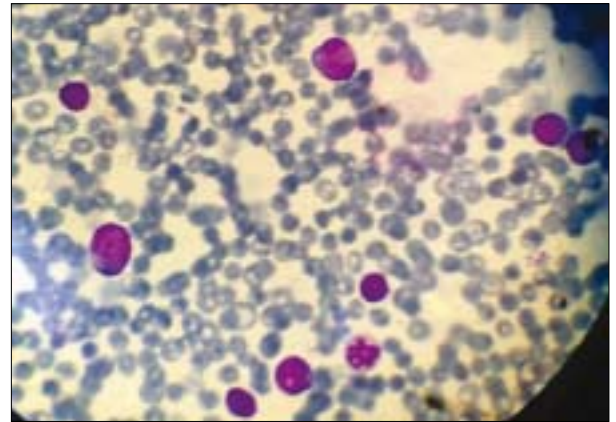
Geçici Myeloproliferatif Hastalık (GMPH) Down sendromlu yenidoğanların %3-10'unda görülen, periferik kanda myeloblast artışı ile karakterize genellikle spontan remisyon ile sonuçlanan geçici bir durumdur. GMPH'lı yenidoğanlarda ilk 3-4 yıl içinde megakaryoblastik lösemi gelişme riski yaklaşık %30'dur. Prematürelilik, düşük doğum ağırlığı, hiperlökositoz, kanama diyatezi, karaciğer fibrozisi, effüzyon gelişimi ve spontan remisyonun gerçekleşmemesi durumlarında tedavi önerilmektedir. Bu çalışmada GMPH gelişmiş olan bir Down sendromlu yenidoğanın klinik izlemi sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Otuz yedi yaşındaki annenin dördüncü gebeliğinden yaşayan üçüncü çocuk olarak 34 haftalık sezaryen ile 2750 gr ağırlığında dış merkezde doğan kız bebek 02.09.2013'de dört günlükken indirekt hiperbilirubinemi tanısı ile yenidoğan servisine yatırıldı. Hikayesinden annenin gebelikte üçlü tarama testinin yüksek çıktığı, anneye amniosentez önerildiği fakat ailenin kabul etmediği öğrenildi. Hipertelorizmi, burun kökü basıklığı, avuç içinde simian çizgisi, mezokardiak odakta belirgin 3/6° sistolik üfürümü, 3 cm hepatomegalisi ve 2 cm splenomegalisi mevcuttu. Hb: 20.5 gr/dl, Htc: %61, Lökosit sayısı: $70.000/\text{mm}^3$, Plt: $529.000/\text{mm}^3$ idi. Periferik yaymasında %69 oranında iri, bazofilik sitoplazmalı, sitoplazmasında granül içermeyen, yer yer blebleri olan myeloblastlar görüldü (Şekil 1). Ürik asit: 6 mg/dl, LDH: 2461 U/L, AST: 100 U/L, ALT: 29 U/L idi. GMPH düşünüldü. Periferik kandan çalışılan akım sitometride CD34: %67.8, CD45: %81.8, CD71: %54.8, CD117: %84.5'di. Kemik iliği aspirasyonunda %68 oranında blastik infiltrasyonu mevcuttu (Şekil 2). Kemik iliği sudan black boyası pozitif olarak değerlendirildi (Şekil 3). Ekokardiyografik incelemesinde subaortik VSD ve PDA tespit edildi. Sekiz günlükken lökosit sayısı: $101.000/\text{mm}^3$ olması ve aralıklı desatürasyonlarının olması üzerine

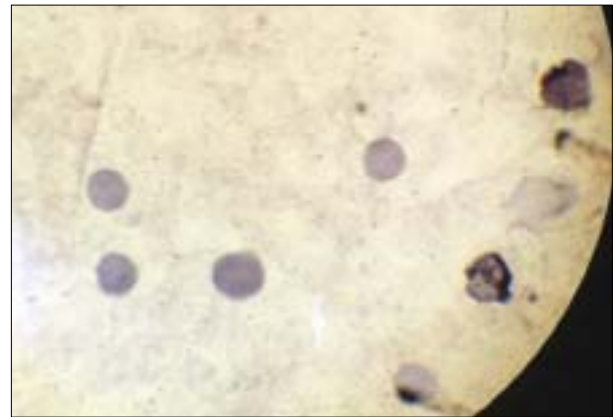
kan değişimi yapıldı. Onbir günlükken; takipne, taşikardi ve asidozunun gelişmesi nedeniyle nazal CPAP tedavisine alındı. Antibiyotik tedavisi başlandı. Genel durumunun kötüleşmesi, hypoalbumineminin gelişmesi (fibrozis gelişimi ?) ve perikardiyal effüzyonunun tespit edilmesi üzerine hastaya 1.5 mg/kg/gün, 5 gün sitozin arabinozid (ARA-C) tedavisi verildi. Karyotip analizi Down sendromu ile uyumlu bulundu. Kırk günlükken taburcu edilen olgunun 4 aylıkken remisyonuna girdiği tespit edildi. Olgunun izlemdeki hemogram bulguları Tablo 1'de sunuldu. İki yıldır remisyonunda olarak izlemi devam etmektedir.

Tartışma ve Sonuç: GMPH spontan remisyonla girebilmesi nedeniyle tedavisi halen tartışmalıdır. Hastamıza hiperlökositoz ve hepatosplenomegalisinin olması ve perikardiyal effüzyon gelişmesi nedeniyle öncelikle lökoferez amacıyla kan değişimi sonrasında da düşük doz ARA-C tedavisi uygulandı. Kemoterapiye bağlı herhangi bir yan etki gözlenmedi. Hastaların klinik izlemine göre tedavi gerekliliği belirlenmelidir. Düşük doz sitozin arabinozid tedavisi tedavi endikasyonu olan olgularda uygun bir tedavi seçeneği olabilir.

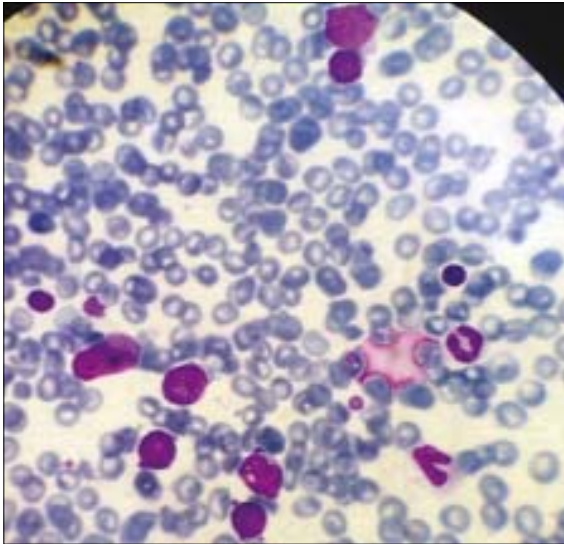
Anahtar Kelimeler: Down sendromu, lösemi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1. Olgunun hemogram değerleri ve periferik yaymadaki blast oranları

Yaş	Hb (gr/dl)	Lökosit (/mm ³)	Blast oranı (%)	Plt (/mm ³)
4 günlük	20.5	70.000	69	529.000
Kan değişimi giriş	17.9	101.280	80	292.000
Kan değişimi çıkış	14.1	19.480	-	192.000
12 günlük, kemoterapi başlangıç	12.8	75.360	80	473.000
17 günlük, kemoterapi bitiş	10.0	14.170	60	1.147.000
1 aylık	10.1	20.650	50	828.000
2 aylık	9.9	26.760	60	1.125.000
3 aylık	8.5	11.240	25	899.000
4 aylık	10.6	9660	blast görülmedi	341.000

Abstract: 193

P-296

ORBİTAL MİYELOİD SARKOM VE AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİNİN İLK BULGUSU OLARAK İNFANTİL PROPTOZİS VE HİPOPIYON: OLGU SUNUMU.

Akkan Mahmud¹, Nilgün Sönmez¹, Ferda Şirin¹, Mehmet Öztürk¹, Duygu Aksin Ezer¹, Fatih Mehmet Mutlu², Üstün Ezer¹, Ahmet Emin Küreççi¹. ¹Lösante Hastanesi, Ankara, ²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Ankara

Özet: Çocukluk çağında görülen proptozislerin nadir fakat önemli durumlarından biri Akut Miyeloid Lösemi'nin (AML) ekstramedüller tutulumuna bağlı gelişen granülositik sarkomdur (GS). Granülositik sarkom, yeni adı ile miyeloid sarkom, immatür miyeloid hücrelerden oluşan tümördür. Birçok yerde ekstramedüller tutulum gösterdiği gibi, orbita tutulumu nadir lokalizasyonlardan biridir. Burada, proptozis ve hipopiyon nedeni ile göz kliniğinde izlenen ve hemen ardından fasiyal paralizi gelişen AML'li 9 aylık bir infant sunulmaktadır.

Olgu: Dokuz aylık kız bebek üç hafta önce başlayan sağ gözde şişlik şikayeti ile göz kliniğinde izlenmekte iken yapılan kan sayımında anormallikler saptanması üzerine hastanemize getirildi. Fizik muayenede boy: 68.5

cm (%25-50), ağırlık: 6640 g (%3-10), baş çevresi: 42 cm (%75), cilt ve mukozalar soluk, kilo kaybı ve yaşına göre gelişme geriliği, sağ gözde proptozis ve hipopiyon saptandı (Şekil 1). Göz hareketleri her yöne tamdı ve ışık refleksleri her iki gözde normaldi. Tam kan sayımında Hgb 8,3 g/dL, WBC 4500/mcL, Plt 221.000/mcL, periferik yaymasında %28 miyeloblast, %72 lenfosit görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %80 oranında blastik infiltrasyon olduğu görüldü. Tüm batın ultrasonografisinde karaciğerde 14x10 mm ve 15x8 mm boyutlarında hipoeoik solid kitle lezyonları saptandı. Normalin üst sınırı boyutta sağ ve sol böbrek parankim ekosunda I-II derece artış ve renal piramislere belirginleşme saptandı. Suprapubik bölgede büyüklüğü 40x23 mm ve 33x24 mm boyutlarında vasküler yapıda hipoeoik solid kitle lezyonları, ayrıca batın içerisinde büyüğü 12x8 mm boyutta, çoklu mezenterik yerleşimli lenfadenomegaliler saptandı. Biyokimyasal analizde IgM 28 mg/dL, Vitamin B12 117 pg/mL, D-Dimer 8033 ng/mL, 25-OH Vitamin D 4,50 ng/mL, PTH 210 pg/mL, LDL 29 mg/dL. Kemik iliği akım sitometride CD13 %81,8, CD15 %95,5, CD33 %96,4, CD117 %42,1, CD123 %80,8, HLA-DR %99,4 saptandı. Genetik incelemelerde normal karyotip, t(4;11), WT1 homozigot delesyon ve %69 oranda MLL yeniden düzenleme olduğu saptandı. Hastaya AML-miyeloid sarkom santral sinir sistemi tutulumu tanısı ile AML BFM 2004 protokolü dozlar ağırlığa göre hesaplanarak verildi. Onbeşinci gün kemik iliğinde %1 blast ve 28. gün kemik iliğinde tam remisyon olduğu görüldü. Proptozis ve fasiyal paralizi 17 günde tamamen düzeldi.

Tartışma ve Sonuç: Çocukluk çağı Akut Miyeloid Lösemileri (AML) tüm lösemilerin %15'ni oluşturur. Ekstramedüller lösemik tutulumlar veya granülositik sarkom (GS) vakaların yaklaşık %3'ünde görülüp %9.3'ü gözde proptozise neden olur. Baş-boyun tutulumunda en sık orbita ve epidural aralık etkilenir ve proptozis en sık rastlanan bulgudur. Sonuç olarak, proptozis ile ortaya çıkan infant AML olguları nadirdir. Bu sebepten GS olma olasılığı akıldan tutulmalıdır. Bu olgudan da görüleceği gibi proptozis ile başvuran hastalarda tam kan sayımı, periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonu orbital biyopsi gibi daha invazif yöntemlerden önce düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Akut Miyeloid Lösemi, Proptozis, Hipopiyon



Şekil 1.

Abstract: 299

P-297

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR LÖSEMİ TİPİ: GAMMA-DELTA T HÜCRELİ LÖSEMİ. Davut Albayrak¹, Canan Albayrak¹. ¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kan Hastalıkları Bilim Dalı, Samsun

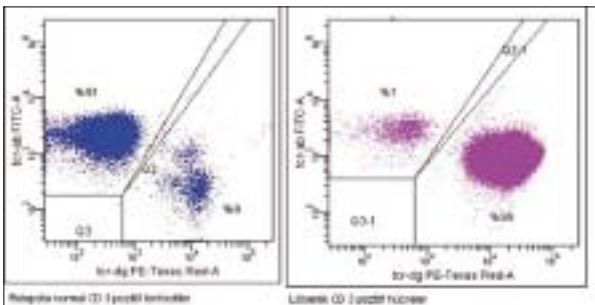
Giriş:Gama- delta T hücre lösemi nadir bir lösemi türüdür. Hepatosplenik lenfoma grubunda görülür. Pubmed taramasında daha önce dört vaka raporunda birer gamma -delta hepatosplenik lenfoma çocuk vaka

yayınlandığını gördük. Biz lösemik fazda gelen bir çocuk vaka sunuyoruz.

Olgu: Onbeş yaşında kız hasta halsizlik şikâyeti ile geldi. Solukluk, peteşi-ekimoz, hepatosplenomegali bulguları vardı. Laboratuvarında, HB 7,8 g/dl BK 27,39, NE 4,78, lenfosit 8,35, LUC 8,95, plt $41 \times 10^9/L$ idi. Kemik iliği incelemesinde blastları görüldü. Akan hücre ölçer incelemesinde %75 blastı vardı. Blastlar CD: 45, 3, 7, TCR delta gama pozitif, CD 5, CD 2, tdt, 4 ve 8 ve TCR alfa beta negatif. CD 45 seviyesi normal lenfositlere yakın, ssc hafifçe artmış idi. Hastaya delta gama T hücre lösemi tanısı konuldu. ALL IC BFM 2009 protokolü başlandı. Protokolün 30 gününde hipertansiyonu ve konvulsyon sonrası solunum arresti oldu. Resüste edildi. Entübe edildi. Durdurulamayan konvulsyonları oldu. MR da ponsta infiltrasyon düşünüldü. Konvulsyonları kontrol altına alındı. Tansiyonu düzeltildi. Hastaya 30 mg/kg iv metilprednisolon başlandı. Hastanın genel durumu düzeldikten sonra MSS tutulumu için 18 gay kranyospinal radyoterapi verildi. Hastanın genel durumu düzeldikten sonra tedavisine devam edildi. Hastanın kemik iliği 33 günde morfolojik remisyonda idi. Fakat akan hücre ölçer ile minimal kalıntı hastalığı vardı ve HR1 blok başında %0,01 altına düştü. Minimal kalıntı hastalığı(MRD) geç negatifleşmesi ve HSM nin kaybolmaması sebebiyle geç cevap veren lösemi olarak sınıflandı ve tam remisyon denilemedi. Hasta HR1 blok sonrası 10. Günde bilinç değişikliği şikâyeti ile acil polikliniğe başvurdu. Beyin MR görüntülemesinde posterior trigonda sinyal artışı raporlandı. Hastanın periferik yaymasında %23 blast görüldü. Blastlar morfolojik olarak vakuollü şekle dönüşmüştü. Akan hücre ölçer incelemesinde blastlarının ssc'si belirgin yükselmisti. CD 3 ve 7 pozitif, delta gama pozitif, alfa beta negatif, CD 2 ve CD 5 negatif idi. CD 45 normal T lenfositler ile aynı idi. Karın usg de tiftitis düşünüldü. KC 170 ve dalak 170 mm ölçüldü. Hepatosplenomegali artmıştı. Hasta sepsis, relaps ve bilinç değişiklikleri ile exitus oldu.

Sonuç: Bizim hastamız dikkate alındığında, çocukluk yaş grubunda çok nadir olan delta gama T hücre lösemi, geç remisyon sağlanması, hepatosplenomegalinin gerilemekle birlikte kaybolmaması, solunum arrestine yol açan ciddi konvulsyonla komplike olması, erken relaps olması ve relapsta blastların morfolojik ilerleme göstermesi ile kötü prognozlu bir T lösemi-lenfoma türü olarak gözükmektedir. Hastamız erken relaps ve genel durum uygun-suzluğu nedeniyle kemik iliği nakline ilerleyememiştir. Akan hücre panellerinde delta gama ve alfa beta TCR antikorlarının yer alması tanı konulan hastaların sayısını artırabilir. Belirgin hepatosplenomegali ile gelen sitopenili hastalarda hepatosplenik gamma delta lösemi/lenfoma ihtimali hematolog ve onkologların aklında olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: gama delta t hücreli lösemi, lenfoma, çocuk



Şekil 1.

Abstract: 430

P-298

KEMOTERAPİYE BAĞLI PRES: OLGU SUNUMU. Fatma Türkan Mutlu¹, Yasemin Altuner Torun¹, Ayşe Betül Ergül¹, Onur Mert Çelik¹, Ümüt Altuğ¹. ¹Kayseri Eğitim Araştırma Hastanesi, Emel-Mehmet Tarman Çocuk Hastanesi, Kayseri

Giriş: Posterior Reversible Ensefalopati Sendromu (PRES) klinik, nörolojik ve radyolojik olarak tanı konan geçici bir durumdur. Klinikte baş ağrısı, letarji, görme bozuklukları, parezi, mide bulantısı ile bulgu vermekte ve sıklıkla akut hipertansiyon ile beraber görülmektedir. Gebelik toksemisi, organ transplantasyonu, immünsüpresif tedaviler, otoimmün hastalıklar, kemoterapi tedavileri sonrası görülen vakalar bildirilmiştir. Erken tanı konularak gerekli tedavi yapılmadığında nörolojik bulgular kalıcı olabilir. Burada Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) tanısı ile takip edilen ve tedavisi sırasında PRES gelişen bir olgudan bahsedilecektir.

Olgu: 3,5 yaşında, kız, ALL tanısıyla, standart risk grubunda takip edilen hastanın, indüksiyon tedavisininin 24. gününde ateşi olması ve genel durumunun bozulması üzerine tedavisine ara verildi. Hastada akut bilinç değişikliği gelişmesi nedeni ile çekilen difüzyon MR'da occipital, parietal ve temporal alanlarda difüzyon kısıtlılığı görüldü. L-asparaginaz, vinkristin, daunorubisin ve intratekal metotratsat tedavisi alan hastada kemoterapötiklere bağlı PRES düşünüldü. Bilinci kapalı olan hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın kabulünde Glaskow Koma Skoru (GKS) 5 olup spontan göz açması, sözel sorulara cevabı ve ağrı lokalizasyonu yoktu. Beyin ödemi tedavisi için serum sale ve mannitol başlandı. Tansiyon değerleri yaşa göre üst sınırdaki seyir etmesi nedeniyle pediatrik nefroloji önerisi ile kaptopril 0.3 mg/kg başlandı, 1mg/kg'a kadar çıkarıldı ve lüzum halinde nifedipin verildi. Takibinde yalanma - yutkunma hareketleri olan hastanın bu hareketleri nöbet lehine değerlendirildi. Fenitoin yükleme ve idamesi verildi. Takibinin 3. gününde GKS>13 olarak değerlendirildi. Genel durumunun daha iyi olması, bilincinin açılması üzerine, hematoloji servisine devredildi ve halen burada kemoterapisine devam edilmektedir.

Tartışma: PRES klinikte baş ağrısı, bulantı, kusma, görsel ve mental değişiklikler, jeneralize ve fokal nöbetler gibi nonspesifik bulgularla karşımıza çıkabilen, radyolojik olarak parietal ve, oksipital bölgelerde daha belirgin olmak üzere yaygın serebral ödem ile karakterize geçici bir durumdur. Ancak, tanı ve tedavinin gecikmesi durumunda status epileptikus, intrakranial kanama ve masif iskemik enfarkt oluşumu gibi komplikasyonlar sonrasında ciddi morbidite ve mortalite ile seyredebilmektedir. PRES multifaktöriyel etiyolojik nedene bağlı ve farklı klinik bulgularla kendini belli edebilen, radyolojik görüntüleme yöntemleriyle teyit edilebilen bir durumdur. Erken tanı ile hastalığın sekel bırakmadan geri dönüşü sağlanabilmektedir. Kemoterapi alan ve ani bilinç kaybı olan hastalarda mutlaka PRES sendromu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kemoterapi, PRES

Abstract: 564

P-299

AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİ NEDENİ İLE TAKİPLİ HASTADA DOKSORUBİSİNE BAĞLI SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ. Ayça Koca Yozgat¹, İkbâl Ok Bozkaya¹, Abdurrahman Kara¹, İlker Çetin², Hasan Fatih Çakmaklı¹, Neşe Yaralı¹, Namık Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi, ²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

Giriş: Akut lenfoblastik lösemi çocukluk çağında sık görülen kanserlerden olup tedavi verilmediği durumda fatal seyretmektedir. Tedavi protokolünde antrasiklin grubu ilaçların kullanımı altın standart olarak kabul edilmektedir. Antrasiklin grubu ilaçların uzun dönem yan etkileri içerisinde aritmiler, konjestif kalp yetmezliği, miyokard enfarktüsü ve hipertansiyon bildirilmektedir. Burada antrasiklin grubundan doksorubisin kullanımına bağlı olarak supraventriküler taşikardi (SVT) gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Kemik ağrısı, ateş ve burun kanaması şikayetleri ile dış merkezde ALL tanısı alan hastaya ALL-IC BFM protokolü başlanmış. İndüksiyonu tamamlandıktan sonra hastanemize başvuran hasta Protokol M tedavisini sorunsuz tamamladı. Hastanın Protokol 2 Faz 1'deki ikinci doksorubisin tedavisinden 2 gün sonra huzursuzluk, çarpıntı şikayeti oldu. Kalp tepe atımı 230/dk, tansiyon arterial 100/80 mmHg, solunum sayısı 24/dk olan hastanın çekilen elektrokardiyografisinde supraventriküler taşikardi olduğu saptandı. Valsalva manevrası ile düzelmeyen hastaya 0.1 mg/kg/doz adenozin uygulanması sonrasında normal ritme döndü (Şekil 1). Kardiyotoksisite açısından önceki tedavileri ile birlikte değerlendirilen hastanın toplamda 4 kez 30 mg/m²/g daunorubisin ve 2 kez 30 mg/m²/g doksorubisin tedavilerini aldığı belirlendi. Kardiyak incelemesinde EKO, holter incelemesi ve kardiyak enzimleri normaldi. Etiyoloji açısından gönderilen tetkiklerinde magnezyum düzeyi düşük gelen hastaya 1.5 mg/kg/g magnezyum sülfat tedavisi ve kardiyolojinin önerisi ile 1 mg/kg B bloker tedavileri başlandı. Hipomagnezemi açısından endokrinoloji ve nefrolojiye danışıldı. Gönderilen D vitamini, PTH, renin, aldosteron, tiroid fonksiyon testleri, kan gazı, üriner ultrason, tübüler fosfor reabsorpsiyonu, idrar osmolaritesi ve ADH düzeyi normal olarak sonuçlandı. Hastanın 3 haftalık izleminde toplam 10 kez SVT atağı oldu. Takibinde magnezyum desteği ve beta bloker ile SVT kontrol altına alındı. Kalan 2 doz doksorubisin tedavisi 2 hafta sonra verildi. Hastanın izleminde kardiyak fonksiyonlarında bozulma olmadı. Magnezyum desteği azaltıldığında SVT atakları tekrar başladığı için oral magnezyum ile devam edildi. İdame tedaviye geçen hasta beta bloker ve oral magnezyum ile memleketinde takip edilmektedir.

Tartışma: Akut lenfoblastik lösemide çocuklarda antrasiklin grubu ilaçların kardiyotoksisiteye neden olduğunu bilinmektedir. Nysom ve ark. çalışmasında pediatrik ALL tedavisinde antrasiklin grubu ilaçların kümülatif dozunun 300 mg/m² üstünde olduğu durumlarda kardiyak komplikasyon ve toksisite riskinin arttığı bildirilmiştir.

Ayrıca hipomagnezeminde pediatrik kardiyak cerrahi yapılan hastalarda ektopik taşikardiye neden olduğu gösterilmiştir. ALL'li hastalarda kanser tedavisinin akut

ve kronik dönemde kardiyovasküler sistem üzerine yan etkileri takip edilmelidir. Supraventriküler taşikardi gelişen hastalarda antrasiklintoksitesitesi ve hipomagnezemi de akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut lösemi, SVT, doksorubisin,



Şekil 1.

Abstract: 565

P-300

UYGUN TEDAVİ; UYGUNSUZ ADH SENDROMU. Fatma Türkan Mutlu¹, Yasemin Altuner Torun¹, Meriban Karadoğan¹, Ayhatun Topal¹, Emre Kaan¹. ¹Kayseri Eğitim Araştırma Hastanesi, Emel-Mehmet Tarman Çocuk Hastanesi, Kayseri

Giriş: Hiponatremi klinikte sık görülen bir elektrolit bozukluğudur ve bazı hasta gruplarında mortalite ve morbidite ile ilişkili olabilir. Özellikle malign hastalıkların seyrinde böbrek fonksiyonları çok çeşitli nedenlere bağlı olarak bozulabilir. Kemoterapi bu nedenlerden en sık rastlanılanıdır. Doğrudan malignitelere bağlı olarak ortaya çıkan hiponatreminin en sık nedeni Uygunsuз ADH Sendromudur. Birçok kanser tipi ve antineoplastik ajan bu sendroma sebep olabilmektedir. Uygunsuз ADH Sendromu aşırı natrürez, hipernatriüri, hiponatremi ile karakterizedir; sıvı kısıtlaması ile hiponatremi ve renal sodyum kaybı düzelir. Burada ALL indüksiyon tedavisi almakta iken dirençli hiponatremi gelişen ve Uygunsuз ADH Sendromu tespit edilen bir olgudan bahsedilecektir.

Olgu: 12 yaşında, erkek, ALL tanısı ile takip edilen hasta indüksiyon tedavisi almakta iken hiponatremi gelişti ve sodyum replasman tedavisine rağmen hiponatremi derinleşerek devam etti. Bu nedenle gönderilen 24 saatlik idrarında sodyum atılımının yüksek, plazma osmolaritesinin düşük, idrar osmolaritesinin yüksek olduğu görüldü. Hiponatremi başladığı dönemde vinkristin, daunorubisin, L- asparaginaz, intratekal metotreksat kullanan hastada antineoplastik ajanlara bağlı Uygunsuз ADH Sendromu düşünüldü. Hastanın almakta olduğu sıvı miktarı kısıtlanarak sodyum takipleri yapıldı. Takibinde hiponatremisi geriledi, sodyum düzeyi normal sınırlara geldi. Hasta halen hematoloji/onkoloji servisinde takip ve kemoterapisini almaya devam etmektedir.

Tartışma: Kanserli hastalarda en sık görülen elektrolit bozukluğu hiponatremidir. Baş ağrısı, halsizlik, bulantı, kusma, kas krampları, somnolanstan komaya kadar çeşitli düzeylerde şuur bozukluğu şeklinde semptomlara yol açabileceği gibi asemptomatik de olabilmektedir. Ayrıca halsizlik gibi birçok özgül olmayan semptom nedeniyle yaşam kalitesini bozabilmektedir. Çalışmalarda hiponatreminin mortaliteyi ve morbiditeyi arttırdığı gösterilmiştir. Kanser varlığı hiponatremiye yaklaşımı değiştirmemektedir; tedavi yöntemi etiyolojiye göre değişir

ve yanlış tedavi hiponatremiyi derinleştirebilmektedir. Doğrudan malignitelere bağlı olarak ortaya çıkan hiponatreminin en sık nedeni Uygunuz ADH Sendromudur, ayrıca birçok antineoplastik ajan Uygunuz ADH Sendromuna sebep olabilmektedir. Antineoplastik ajanlarla tedavi görmekte olan hastalarda sıvı ve replasman tedavisine dirençli hiponatremi geliştiğinde Uygunuz ADH Sendromu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: KEMOTERAPİ, HİPONATREMİ, UYGUNUZ ADH

Abstract: 74

P-301

GEÇ İZOLE TESTİS RELAPSI OLAN BİR OLGU. Eda Ataseven¹, Fatma Burcu Belen¹, Burçak Tatlı Güneş¹, Barış Malbora¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹, Haldun Öniş¹. ¹T.C. Sağlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş: Akut lenfoblastik lösemi (ALL) çocukluk çağında en sık görülen malignitedir. Son yıllarda, modern tedavilerle beraber kür oranı %80'in üzerinde olmasına rağmen, halen %15-20 relaps olmaktadır. Relaps en sık kemik iliğinde olmaktadır. İzole testis relapsı ise oldukça nadir görülmekte ve genellikle erken dönemde olmaktadır. Burada geç dönem izole testis relapsı olan bir olgumuzun klinik özellikleri ve tedavi deneyimimiz sunulmuştur.

Olgu: 11 yaşında erkek hasta ateş, kilo kaybı ve eklem ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Hastanın fizik incelemesinde hepatosplenomegali ve kemik hassasiyeti, sağ ayak bileğinde hassasiyet ve şişlik saptandı. Tetkiklerinde Hb, 7,6 g/dL; BK, 1400/mm³; plt, 125000/mm³ saptandı. Serum biyokimyasal tetkikleri normal olan hastanın periferik yaymasında %60 PNL, %24 lenfosit ve %16 blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonu sellüler olan hastada %79 L1 tipi lenfoblast saptandı. Kemik iliği akım sitometrisinde CD10, CD19, CD22, CD33, CD34, CD45, HLA-DR pozitif saptandı. Hasta miyeloid antijen (+) Pre-B ALL olarak değerlendirildi. Santral sinir sistemi tutulumu olmayan hastaya TR-ALL BFM 2000 tedavi protokolü başlandı. Hastanın t(4;11) ve t(9;22) negatif, kemik iliği sitogenetik sonucu normaldi. 8. gün prednizolon yanıtı iyi, 15. gün kemik iliği M1 ve 33. gün kemik iliği M1 olarak değerlendirildi. Profilaktik kranial radyoterapi aldı. Tedavi kesildikten onbeş ay sonra sağ testiste şişlik şikayeti ile başvuran hastanın fizik incelemesinde sağ testis büyük ve sert saptandı. Diğer sistem bulguları normaldi. Tam kan sayımı ve serum biyokimyasal tetkikleri normal bulundu. Skrotal USG ve Doppler USG'de sol testis normal boyut ve homojen ekodaydı. Sağ testiste 38x27 mm boyutlarında hipoeoik solid, hipervasküler kitlesel lezyon görüldü. Skrotal MR görüntülemeye de benzer görüntüler olan hastanın kemik iliği aspirasyonu normaldi. REZ-ALL BFM 2002 protokolü gereği kitle olan testise orşiektomi ve karşı taraftan biyopsi yapıldı. Kitlenin patolojisi B hücreli lenfoblastik lenfoma/lösemi olarak geldi. Karşı taraftan alınan biyopsi örneğinde de tutulum saptandı. Hasta geç, izole testis relapsı (santral sinir sistemi tutulumu yok) olarak değerlendirilerek, hastaya REZ-ALL BFM 2002 protokolü S1 koluna göre tedavi başlandı. Yoğun kemoterapi tedavisi tamamlanan hasta testis tutulumu nedeniyle 18 Gy testis radyoterapisi aldı. Radyoterapi sonrası idame tedavisi planlanmaktadır.

Tartışma: İzole testiküler relaps oranı son yıllarda riske dayalı kemoterapi protokollerinin ve yüksek doz

metotreksatın kullanılmaya başlaması ile belirgin olarak düşmüştür (%1). Relapsda en önemli etkin faktörün verilen tedavi protokolü olduğu bilinmektedir. Bu nedenle bu olgularda verilen tedavinin değerlendirilmesi önem teşkil etmektedir.

Anahtar Kelimeler: ALL, erken relaps, testis

Abstract: 255

P-302

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİLİ PEDIATRİK BİR HASTADA, SOLUNUM VE BÖBREK YETMEZLİĞİNE YOL AÇAN RETİNOİK ASİT SENDROMUNUN TANI VE TEDAVİSİ. Emine Türkkan¹, Süheyla Ocak¹. ¹Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, İstanbul

Amaç ve Yöntem: All-Trans Retinoik Asit (ATRA), akut promyelositik lösemi (APL) olgularında, lösemik hücrelerin olgun myeloid hücrelere farklılaşmasını indükler ve spesifik tedavide kullanılır. ATRA'nın kemoterapi protokollerinin bir parçası olması nedeni ile APL'de günümüzde remisyon oranları oldukça yükselemiştir. Ancak ATRA'nın nadir olmayarak (%6-27) görülen ciddi bir yan etkisi mevcuttur; retinoik asit sendromu (RAS). RAS, solunum sıkıntısı, ateş, kilo artışı, pulmoner ödem, inerstiyel pulmoner infiltrasyon, plevral ve perikardial efüzyon, hipotansiyon, ve böbrek yetersizliği gelişimi ile karakterize bir klinik tablodur. Mortalitesi %9-13 gibi oldukça yüksek oranlara ulaşabilmektedir. Bir olgu nedeni ile RAS'daki tanınal güçlükler ve risk faktörlerine dikkat çekmek istedik.

Bulgular: 16 yaşında kız hasta, yaygın ekimotik lezyonları nedeni ile başvurdu. Fizik bakıda splenomegalisi, ciltte yaygın peteşi ve ekimozları saptandı. Tetkiklerinde pansitopenisi ve periferik kan yaymasında blastlar saptanma akut lösemi ön tanısı ile kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliğinin immunfenotipik ve histokimyasal incelemesi ile APL tanısı konuldu ve 15;17 translokasyonu pozitif saptandı. Hastaya ATRA başlandı. ATRA tedavisinin 2. gününde hastada yüksek ateş, solunum sıkıntısı, akut böbrek yetmezliği gelişti, akciğer grafisinde yaygın pulmoner infiltrasyon ve plevral sıvı saptandı. Bu bulgularla ön planda ATRA sendromu düşünülerek ATRA tedavisi kesilip, deksametazon 2X 10 mgr başlandı. Hastaya geniş spektrumlu antibiyoterapi ve antifungal tedaviler de renal dozdan başlandı. Hasta yoğunbakım ünitesine nakledildi ve mekanik ventilasyona alındı. Hastanın destek tedavisi yanında deksametazon tedavisine de devam edildi. Hastanın lökosit sayısının tedrici olarak artıp 80.000'e çıkması nedeni ile entübe ve böbrek yetmezliğinde olmasına rağmen düşük doz Sitarabin kemoterapisi eklendi. Diyaliz ihtiyacı olmadan böbrek yetmezliği düzelen hasta 5. gün ekstübe edildikten sonra deksametazon dozu azaltmaya geçildi, tekrar servise alınarak indüksiyon kemoterapisine devam edildi.

Sonuç: RAS'da tanı anındaki lökositozun varlığı veya lökosit sayısında hızlı artış bazı yazarlarca risk faktörü olarak kabul edilse de bu konuda kesin bir görüş birliği yoktur. Bizim olgumuzda başta lökositoz olmamasına rağmen lökosit sayısı hızla artış göstermiştir. Tedavide de tartışmalı konular mevcut olmakla birlikte, bizim olgumuzda olduğu gibi deksametazon tedavisinden fayda görüldüğü bildirilmektedir. Bu olgu nedeni ile RAS'da tanınal güçlükler, risk faktörleri ve deksametazon tedavisine erken başlanmasının tedavideki en önemli unsur olduğu vurgulandı.

Kaynaklar

1. Aktuğlu MB ve ark, Akut Miyeloid Lösemi –M3 sağaltımı sırasında gelişen ATRA sendromu: Olgu Sunumu: Smyrna Tıp Dergisi, 34-36, 2012
2. Fenaux P. The role of all-trans retinoic acid in the treatment of acute promyelocytic leukemia. Acta Haematol 1993;89(1):22-7.

Anahtar Kelimeler: ATRA, Retinoik Asit Sendromu

Transfüzyon Tıbbi / Aferez / Hücre İşlenmesi

Abstract: 569

P-303

TEK KAN MERKEZİNDEN ANTİGLOBULİN TESTİ İSTEMLERİNİN RETROSPEKTİF ANALİZİ. Senem Maral¹, Şule Mine Bakanay¹, Sema Akıncı¹, Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, İmdat Dilek¹. ¹Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Otoimmün hemolitik anemi(OİHA), otoantikörlerin bağlandığı eritrositlerin dolaşımdan uzaklaştırılması sonucu gelişmektedir. Eritrositlere bağlanmış olan IgG ve/veya Cd3 otoantikörlerin direk antiglobulin testi(DAT) ile saptanması tanıda altın standart olarak kabul edilmektedir.

Hastalar ve Metod: Haziran 2014 ile Temmuz 2015 arasında hastanemiz kan merkezine antiglobulin testleri çalışılmak üzere 3000 hastadan kan örneği gelmiştir. Hastaların 400 tanesinde jel santrifüjasyon yöntemiyle direk/indirek antiglobulin testi(DAT/İAT) pozitifliği saptanmıştır. DAT pozitifliği saptanan 274 hasta retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 63(17-94), E/K=100/174 idi. Hastaların demografik verileri Tablo 1’de verilmiştir. DAT pozitifliği saptanan hastaların 250’sinde (%91) anemi saptanmış olup, 18’i (%6,5) OİHA tanısı almıştır. İmmüntrombositopenik purpura tanısı alan 3 hasta bulunmuştur ki bunların hiçbirisi OİHA ile birlikte-lik göstermemekteydi. OİHA olan hastaların hiçbirisinde hastalarda HBsAg ve anti-HCV pozitifliği saptanmamıştır. 51 hastada otoimmün belirteçlerden (ANA, anti-dsDNA, antifosfolipid antikörleri, tiroid otoantikörleri ve anti-pariyetal hücre antikörleri) en az biri pozitif saptanmış olup tanımlanmış bir kollajen doku hastalığı bulunan toplam 34 hasta vardır. Otoimmün hemolitik anemisi olan ve olmayan hastalar karşılaştırıldığında, yaş ve cinsiyet dağılımının benzer olduğu, derin anemi (<9,5 gr/dl) ve lökopeninin varlığı, viral pozitifliğin ve kollajen doku hastalıklarının eşlik etmesi açısından istatistiksel anlamlı bir fark saptanmamıştır. OİHA olmayan grupta anemi nedenleri akut kan kaybı (n=30), demir eksikliği (n=80), kronik hastalık anemisi (n=53), aplastik anemi (n=1), akut lösemi (n=2), GPDH eksikliği (n=1) ve mekanik hemoliz (n=2) olduğu gözlenmiştir. DAT pozitifliği saptanan 24 hastada anemi saptanmamıştır. OİHA olan hastaların ortalama LDH düzeyinin daha yüksek bulunduğu(p= 0,006), otoimmün belirteçlerin de daha sık saptandığı (p=0,02) bulunmuştur. OİHA olan hastalarda DAT ve İAT pozitifliğinin OİHA olmayan hastalara kıyasla anlamı olarak yüksek oranda birlikte bulunduğu göze çarpmıştır (p=0,001). Yalnız DAT pozitifliği olan grup ile DAT ve İAT pozitifliği olan gruplar arasında yaş, cinsiyet, LDH, Hb düzeyi, trombosit ve beyaz küre sayısı sayısı, viral belirteçler, diğer otoimmün hastalıklar ve otoimmün

belirteçler açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmemiştir.

Sonuç: Kliniklerden kan merkezlerine anemi etiolojisi araştırılmak üzere çok sayıda antiglobulin testi istemi gelmektedir. Ayrıca çapraz eşleştirmenin uyumlu olmadığı, kan grubunun tespit edilemediği kan istemlerinde de bu testler çalışılmaktadır. Tüm örneklerin sadece %0,6’sında, DAT pozitifliği saptananların ise %6,5’inde OİHA saptanmıştır. Anemi eşlik etmeyen klinik olarak önemsiz DAT pozitifliği de gözlenebilir. DAT pozitifliğine İAT pozitifliğinin eşlik etmesi OİHA öngören en önemli parametredir

Anahtar Kelimeler: Otoimmün Hemolitik Anemi

Tablo 1. DAT pozitif saptanan hastaların özellikleri

Demografik veriler	sayı	aralık
Yaş ortanca	63	17-94
kadın	174	
erkek	100	
DAT pozitif	274	
DAT ve İAT pozitif	57	
Hb ortanca(g/dl)	9.6	(3,1-15,6)
Lökosit sayısı ortanca(L)	7.4x10 ⁹	(0,05-563)
Trombosit sayısı ortanca (L)	227x10 ⁹	(5-1059)
LDH ortanca(U/L)	254	(27-15409)

Tablo 2. Otoimmün hemolitik anemisi olan ve olmayan hastaların karşılaştırılması

	OİHA olan		OİHA olmayan		p değeri
	#	%	#	%	
YAŞ <60	8	44	95	37	0.6
YAŞ >60	10	56	159	63	
CİNSİYET E	7	39	95	37	1
CİNSİYET K	11	61	159	63	
HB <9.5mg/dl	6	33	120	47	0.1
HB >9.5mg/dl	12	67	134	53	
WBC <4x10 ⁹ /L	1	6	36	14	0.4
WBC >4x10 ⁹ /L	17	94	218	86	
LDH <250U/L	3	16	112	50	0.006
LDH >250U/L	15	84	111	50	
Viral Belirteç Var	1	6	10	4	0.5
Viral Belirteç Yok	17	94	244	96	
Oİ Belirteç Var	7	39	44	17	0.02
Oİ Belirteç Yok	11	67	210	83	
Bağ dokusu hastalığı Var	2	11	32	13	0.9
Bağ dokusu hastalığı Yok	16	89	220	87	
DAT pozitif	8	44	213	84	0.001
DAT + İAT pozitif	10	56	40	16	

Abstract: 50

P-304

HAEMONETİCS MCS+ CİHAZI İLE TROMBOSİT AFEREZİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ. Muzaffer Keklik¹, Ertuğrul Keklik², Serdal Korkmaz¹, Bilal Aygün¹, Ferhat Arık³, Özcan Kılıç³, Murat Sarıkoç⁴. ¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Bölümü, ³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, ⁴Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aferez Ünitesi, Kayseri

Giriş-Amaç: Trombosit aferezi konusunda son yıllarda kaliteyi ve üretimi arttırmaya yönelik olarak çeşitli aferez cihazları kullanıma girmiş olup, yapılan çalışmalarda birbirlerine üstünlükleri günümüze değin kanıtlanmamıştır. Bu çalışmada Haemonetics MCS+ cihazının platelet (PLT) ürünü, toplama etkinliği (CE) ve toplama oranı (CR) bakımından etkinliği araştırılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aferez Ünitesi'nde Mayıs 2009-Aralık 2014 tarihleri arasında Haemonetics MCS[®]+ cihazı ile yapılmış olan 900 trombosit aferez işlemi arasından randomize olarak seçilen 526 veri retrospektif olarak incelendi. Vericiler Amerikan Kan Bankaları Birliği'nin önerdiği kriterleri sağlamıştı ve yazılı onamları alınmıştı. Tek iğne sistemi ve lökoredüksiyon filtresi kullanılarak yapılan aferez işlemi öncesinde cinsiyet, yaş, boy, vücut ağırlığı kayıtları yapılan vericilerin işlem öncesi ve sonrası Hb, Plt ve Beyaz Küre değerleri de kaydedildi.

Bulgular: Hedeflenen PLT ürün (3 x 10¹¹) için işlenen kan hacmi 3290 ml. iken, işlem süresi ortalama 63 dk, kullanılan ACD-A miktarı ise 385 ml. olarak tespit edildi. Haemonetics MCS[®]+ cihazı ile elde edilen ortalama PLT ürün miktarı 3.7 x 10¹¹ olup, CE %66.69 ve CR 0.063 x 10¹¹/dk idi. İşlem sonrası Beyaz Küre içeriği ise 0.07± 0.15 x 10⁶ olarak tespit edildi. İşlem sırasında vericilerde herhangi bir ciddi reaksiyon gelişmedi.

Sonuç: Haemonetics MCS[®]+ cihazı hem işlem süresi, işlenen kan hacmi ve kullanılan ACD-A miktarı gibi aferez prosedürleri bakımından, hem de elde edilen PLT ürün, CE ve CR sonuçlarıyla gayet etkin biçimde trombosit aferezi sağlamıştır. Cihazın ayrıca lökofiltrasyon avantajı da mevcuttur. Sonuç olarak, geniş bir seriyi içeren çalışmamız ve elde ettiğimiz bulgularla literatüre katkı sağlayacağımızı düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Haemonetics MCS, Trombosit aferezi

Abstract: 37

P-305

KRESENTRİK GLOMERÜLONEFRİT TANISI İLE İZLENEN HASTADA HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM GELİŞİMİ. Çağlar Coşarderehoğlu¹, Meltem Ayılı², İhsan Ergün³, İrmak Sayın¹, Sebnem Kalay¹, Leyla Akdoğan¹. ¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği bulguları ile seyreden bir hastalıktır. Siklosporin gibi kalsinörin inhibitörleri ile doz-bağımlı renal hasar riski yüksektir. Kalsinörin inhibitör nefrotoksitesi akut azotemi, kronik progresif renal hastalık, tübüler disfonksiyon ve nadiren HÜS olarak görülür. Siklosporin ilişkili HÜS ilk kemik iliği transplant alıcılarında, daha sonra

renal transplant gibi solid organ transplantlarında görülmüştür. Literatürde Siklosporin ilişkili trombotik mikroanjiyopati 15 vakada bildirilmiştir. Burada Kresenrik Glomerulonefrit nedeni ile siklosporin kullanımı sonrası gelişen bir HÜS vakası irdelenmiştir.

Olgu: 67 yaşında erkek hastaya bacaklarda şişme ve döküntü şikayeti ile başvurduğu dış merkezde akut böbrek yetmezliği saptanması ve cilt biyopsisinin lökositoklastik vaskülit gelmesi sonrası siklosporin başlanmış. Hasta 7 kez hemodiyalize alınmış. Şuur bulanıklığı ve yüksek ateş gelişmesi üzerine hastanemize gönderilen hastanın genel durumu orta, dezoriente, nonkoopere idi. Göz kapağında ekimoz, bilateral pretibial 3+ ödem saptandı. Hastanın c- ANCA, p-ANCA ve ANA'sı negatif, İmmunglobülin düzeyleri, C4 normal, C3 düşük, kreatinini 3.3, trombosit 60 bin, Hb 9.2, retikülosit %9, LDH 501 bulundu. Nefrotik düzeyde proteinürisi mevcuttu. Hastaya trombositopeni nedeniyle renal biyopsi yapılmadı. Periferik yaymada her sahada bol şiştosit görüldü. Coombs testleri ve kanama parametreleri normal olan hastada mevcut bulgularla TTP/HÜS düşünüldü. ADAMS13 aktivitesi %13 bulundu. Hastanın siklosporin öncesi ilk tetkiklerinde trombositopeni ve hemoliz bulgularının olmaması üzerine hastaya siklosporin ilişkili HÜS tanısı konularak plazmafereze başlandı. Toplam 7 seans plazmaferez sonrası trombosit sayısı ve LDH düzeyi normale gelen, proteinürisi azalan ve nörolojik bulguları düzelen hastaya 2 seans daha plazmaferez yapıldı. Hastaya Kresenrik Glomerulonefrit tanısı ile siklofosamid başlandı. Genel durumu düzelen hasta taburcu edildi.

Tartışma: Siklosporin ilişkili HÜS ilacın kesilmesinden sonra bile progresif renal hasar yapabilen bir renal hastalıktır. TTP/HÜS tedavisinde ilişkili ilacın kesilmesi ve plazmaferez etkin tedavilerdir. Biz vaka-mızda Siklosporini keserek hastayı plazmafereze aldıktan sonra immünsupresif ajanı değiştirdik. Doğru ve erken tanı ile tedaviye ivedilikle başlamak hayat kurtarıcıdır. Literatürde renal transplant sonrası az sayıda Siklosporin ilişkili HÜS bildirilmişse de daha önce Kresenrik Glomerulonefrit nedeni ile Siklosporin kullanımı sonrası HÜS görülmemiştir.

Sonuç: Kresenrik Glomerulonefrit nedeni ile Siklosporin kullanılan hastalarda da trombositopeni ve LDH yüksekliği görülmesi mutlaka TTP/HÜS olasılığını akla getirmelidir. Bu olasılığın gözden kaçırılmasının fatal sonuçlanabileceği, doğru tanı ve tedavi ile %90'ların üzerinde yanıt alınabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: HÜS, Siklosporin, Plazmaferez

Abstract: 184

P-306

ALLOJENİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ UYGULANAN BİR PAROKSİSMAL NOKTURNAL HEMOGLOBİNÜRİ HASTASINDA GELİŞEN DİRENÇLİ KRONİK GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞININ EKSTRAKORPÖREAL FOTOFEREZ İLE TEDAVİSİ. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Okan Yayar², Hakan Göker¹, Osman İlhami Özcebe¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Kronik graft versus host hastalığı (cGVHD)'nın tedavisi, hastalığın tutulum bölgesine ve semptomların şiddetine bağlı olarak değişir. Biz bu yazıda

ekstrakorporal fotoferez (EP) tedavisine iyi yanıt alınan bir cGVHD hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: 46 yaşında erkek hasta Mart 2008'de hastaneye halsizlik, sarılık ve idrar renginde koyulaşma şikayetleri ile başvurdu. Yapılan testler sonrasında hastaya paroksizmal nokturnal hemoglobinüri (PNH) tanısı kondu. Eculizumab tedavisi Kasım 2008'de başladı. Mart 2009'da hastaya allojenik hematopoietik kök hücre nakli (SCT) tedavisi uygulandı. Ekim 2009'da hastanın karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme saptandı. Ayrıca, hastada ülserlerle beraber seyreden kuru oral mukozaya ve liken planus tespit edildi. Hastadan yapılan deri biyopsisinde cGVHD saptandı. Hastaya karaciğer ve deri tutulumu ile seyreden cGVHD tanısı kondu. Ursadeoksikolik asit, sistemik steroid ve siklosporin tedavileri başlanan hastadan tedavilere yanıt alınmadı. Bunun üzerine başlanan sistemik takrolimus ve miko-fenolat mofetil tedavilerinden de yanıt alınmadı. Deri tutulumu için topikal steroid ve topikal takrolimus da tedaviye eklendi. Nisan 2010'da, metoksiporsoralen ile beraber EP tedavisi hafta iki kere olmak üzere, sistemik steroid ve takrolimus tedavisine ek olarak başlandı. Bu tedavi yöntemi ile hastanın cGVHD'si kontrol altına alındı. Hastaya EP tedavisi iki yıl boyunca uygulandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Orta ve ağır şiddetteki cGVHD hastalarında, steroid genellikle ilk tedavi seçeneğidir. Steroidin yanına siklosporinin eklenmesi, steroid dozunun azaltılmasına imkan sağlaması nedeniyle yararlıdır. cGVHD tedavisinde EP farmakolojik olmayan tedaviler arasında değerlendirilir. EP, aferez ile toplanan ve metoksiporsoralen ile inkübe edilen ultraviyole ışına maruz bırakılmış oto-log periferik lenfositlerin hastaya tekrar infüze edilmesi esasına dayanır. cGVHD'de, EP ile %50-65 oranında tedaviye yanıt ve %30-35 oranında tedaviye tam yanıt bildirilmiştir. İlerlemiş hastalık, akut GVHD öyküsü ve trombositopeni, EP tedavisine kötü yanıtın belirteçleridir. Sonuç olarak EP, cGVHD tedavisinde etkili bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: ekstrakorporal fotoferez

Abstract: 233

P-307

DONÖR KAN HEMOGLOBİN SEVİYESİ ÖLÇÜMÜ İÇİN KULLANILAN İKİ YÖNTEMİN KARŞILAŞTIRILMASI. Zehra Narlı Özdemir¹, Pınar Ataca¹, Yeşim Özer², Önder Arslan¹, Pervin Topçuoğlu¹. ¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi Kan Merkezi, Ankara

Amaç: Kan donörünün hemoglobin miktarının belirlenebilmesi için hemoglobin ölçümü yapılmalıdır. Transfüze edilecek tam kan ya da eritrosit süspansiyonundaki hemoglobin miktarının bilinmesi ve ayrıca donörün olası anemi ya da polisitemi durumlarının tespiti ancak hemoglobin ölçümüyle mümkün olmaktadır. Bu çalışmanın amacı invaziv ve non-invaziv hemoglobin ölçüm yöntemlerinin etkinliğinin, güvenilirliğinin ve hassasiyetinin birbirleriyle ve referans test olan venöz kan örneklemesiyle karşılaştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Kan bankamızda 117 erkek, 14 kadın toplam 131 kan donörünün iki farklı yöntemle hemoglobin değerleri ölçüldü. Non-invaziv Haemospect (MBR Optical Systems gmbH & Co. KG) ve invaziv Cera-CHECK Hemoglobin ölçüm (Ceragem Medisys, KR) yöntemleri tercih edildi. İnvaziv yöntemde parmak delme

presibiyle elde edilen kapiller kan örneği kullanıldı. Her iki yöntem için venöz kan örneğinden çalışılan tam kan sayımı referans test kabul edildi.

Bulgular: Donör hemoblobin değerleri ortalaması sırasıyla Cera-check, MBR ve tam kan sayımı (TKS) ile 15.21 ± 1.19 gr/dl, 14.76 ± 0.91 gr/dl, 15.25 ± 0.21 gr/dl ölçüldü. Cera-check ile TKS yöntemleri birbiriyle benzer sonuçlar verirken ($p=0.16$), MBR ile ölçülen hemoglobin değerleri hem Cera-check hem de TKS'den istatistiksel anlamlı farklı bulundu. ($p=0.003$, $p=0.01$) Donörlerin uygunluk değerlendirmesinde kadınlar için hemoglobin değeri alt sınırı 12.5 gr/dl, erkekler için 13.5 gr/dl, üst sınır ise her iki cins için 18.5 gr/dl olarak belirlendi. Cera-check, MBR ve TKS yöntemleri ile sırasıyla donörlerin %96.9, %97.7 ve %97.6'sı işleme uygun bulundu. Bu üç yöntem arasında uygunluk belirleme yüzdeleri açısından fark saptanmadı. ($p=0.09$)

Sonuç: Non-invaziv yöntemlerle hemoglobin miktarının belirlenebilmesi pratik bir yöntemdir. Aynı zamanda acıyı ve kan kontaminasyon riskini azalttığı için konforlu ve güvenlidir. Ancak non-invaziv yöntemlerle yapılan ölçümlerin güvenilirliği konusundaki belirsizlik devam etmekte olup, bu konuda daha hassas yöntemlerin geliştirilmesine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Hemoglobin ölçümü

Abstract: 387

P-308

ÇOCUKLUK ÇAĞI LÖSEMİLERİNDE KAN ÜRÜNÜ KULLANIMI. Elif Yaman¹, Davut Albayrak¹, Canan Albayrak¹. ¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Samsun

Akut lösemili hastalar tamda ve tedavi süresince çok sayıda eritrosit ve trombosit transfüzyonu almaktadırlar. Bu çalışmada, çocukluk çağında akut lösemi tanısı alan hastaların aldıkları toplam kan ürünü (eritrosit, random trombosit, aferez trombosit) miktarlarının araştırılması amaçlanmıştır.

Bölümümüzde; akut lösemili çocuklarda eritrosit transfüzyon endikasyonu; hemoglobin konsantrasyonunu 8 g/dl altında olduğu durumlarda 15 ml/kg (en fazla 500ml) eritrosit verilmesi şeklindedir. Hastanemiz kan bankasında hematokriti %55-60 olan Salin+Adenin+Glikoz+Mannitol (SAG-M) ile hazırlanmış bir ünitesi ortalama 250 ml olan eritrosit süspansiyonu kullanılmaktadır ve buzdolabı rafında 42 gün saklanabilmektedir. Ancak bizim hastalarımızda kullanılan eritrosit süspansiyonları ortalama 5-7 günlük tür. Eritrosit süspansiyonları, kan alımı sonrasında inline lökosit filtresi ile süzülmetedir. Bölümümüzde akut lösemili çocuklara verilecek kanlar kullanım öncesi 2500 cGy dozunda ışınlanmaktadır.

Bölümümüzde ALL'li çocuk hastalarda trombosit süspansiyonu verme sınırlarımız; trombosit sayısı <20.000 / μ L, enfeksiyon varlığında ise <30.000 / μ L, AML'de ise; trombosit sayısı <30.000 / μ L, enfeksiyon varlığında ise <40.000 / μ L, tüm lösemili çocuklarda aktif kanaması olan veya minör cerrahi girişim planlanan (lumbal ponksiyon) hastalarda <50.000/ μ L ise, major cerrahi planlanan veya merkezi sinir sistemi kanaması olanlarda <100.000/ μ L'dir.

Çalışmada, Ocak 2005 – Ocak 2015 tarihleri arasında hastanemizde tanı alan ve tedavisi tamamlanan akut lösemili 183 hastanın verileri değerlendirildi. Hastaların 146 (%79)'sı ALL; 37'si (%21) AML idi. ALL tanısı alan

hastaların 68'i kız (%46,5), 78'i erkek (%53,4) idi. Kız hastaların yaş ortalaması 6,69±1,02; erkek hastaların yaş ortalaması 6,52±0,96 idi. AML tanısı alan hastaların 15'i kız (%40,54) ve 22 erkek (%59,46) idi. Kız hastaların yaş ortalaması 9,29 ± 3,04 idi. Erkek hastaların yaş ortalaması 8,73 ± 2,21 idi.

ALL hastaları ALL BFM 2002 veya ALL IC BFM 2009 protokollerini, AML hastaları AML BFM 98 veya AML BFM 2004 protokollerini aldılar.

ALL hastalarında; tanı konulduğu andan tedavinin bittiği döneme kadar olan süreçte kişi başı transfüze edilen ortanca eritrosit sayısı 14 (3-78), aferez trombosit sayısı 9 (1-97), random trombosit sayısı 11 (1-83) saptandı. AML hastalarında; tanı konulduğu andan tedavinin bittiği döneme kadar olan süreçte kişi başı transfüze edilen ortanca eritrosit sayısı 27 (10-102) olarak, aferez trombosit sayısı 25 (6-99) olarak, random trombosit sayısı 20 (7-139) olarak saptandı.

Sonuç olarak akut lösemili çocukların kemoterapi süresince çok sayıda kan ürünü transfüzyonu almaları gereklidir. Bu transfüzyonun sayısı akut lösemisinin tipine, hastanın yaşına, cinsiyetine, enfeksiyon, sepsis, yaygın tüketim koagülopatisi gibi klinik bir tabloda olup olmaması gibi çok sayıda etkene bağlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: lösemi, çocuk, kan ürünü transfüzyonu

Abstract: 253

P-309

KATASTROFİK SERONEGATİF ANTİFOSFOLİPİD SENDROM VAKASI. Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Okan Yayar², Tuncay Aslan¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Osman İlhami Özcebe¹. ¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Katastrofik antifosfolipid sendrom (APS) nadir görülen bir hastalık olup, dissemine vasküler oklüzyonlarla seyreder. Seronegatif APS (SNAPS) terimi, semptom ve bulguların APS'yi düşündürdüğü ancak bilinen APS antikorlarının saptanamadığı klinik durumu tanımlar. Biz bu yazıda, katastrofik SNAPS gelişen bir olgu ile ilgili tecrübemizi paylaşmayı amaçladık.

Vaka Sunumu: 44 yaşında kadın hasta kliniğimize geçirilmiş tromboz tablosu ve bir düşük yapma öyküsü ile başvurdu. Anamnezinden öğrenildiğine göre, hasta Ocak 2014'te başka bir hastaneye vücudunun sağ yarısında güçsüzlük şikayetiyle başvurmuş ve iskemik serebrovasküler olay tanısı konarak 3 gün hastanenin nöroloji kliniğinde takip edilmiş. Şubat 2014'de hasta tekrar karın ağrısı şikayetiyle hastaneye başvurmuş, arteriyel tromboz tespit edilen hastaya splenektomi uygulanmış. 5 gün sonra hastada aniden konuşma bozukluğu, üriner inkontinans, vücudun sağ yarısında güçsüzlük şikayetleri başlamış. Yapılan kraniyal bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde beyinde iskemik bölgeler saptanmış. Hastaya 5 Mart 2014'te varfarin tedavisi başlanmış ancak 16 Mart 2014'teki kontrol fizik muayenesinde alt ekstremitte periferik nabızlarının kaybolduğu gözlenmiş. Yapılan torakoabdominal BT'de aort bifurkasyonundan infrarenal segmente uzanan 8 cm çapında trombüs saptanmış. Bunun üzerine hasta kliniğimize başvurmuş. Yapılan laboratuvar testlerinde hemoglobin 10.4 gr/dl, beyaz küre 18.7x10³/µl, trombosit 460x10³/µl, d-dimer 1.3 mg/l, APTT 43 saniye, INR 2.1, ANA-, Anti-dsDNA-, antikardiyolipin IgM/

IgG -, antifosfolipid IgM/IgG-, beta-2 glikoprotein IgG/IgM -, lupus antikoagulanı, anti-trombin 3, protein C, protein S normal olarak saptandı. Trombofil paneli testleri normal olarak saptandı. Hastaya seronegatif katastrofik antifosfolipid sendromu tanısı konarak plazma değişim tedavisi önce 1 hafta boyunca günlük, daha sonra gūnaşırı olmak üzere başlandı. 60 mg/gün dozunda prednizolon ve 2x0.6cc dozunda düşük moleköl ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Bu tedavilerden sonra yapılan kontrol aort ve alt ekstremitte BT tetkikinde trombüs çapında gerileme saptandı. Hasta antikoagulan tedavisi ve hidroklorokin tedavisi ile ayakta takip edilmeye üzere taburcu edildi.

Tartışma: Bazı yazarlar kabul edilmiş bilinen APS antikorlarının klinik anlamlılıklarını tartışmaya açmakta ve APS tanısall belirteçlerinin standardize edilmesi için daha çok çalışmaya ihtiyaç olduğunu ileri sürmektedirler. Katastrofik APS'de mortalite oranları yaklaşık olarak %30'dur. Katastrofik APS'de tedavi seçenekleri arasında antikoagulanlar, sistemik glukokortikoidler, plazma değişimi ve intravenöz immunglobülin uygulaması yer almaktadır. Plazma değişimi yönteminin etkinliği literatürde gösterilmiştir. Literatür ile uyumlu olarak bizim hastamızda da plazma değişimi yöntemi başarılı olmuştur. Sonuç olarak, SNAPS tanısı atlanabilen, nadir görülen bir hastalıktır ve plazma değişimi yöntemi hastalığın tedavisinde oldukça etkindir.

Anahtar Kelimeler: Seronegatif Antifosfolipid Sendrom

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Abstract: 274

P-310

İBRUTİNİB SONRASI GELİŞEN DEV EKİMOZ VE HEMATOM: OLGU SUNUMU. Sinan Demircioğlu¹, Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹, Aynur Uğur Bilgin¹. ¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: İbrutinib birinci sınıf, oral kovalent Bruton's tirozin kinaz(Btk) inhibitörüdür. Btk, B-cell reseptürünün sinyalizasyonu, homing ve adezyonundaki temel enzimdir. Kronik lenfositik lösemi(KLL) de ibrutinib ile yapılan çalışmalarda yüksek yanıt ve uzun progresyonsuz sağ kalım oranları elde edildi. İlacın kullanıma girmesiyle tüm ilaçlarda olduğu ibrutinibin de yan etkileri görülmeye başlandı. Biz de ibrutinib sonrası yaygın ekimoz ve sırtta cilt altı kanama gelişen relaps KLL vakamızı sunduk.

Olgu: 63 yaşında KLL tanılı erkek hasta lenfositoz(173,000), anemi:hgb:10,3) trombositopeni(plt:93000) ve yeni çıkan lenf nodları ile başvurdu. 1,5 yıl önce FC ile tedavi edilmişti. Evre 4 olduğu için tedavi kararı alındı. 17p delesyonu olduğu için hastaya ibrutinib 420 mg başlandı. İbrutinibin 2. gününde sırtta ve sol lumbal bölgeyi de içine alan dev ekimoz gelişti. Tedavi kesilip yatırıldı. 1 gün sonra sol skapula altında 15x15 cm'lik cilt altı hematoma gelişti. Trombosit sayıları ve koagülasyon testleri normaldi. 2 ünite trombosit süspanasyonu verildi. Takiplerinde ekimozları kayboldu ve cilt altı hematoma rezorbe oldu. Hasta tekrar sorgulandığında koroner arter stent takılması sonrası verilen aspirinden sonra da vücudunda ekimoz geliştiği ve aspirini bir daha kullanmadığı öğrenildi. Kanamaya eğilimi olduğu için hayatı tehdit

eden kanamalar geçirme ihtimaline karşı ibrutinib bir daha verilmedi.

Tartışma: Tek ajan İbrutinib kullanan 132 KLL hastasının 3 yıllık takiblerinde ilaca bağlı ishal, bitkinlik, pnömoni, sitopeniler, kanamalar, hipertansiyon gibi istenmeyen durumlar sık olarak saptandı. %61 oranında çeşitli klinik derecelerde kanama görüldü (%48 grade 1, %5 grade 2, %7 grade 3 ve %1 grade 5). Bunların çoğunluğu peteşi tarzında hafif kanamalar idi. 3 yıl içinde 10 hastada major kanama görüldü. 2 tanesi subdural hematoma, 1 tanesi gastrointestinal kanama geçirdi. Subdural hematoma geçiren hastanın biri öldü.

Mantle hücreli lenfoma da tek ajan ibrutinib kullanan 111 hastanın 2 yıllık takip sonuçlarında morarma dahil çeşitli derecelerde %50 kanama görüldü. Grade 3 ve üzeri kanama %6 bulundu. Ölümcül kanama saptanmadı. 4 hastada subdural kanama görüldü. Tüm vakalar düşme ve kafa travması ile ilişkili ve 4 vakada da aspirin veya warfarin kullanıyordu. Bu çalışma da 61 hasta(%55) eş zamanlı antikoagulan veya antitrombotik ilaç kullanıyordu. Tüm kanamaların %69'u antikoagulan veya antitrombotik ilaç kullanan grupta görüldü.

Hastamızın öz geçmişinde aspirin sonrası kanama öyküsü olduğunu öğrendik. Bu bulgular eşliğinde ibrutinib, kanamayı antitrombotik, antikoagulan kullananlarda ve trombosit fonksiyon testleri bozuk olanlarda daha çok artırıyor gibi görünmektedir. Bu yüzden ibrutinib başlamadan önce hasta kanamaya eğilim açısından çok iyi sorgulanmalıdır. Hikayesinde kanamaya eğilimi olan hastalarda trombosit fonksiyon testlerine bakmak uygun bir yaklaşım olabilir. Böylece bu hastalarda ibrutinib tedavisine bağlı ciddi kanamalar engellenebilir.

Anahtar Kelimeler: ibrutinib, kanama, kronik lenfositik lösemi



Şekil 1.

Abstract: 407

P-311

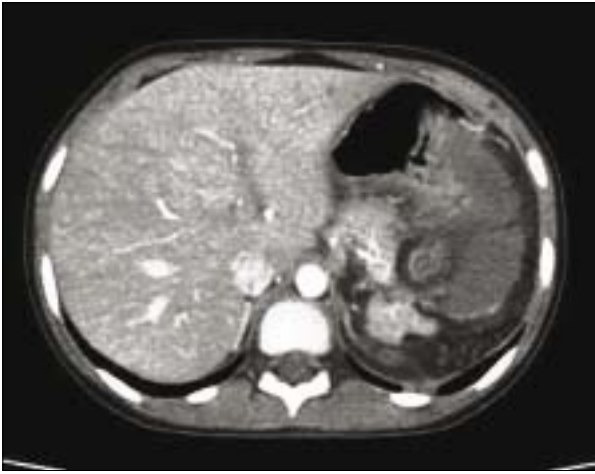
SPLENİK İNFARKTIN ÇOCUKLARDA NADİR BİR NEDENİ: DALAK TORSİYONU. Mediha Akcan¹, Yusuf Ziya Aral¹, Yasemin Polat², Sezen Karaca Özkısacık³, Fûruzan Döğ⁴. ¹Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Aydın, ²Adnan Menderes Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın, ³Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Aydın, ⁴Adnan Menderes Üniversitesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Aydın

Dalak tipik olarak batında sol üst kadranda ligamentlerle mide ve posterior karın duvarına sabitlenmiş olarak bulunur. Bu ligamentlerin yokluğu veya gevşekliği durumunda yerçekiminin de etkisiyle karın sol alt kadrana doğru yer değiştirir. Gezici dalak olarak bilinen bu durum veya aksesuar dalak olmaksızın torsiyon gelişimi ancak masif splenomegali durumlarında bildirilmektedir. Çocuklarda bu klinik durum daha az sıklıkta görülmektedir. Burada tromboz ön tanısıyla sevk edilen bir dalak torsiyonu olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: On yaşında kız olgu 3-4 gündür şiddetli artan ve sürekli hale gelen karın ağrısı şikayeti ile dış merkeze başvurduğunda yapılan abdominal ultrasonografi (USG)'de splenomegali ve vasküler yapılarda akım alınmadığı için dalak trombozu düşünülerek tarafımıza sevk edildi. Hikayesinden daha önceden bilinen bir hastalığı olmadığı, son 3-4 aydır aralıklı karın ağrısı şikayeti olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Batında yaygın hassasiyet ve rebound vardı, dalak normal yerinde 3 cm olarak palpe edildi. Hb: 11.4 gr/dl, Lökosit: 26.080/mm³, Plt: 227.000/mm³, periferik yaymasında eritrosit morfolojisi normaldi. Protrombin zamanı: 16.5 sn/ Aktive parsiyel tromboplastin zamanı: 32.5 sn, Fibrinojen: 562 mg/L, D-Dimer: 4103 mg/L, Abdominal Doppler USG'de splenomegali tespit edildi, dalak hilusunda vasküler yapılar seçilemedi. Hem arteriyel hem venöz akım alınmadığı için hastanın klinik durumu ile iki sistemde de tromboz olasılığı düşünülmediği için tanısal amaçlı bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. BT'de dalak parankim dansitesinde belirgin azalma ve heterojenite ile birlikte dalak hilusunda hem arteriyel hem venöz dolun görülemedi. Dalak hilusunda vasküler yapılarda torsiyonu düşündürecek girdap işaretleri görüldü (Şekil 1). Çekilen dalak sintigrafisinde dalak görüntülenemediği için total dalak infarktı düşünüldü. İzleminde klinik olarak ateşi, karın ağrısı ve hassasiyeti gerileyen olguya dalak torsiyonu ön tanısı ile elektif splenektomi planlanarak immünizasyon programına alındı. Splenektomi sırasında dalağın iki tam tur döndüğü ve ligamanlarının olmadığı görüldü. Makroskopik incelemede dalağın 14x10x6 cm boyutunda 375 gr ağırlıkta, kanamalı ve konjesyone görünümde olarak değerlendirildi. Olgu mikroskopik olarak 'akut splenitis' tanısı aldı.

Tartışma ve Sonuç: Dalak torsiyonu daha çok gezici dalak olgularında bildirilen bir komplikasyondur. Olgumuz vasküler yapılarda akım alınmadığı için öncelikli olarak tromboz düşünülerek sevk edilmişti. Hem arteriyel hem de venöz sistemde aynı anda gelişebilecek bir tromboza yatkınlık sağlayacak klinik durum olmaması üzerine trombozdan uzaklaşarak vasküler patolojiler ön planda düşünüldü. Gezici dalak olmaksızın da dalak torsiyonu gelişmiş olması olgumuzun ilginç yönünü oluşturmaktadır. Bu şekilde vasküler yapılarda akım gözlenmeyen olgularda intraabdominal organları besleyen damarların torsiyon nedeniyle akımın kesilme olasılığı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: tromboz, torsiyon, dalak



Şekil 1.

Abstract: 540

P-312

İMMÜN TROMBOSİTOPENİDE ELTROMPOPAG TEDAVİSİNE BAĞLI KÜÇÜK ARTER TROMBOZU GELİŞEN BİR OLGU. Muhammet Maden¹, Volkan Baş², Ali Gökyer², Hasan Göze², Ahmet Muzaffer Demir¹. ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Edirne

Giriş: İmmün trombositopeni (İTP) izole trombositopeni ile tanımlanan ve sık görülen bir otoimmün tablodur. Patofizyolojide trombositlerin yüzey antijenlerine karşı gelişen otoantikolar aracılığı ile retiküloendotelial sistemde yıkılması ve kemik iliğinde yetersiz trombosit üretimi tanımlanmıştır. Son yıllarda trombopoietin reseptör agonistlerinin kullanım alanına girmesi ile hastalığın seyrinde devrimsel değişimler olmuştur. Ancak her yeni ajan gibi eltrombopag kullanımına bağlı nadir de olsa ciddi güvenlik sorunları ile karşılaşılabilir. Burada radial arterde trombotik olay saptanan ve eltrombopag tedavisi alan bir olgu sunumu yapılmıştır.

Olgu: On yıl önce steroid tedavisine yanıtız İTP nedeniyle splenektomi yapılan 42 yaşındaki kadın hasta diş eti kanaması şikâyeti ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde özellik saptanmadı. Kan sayımında hemoglobin 12.6 gr/dl, lökosit 14250/uL, trombosit 1000/uL, MPV 11 fL saptandı. Periferik kan yaymasında ortalama trombosit hacmi artmış ve her büyütme alanında 1-2 adet trombosit görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde karaciğer, böbrek fonksiyonları ve koagülasyon testleri normal, HBV, HCV, HİV, EBV ve CMV serolojileri negatif saptandı. ANA, anti-dsDNA, lupus antikoagülanı, antifosfolipid antikorları negatif saptanan hastada İTP nüksü düşünüldü ve eltrombopag (EP) 50 mg/gün başlandı. Hastanın trombositleri EP tedavisinin 3. gününde 69000/uL, 7. gününde 171000/uL'ye yükseldi. Tedavinin 7. gününde sol el baş parmağında morarma ve uyuşma şikâyeti başlayan, Doppler ultrason görüntülemesinde radial arter distal ucunda kan akımını tamamen kesen trombüs görülen hastaya EP tedavisi kesilerek asetilsalisilik asit 100 mg/gün (po), enoxaparin 2x0,6 ml/gün (sc), pentoksifilin 600 mg 2x1/gün (po) başlandı. Tedavinin 3.günde morluk ve uyuşma şikâyeti azalan hastanın kontrol Doppler ultrasonda radial arter distal uçtaki trombüste rekanalizasyon görüldü. İTP için 0,8 mg/kg/gün dozunda

metil prednisolon (MP) başlanan, kontrollerinde trombosit sayısında düşme olmayan hastanın MP tedavisi 3 aya tamamlanarak kademeli bir şekilde kesildi.

Tartışma: Eltrombopag İTP tedavisinde etkin bir şekilde kullanılan bir trombopoietin reseptör agonistidir. En sık yan etkileri yorgunluk, baş ağrısı, uykusuzluk, cilt döküntüsü, bulantı, ateş ve grip benzeri şikâyetlerdir. EP kullanan hastalarda nadir olarak tromboz da görülebilir. Tromboz yönünden en yüksek riske sahip hasta grubu kronik hepatit C hastalarıdır (%3). EP'e bağlı trombozlar genelde derin ven trombozu ve yüzeysel tromboflebit şeklinde olmasına rağmen literatürde portal ven trombozu ve serebral sinüs ven trombozu gibi hayatı tehdit edici venöz trombozlar da gösterilmiştir. Randomize faz III çalışmalarında arteriyel tromboz bildirilmesine rağmen küçük arter trombozu ile ilişkili bir tablo bildirilmemiştir. Sunduğumuz olgu EP kullanan hastalarda venöz tromboz haricinde küçük arter trombozunun da gelişebileceğini göstermesi bakımından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: İmmün Trombositopeni, Eltrombopag, Tromboz

Abstract: 109

P-313

YAYINLANMIŞ ORTALAMA TROMBOSİT HACMİ ÇALIŞMALARINDA ÖLÇÜMLER YETERİNCE STANDARDİZE EDİLMİŞ MİDİR?. Cengiz Beyan¹, Esin Beyan². ¹Güllhane Askeri Tıp Akademisi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

Amaç: Yakın zamanlarda ortalama trombosit hacmi (MPV) araştırmacıların dikkatini çekmiş ve çeşitli hastalıklarda MPV ile ilişkiyi irdeleyen çok sayıda araştırma yayınlanmıştır. Bu çalışmanın nedeni bu araştırmalardaki ölçüm güvenilirliğini değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma PubMed veri tabanında 2012 yılından itibaren dizinlenmiş "mean platelet volume" teriminin taranması ile ulaşılan 1.181 yayın içindeki sağlıklı kontrol grubu içeren 181 araştırmanın verileri kullanılarak gerçekleştirildi.

Bulgular: Araştırmaların 81'inde (%44,7) çalışma retrospektif olarak gerçekleştirilmişti. Sağlıklı kontrol grupları ortalama 80,52 ± 70,51 (aritmetik ortalama ± standart sapma) (20-582) birey içeriyordu. Kontrollerin 16 (%8,8) araştırmada cinsiyeti, 12 (%6,6) araştırmada yaşı ve 28 (%15,5) araştırmada ise trombosit sayımları bildirilmemişti. Değişik yaş gruplarındaki kontrol olgularının cinsiyete göre trombosit değerleri ortalamaları Tablo 1'dedir. Cinsiyet farklılığı trombosit ortalamaları üzerine etkili olmayıp, yaş ortalamaları ile trombosit değerleri arasında korelasyon yoktu (r= -0,40; p >0,05). Antikoagulan olarak araştırmaların 112'sinde EDTA, yedisinde düşük (9:1), ikisinde ise yüksek (4:1) konsantrasyonda sitrat kullanılır iken, 60 (%33,1) araştırmadaki antikoagulan tipi belirtilmemişti. Birden fazla antikoagulanın karşılaştırmalı olarak kullanıldığı hiç çalışma yoktu. MPV ölçümleri 53 araştırmada Beckman Coulter, 46 araştırmada Sysmex, 32 araştırmada Abbott Cell-Dyn, dokuz araştırmada Siemens ADVIA, ikişer araştırmada Mindray BC-6800 ve HORIBA ABX Micros 60 ve bir araştırmada Diatron Abacus Junior B ile yapılmış olup, 36 (%19,9) araştırmada otomatik tam kan sayım teknolojisi ifade edilmemişti. Farklı teknolojilere sahip tam kan sayım cihazları ile ölçülen MPV değerlerinin karşılaştırılması Tablo 2'de olup, Sysmex teknolojisi ile yapılan ölçümler

Beckman Coulter, Abbott Cell-Dyn ve Siemens ADVIA ile yapılan ölçümlerden anlamlı olarak daha yüksekti. Cihazlara göre MPV ölçüm farklılığı %17,8'e kadardı. Araştırmalarda kan alınmasından MPV ölçümüne kadar geçen süreler Tablo 3'de gösterilmiş olup, 15 dakika ve öncesinde yapılan ölçümler ile 2 saatten sonra yapılan ölçümler 15 dakika-2 saat arasında yapılan ölçümlerden anlamlı olarak farklıydı. Ölçüm zamanı belirtilmemiş olan çalışma sayısı 86 (%47,5) idi. Ölçüm zamanı farklılığının yol açtığı MPV ölçüm farklılığı %12,5'a kadar, ölçüm cihazı ve ölçüm zamanı farklılığında olası maksimum sapma oranı ise %27,7 idi. Ölçüm zamanı ve ölçüm cihazı aynı zamanda belirtilmemiş olan çalışma sayısı 29 (%16,0) idi. Sadece 47(%26,0) araştırma antikoagulan tipi, kullanılan ölçüm cihazı, ölçüm zamanı, trombosit sayımı ve MPV değerlerini içeren prospektif özellikte idi.

Sonuç: Yayınlanmış MPV çalışmalarının önemli bir kısmında ölçümler yeterince standardize edilmemiş olup, bu durum benzer hastalıklarda yapılan çalışmaların sonuçları arasındaki farklılıkları açıklayabilir.

Anahtar Kelimeler: Ortalama trombosit hacmi, veri güvenilirliği

Tablo 1. Değişik yaş gruplarındaki kontrol olgularının cinsiyete göre trombosit değerleri ortalamaları

Grup	Araştırma Sayısı	Erkek Kontrol	Kadın Kontrol	Erkek Trombosit Ortalaması	Kadın Trombosit Ortalaması
Çocuk	20	735	640	293,44x10 ⁹ /l	295,20x10 ⁹ /l
Erişkin	105	3838	4261	252,99x10 ⁹ /l	258,30x10 ⁹ /l
Geriatrik	12	613	671	236,74x10 ⁹ /l	241,14x10 ⁹ /l
Tüm	137	5186	5572	256,80x10 ⁹ /l	260,47x10 ⁹ /l

Tablo 2. Farklı teknolojilere sahip tam kan sayım cihazları ile ölçülen MPV değerlerinin karşılaştırılması

	Çalışma Sayısı	MPV (ortalama ± SD)	Sysmex	Abbott Cell-Dyn	Siemens ADVIA
Beckman Coulter	53	8,24 ± 0,73	p= 1,51x10 ⁹	p= 0,525	p= 0,237
Sysmex	46	9,45 ± 1,00	-----	p= 5,67x10 ⁹	p= 1,91x10 ⁷
Abbott Cell-Dyn	32	8,11 ± 0,92		-----	p= 0,667
Siemens ADVIA	9	8,02 ± 0,44			-----

Tablo 3. Kan alınmasından ölçüme kadar geçen zamanların karşılaştırılması

Grup	Zaman	n	MPV (ortalama ± SD)	B	C	D	E
A	≤15 dakika	8	8,14 ± 0,55	p= 0,008	p= 0,365	p= 0,126	p= 0,001
B	>15 - ≤30 dakika	29	8,95 ± 1,05	-----	p= 0,012	p= 0,292	p= 0,373
C	>30 - ≤60 dakika	38	8,36 ± 0,71		-----	p= 0,308	p= 0,001
D	>1 - ≤2 saat	16	8,63 ± 0,93			-----	p= 0,058
E	>2 saat	4	9,16 ± 0,25				-----

Abstract: 132

P-314

DİFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA TANISIYLA KEMOTERAPİ GÖREN HASTADA GELİŞEN SPONTAN ARTERYAL TROMBOZ. Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Özgür Mehtap¹, Pınar Tarkun¹, Ayfer Geduk¹, Esra Terzi Demirsoy¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹. ¹Kocaeli Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Kansere hastalarında trombotik olaylar normal popülasyona göre daha sık görülmektedir. Faktör V

Leiden ve Protrombin mutasyonu kanser hastalarında venöz tromboemboli riskini artırabilir. Edinsel risk faktörleri arasından lenfoproliferatif hastalıklar başta olmak üzere tüm kanser hastalarında antifosfolipid antikorlar sıklıkla görülmektedir. Burada, Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) tanısı konmuş ve hastalığı remisyondayken ve tedavisi devam ederken spontan arteriyel tromboz gelişen bir hastayı sunacağız.

Vaka Sunumu: 47 yaşında erkek hastanın dişetin-de ortaya çıkan kitle nedeniyle alınan biyopsi sonucu DBBHL ile uyumlu geldi. Evreleme amacıyla çekilen PET-BT görüntülemesinde maksilla sağ kesimde artmış FDG tutulum alanı (SUVmax:6.8) dışında patoloji gözlenmedi. Hastaya Evre IE DBBHL tanısıyla R-CHOP (Ritüksimab-Siklofosamid-Vinkristin-Doksorubisin-Metilprednisolon) kemoterapisi başlandı. Hasta 4. Kür R-CHOP kemoterapisini almak üzere hastaneye başvurusunda bacaklarda ani ve şiddetli bir ağrı ve sonrasında paraleji gelişti. Yapılan tetkiklerinde bilateral femoral arter total oklude tespit edildi ve acil şartlarda embolektomi uygulandı. Çekilen anjiyografide arkus aortadan başlayan ve inen aortaya uzanan yaklaşık 10 cm uzunlukta 1 cm kalınlıkta lümen içi trombüs izlendi ve distal abdominal aorta ve bilateral ana iliak artere stent uygulandı. Hasta anti-koagüle edildi ve klopidogrel başlandı. Hasta komplikasyonsuz olarak iyileşti. Hastanın çekilen PET-BT'de tam remisyonunda görülmesi üzerine kemoterapisi sonlandırıldı ve tedavisiz izleme alındı. Ailede tromboz öyküsü bulunmayan hastada trombofiliye yönelik yapılan tetkiklerinde 12 hafta arayla 2 kez antikardiolipin antikorları bakıldı ve negatif geldi. Lupus antikoagulanı tespit edilemedi. PNH açısından FLAER testi negatif geldi. Behçet hastalığı açısından başka bulgular taşımayan hastada Faktör V Leiden ve Protrombin mutasyonu tespit edilemedi. Homosistein seviyesi normal geldi. Protein C, protein S ve Antithrombin III seviyeleri normal tespit edildi. Trombotik olaydan 4 ay sonra 4 ay ara ile 2 kez bakılan Faktör 8 seviyesi sırasıyla 300 ve 299 olarak belirlendi. Faktör 8 seviyesi açısından takip edilen hastada trombotik olayın 1. yılında Faktör 8 seviyesinin 196'ya gerilediği görüldü. Hasta tedavi bitiminden 1 yıl sonra halen remisyonunda takip edilmektedir.

Tartışma: DBBHL tanısı ile R-CHOP kemoterapisi gören hastada hastalığı remisyonunda iken gelişen spontan arteriyel tromboz, lenfoproliferatif hastalıklarda en sık edinsel trombofili nedeni olan antifosfolipid antikorlarını aklı getirmektedir. Ancak, hastamızda tespit edilememiştir. Diğer trombofili sebepleri açısından araştırıldığında Faktör 8 yüksekliği dışında bir etken bulunamamıştır. R-CHOP kemoterapisinin tromboza eğilimi artırıcı bir etkisi bilinmemektedir.

Anahtar Kelimeler: Non-Hodgkin Lenfoma, Arteriyel tromboz

Abstract: 342

P-315

ANTİFOSFOLİPİD SENDROMLU OLGUDA PREOPERATİF HEMATOLOJİK DEĞERLENDİRME.

Aysun Şentürk Yıkılmaz², Şule Mine Bakanay², Senem Maral¹, Merih Kızıl Çakar³, Fethi Sağlam⁴, Sema Akıncı¹, İmdat Dilek². ¹Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, ³Hitit Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, ⁴Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Antifosfolipid sendromu (AFS) antifosfolipid antikorlarının (aFL) varlığında gelişen, vasküler tromboz ve hamilelik morbiditesi ile ilişkili bir sendromdur. Genel popülasyonda sıklığı %2'ye kadar çıkar. En sık lupus antikoagülanları ile birliktelik gösterir. Eğer konnektif doku hastalıklarından birisi ile birlikte değilse primer AFS'dir. Lupus antikoagülanları invitro olarak fosfolipidlere bağımlı koagülasyon faktörleriyle interferans verir ve aktive parsiyel trombin zamanını (APTT) uzatır, parsiyel trombin zamanı (PT) ya normaldir yada hafif artmıştır.

Olgu: Akciğerde kitle nedeniyle bronkoskopi hazırlığı sırasında PT ve APTT uzunluğu sptanarak hematoloji polikliniğine gönderilen 75 yaşında erkek hastanın özgeçmişinde epilepsi, kronik obstrüktif akciğer hastalığı ve aort darlığı mevcuttu. Hastanın öncesine ait herhangi bir tromboz öyküsü yoktu. APTT 98,7, PTZ:44,1 INR:3,9 olan hastanın yapılan karışım testinde düzelme olmadı. Gönderilmiş olan faktör düzeylerinde düşüklük (Faktör 8 %11, faktör 9 %<1, faktör 10 %12) saptandığı için polikliniğimize yönlendirilmişti. Hastanın testleri tekrarlandı, APTT:118,9 PTZ:40,1 INR: 4,2 Karışım sonucunda APTT:83,1 PTZ:37,6 INR:3,9 düzelme olmadı. Faktör seviyelerindeki düşüklük beklenmedik bir bulguydu. Bu nedenle, daha önce gönderilmiş olan örnekler merkez laboratuvara şehir dışından gelmişti, doğrulama amaçlı merkez laboratuvar biyokimya uzmanı ile görüşülüp koagülasyon, karışım koagülasyon, lupus antikoagülan ve faktör düzeyi testleri, hasta merkeze çağırılarak beklememiş kanda çalışıldı. Kontrol APTT, PT uzamış, karışım testinde düzelme olmadı, lupus antikoagülanı kuvvetli pozitif, ancak faktör düzeyleri (F7 %55, F8 %135, F9 %83, F10 %73) normal seviyede tespit edildi. Hastanın Antinükleer antikor, antiDs DNA, anti kardiyolipin antikorları negatif tespit edildi, primer antifosfolipid antikor sendromu düşünüldü ve bronkoskopi için bir kontraendikasyon olmadığı bildirildi. Ancak Göğüs Hastalıkları ve kalp damar cerrahi ortak konseyinde öncelikle aort darlığına müdahale edilmesini önerildiği için hastaya aort kapak replasmanı yapıldı. Hastanın tromboz açısından riskli olması nedeniyle pre/intra/post operatif dönemde düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksisi önerildi. Operasyon hematolojik açıdan sorunsuz geçti. Protez kapak nedeniyle ömür boyu antikoagülan kullanması gereken hasta INR ile takip edilemeyeceği için oral warfarin başlanamadı. Hasta DMAH 0,6 cc s.c. ile sorunsuz postoperatif 3. ayında sorunsuz takip edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: lupus antikoagülanı, APTT, ptz

Abstract: 353

P-316

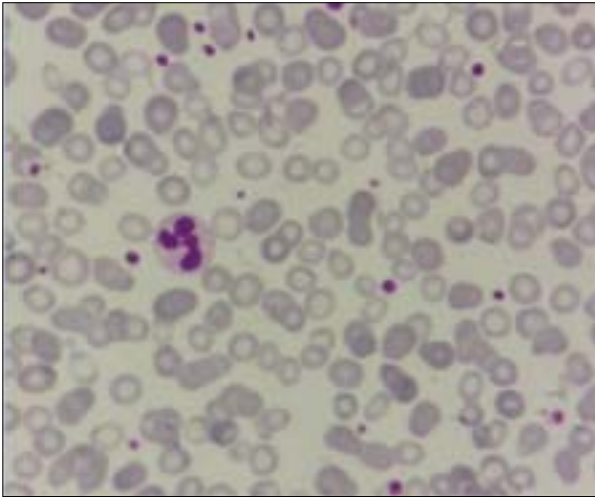
HEREDİTER GLANZMAN TROMBASTENİSİ: GEÇ TANI ALAN ERİŞKİN OLGU. Ozan Salim¹, Ünal Atas², Orhan Kemal Yücel¹, Utku İltar¹, Ramazan Erdem¹, Melike Ulubahşi¹, Levent Ündar¹. ¹Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: Glanzman Trombastenisi (GT) otozomal resesif kalıtılan, trombosit aktivasyonu sonrasında fibrinojen, von Willebrand faktör ve diğer agregatlara bağlanmada defekt olan ender rastlanan (1/milyon) kalıtsal trombosit fonksiyon bozuklarından birisidir. Trombositlerin membran yüzeyinde bulunan $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ (GpIIb/IIIa) proteinindeki defekten kaynaklanır. Tip I'de < %5 den az, Tip II'de %10-20 düzeyinde $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ sunumu var iken varyant form GT de ise >%20'nin üzerinde ancak disfonksiyonel $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ sunumu vardır. Edinsel GT ise lenfoproliferatif ve otoimmün hastalıklarda nadiren gözlenebilir. Periferik yaymada normal sayı ve morfolojide trombositler görülür, PT ve aPTT normal sınırlar içerisindedir. PFA-100 testinde uzama, agregasyon testlerinde epinefrin, ADP, kollajene yanıtızlık, ristosetine ise normal yanıt gözlenir. Ayrıca günümüzde tanıda akım sitometri yöntemi de kullanılmaktadır.

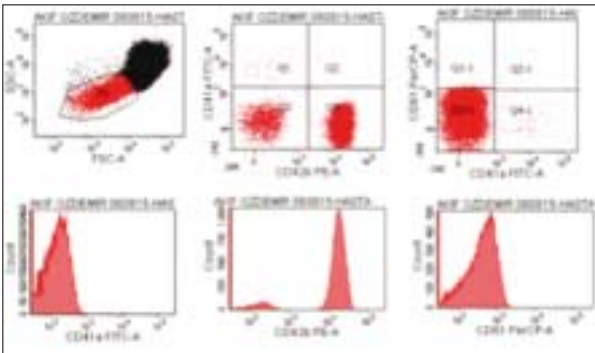
Olgu: Kontrol edilemeyen burun kanaması yakınması ile merkezimize yönlendirilen 38 yaşında erkek hastanın özgeçmişinde çocukluk çağından itibaren aralıklı olarak cilt ve mukozal kanamaları olduğu, birçok kez transfüzyon (taze donmuş plazma, eritrosit ve trombosit süspansiyonları) ve faktör replasmanı uygulandığı öğrenildi. Ayrıca Hemofili ve von Willebrand hastalığı ön tanıları ile takip edildiği saptandı. Cilt ve burun kanaması dışında fizik muayene normal sınırlardaydı. Periferik yaymada normal sayı ve morfolojide trombositler (Şekil1) izlenirken PFA-100 testinde uzama (kollajen/ADP >281 sn (71-118), kollojen/epinefrin >300 sn (85-165)), agregasyon testlerinde ise epinefrin, ADP, araşidonik asit, TRAP-6 ile yanıtızlık, ristosetine ile azalmış yanıt olduğu görüldü. PT ve aPTT normal sınırlarda idi. Akım sitometri yöntemi ile trombosit antijenlerinden CD41a sunumunun olmadığı, CD61 sunumunun azaldığı (%32) ve CD42b sunumunun ise normale yakın (%85) olduğu görüldü (Şekil2). Hasta mevcut bulgularla Tip I GT tanısı aldı. Hasta kanama durumlarında traneksamik asit, trombosit replasmanı ve majör kanamalarda gerekli görülmesi halinde rFVIIa replasmanı planlanarak takibe alındı.

Tartışma: Hereditör Glanzman Trombastenisi genellikle çocukluk çağında mukokütanöz kanamalar ile bulgu verir ve erken çocukluk veya adolesan çağda tanı alır. Olgumuz bu açıdan bakıldığında geç tanı almıştır. Tanıda, hastanın kliniği ve temel hematolojik testler yanında hızlı sonuç veren akım sitometri yöntemi de önemli bir araçtır. Bu yöntem ile GT tanısında reseptör eksikliğinin düzeyi de saptanarak alt tip belirlenebilir.

Anahtar Kelimeler: Glanzman trombastenisi, akım sitometri



Şekil 1.



Şekil 2.

Az sayıda da olsa, kemik iliği metastazı mide kanserlerinde gösterilmiştir, ancak ilk sunum olarak kemik iliği metastazı oldukça nadirdir.

Olgu Sunumu: 56 yaşındaki erkek hasta şiddetli sırt ağrısı ile hastanenin acil servisine başvuruyor. Yapılan tetkiklerinde anemi ve trombositopeni saptanması üzerine hematolojik bir patoloji düşünülerek hasta Hematoloji kliniğine ileri tetkik ve tedavi amacıyla interne ediliyor. Hastanın fizik muayenesi normal olarak bulunmuştur. Yapılan tetkiklerinde; WBC: 7630u/L, Hgb:9,1g/dl, Htc:%26,4, PLT:30.000u/L, Retikülosit:%3,5, AST:39,ALT:12,ALP:734U/L (karaçiğer ALP izoenzim:3,14(%18-70),kemik ALP izoenzim:96,86(%20-75),PT:16,7,aPTT:36,6,İNR:1,5 GGT:81mg/dl, LDH:933mg/dl, sedimentasyon:45mm/h,D- dimer:65600,T.bil.:5,48mg/dl,İ.bil.:2,36mg/dl, D.bil.:2,85mg/dl, B12vit:113mg/dl, ürik asit:7,3mg/dl, periferik yaymada: lökoeritroblastik tablo, şistositler ve polikromazi izlenmiştir. MAHA düşünülmüştür. vWF'ü yıkan bir metalloproteaz olan ADAMTS13 düzeylerinde ciddi eksiklik (< %5 aktivite) TTP hastalarında mevcutken,bizim hastada değeri normal olarak bulunmuştur (Aktivite:108). Değerlendirilen kemik iliği aspirasyonu solid organ metastazı açısından şüpheli kemik iliği olarak değerlendirilmiştir. PET/CT'de herhangi bir maligniteye ait tutulum saptanmamıştır (Taşlı yüzük hücreli karsinomun bir özelliği PET/CT'de FDG tutulumunun olmamasıdır). Kemik iliği biopsi sonucu 2 gün içinde sonuçlanmıştır ve sonuç taşlı yüzük hücreli karsinom metastazı olarak saptanmıştır. Primer tümörün araştırılması amacıyla gastroskopi yapılmasına karar verilmiş ve antrumdaki kanamalı bir odaktan alınan biopsi sonucu taşlı yüzük hücreli karsinom olarak belirlenmiştir. Bu tanı üzerine hasta Tıbbi Onkolojiye devir edilmiştir.

Tartışma: Kemik iliği metastazı + MAHA olan kanserli hastaların MAHA olmayan hastalara göre prognozu daha kötüdür. Çoğu kanser + MAHA hastaları tanıdan birkaç hafta sonra içinde kaybedilmektedir ve en sık ölüm nedeni enfeksiyondur. Kanser + MAHA'nın karakteristik laboratuvar bulguları şistositler, trombositopeni, leukoerythroblastic anemi, düşük haptoglobin, yükselmiş ALP, LDH, bilirubin düzeyleridir,bizim hastamızın da laboratuvar bulguları benzer özellikler göstermekteydi. Olgu MAHA + KANSER birlikteliğinin,ciddi B12 vitamin eksikliği-mide kanseri ilişkisi ve midenin taşlı yüzük hücreli karsinomunun kemik iliğine metastazı açısından nadir ve eğitici bir örneği olma özelliğinden dolayı burada sunulmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Taşlı yüzük hücreli Karsinom,MAHA

Abstract: 400

P-317

İLK BELİRTİSİ MİKROANJİOPATİK HEMOLİTİK ANEMİ OLAN VE KEMİK İLİĞİ METASTAZI İLE TANI KONULAN MİDENİN TAŞLI YÜZÜK HÜCRELİ KARSİNOMU: OLGU SUNUMU. Şebnem İzmir Güner¹,

Teoman Yanmaz², Ali Önder Atça³, Fatih Aydın⁴, Öner Doğan⁵, Gülsan Sucak¹. ¹*İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği-Erişkin Kemik İliği Nakil Ünitesi, İstanbul,* ²*İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, İstanbul,* ³*İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bölümü, İstanbul,* ⁴*İstanbul Kemerburgaz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul,* ⁵*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Mikroanjyopatik hemolitik anemiler (MAHA) kapiller ve arteriol sistem içinde bulunan mikrotrombüsteki trombosit-fibrin ağı içinden geçen eritrositlerde yıkım ile karakterize bir grup hastalığı tanımlamak için kullanılmaktadır.

MAHA solid tümörlerde paraneoplastik sendrom olarak ortaya çıkabilmektedir.Midenin taşlı yüzük hücreli karsinomunda MAHA oldukça nadirdir.

Taşlı yüzük hücreli mide kanserleri diğer histolojik tiplere göre daha kötü prognoza sahip olarak bildirilmektedir.

Abstract: 478

P-318

FLUKTUASYONLA SEYREDEN VE SIKLIK TROMBOSİTOPENİ İLE KARIŞABİLEN PSÖDOTROMBOSİTOPENİK OLGU. Osman Yokuş¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Elif Suyanı¹, Rafet Eren¹. ¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Trombositopeninin birçok primer ve sekonder olarak etyolojik nedenleri vardır. Son dönemlerde Kronik İTP'tanlı olgularda klinik ve laboratuvar olarak trombositopeninin fluktuasyon gösteren bir formu olduğu literatürde bildirilmiştir.

Burada sunacağımız olgu ise işte bu klinik form-la karışabilen trombosit sayısı normal olup arada 20.000mm³ lere kadar düştüğü saptanan ve yanlışlıkla

Kron İTP ön tanısıyla izlenen psödo -trombositopenik bir olgu sunulacaktır.

Olgu Sunusu: Rutin tetkiklerinde trombosit değerleri düşük saptanan 57 yaşında erkek hasta 2007 yılında Hematoloji bölümüne yönlendirilmiş. Trombosit sayısı 23.000mm³ saptanınca eldeki belgelere göre İTP düşünümlere yaklaşık 3 ay kortikosteroit tedavisi verilmiş. Trombosit sayısı 280.000 e kadar yükselmiş. Daha sonraki takiplerinde arada periyodik düşmeler –en fazla 43.000'e kadar düşmüş-ve yükselmeler, hatta trombosit sayısında çoğu zaman normal değerler saptandığı için ilaçsız takibe devam edilmiş.Bu arada hastanın sürekli takiplerini aksattığı için düzenli bir takibi durumu olmadığı gözlemlendi. Bize 11.ay 2014 te başvuran olgunun hemogram'ında trombosit sayısı 57.000 saptandı. İstenen periferik yaymasında(PY) bazı alanlarda trombosit hiç olmadığı, yüzüklü büyütmelerde bazı alanlarda 10'ar hatta 20'ser adetten oluşan bolca trombosit kümelenmeleri olduğu gözlemlendi. Bunun üzerien hastada psödotrombositopeni olduğu sonucuna varıldı. Kronik immün trombositopeninin son dönemlerde yayınlarda gördüğümüz bir alt formu olan Kronik sıklık immün trombositopeni ile bu tablonun karışabileceğine dikkat çekmek amacıyla bu olgu sunuya uygun görüldü.

Tartışma: Cyclic thrombocytopenia (CTP), platelet sayısının periyodik olarak trombositopeni ve normal platelet düzeyleri gösterecek şekilde fluktuasyon göstermesiyle karakterize olan nadir trombositopeni hastalığıdır; genellikle idyopattiktir. Sıklıkla klinik özellikleri İTP'ye benzediğinden dolayı yanlışlıkla idyopatik trombositopenik purpura tanısı konulmaktadır. İTP düşünülen olgularda ayrıca tanılar arasında CTP de düşünülmelidir; zira CTP, klasik İTP tedavilerine yanıt vermemektedir. Splenektomi gibi bir tedavi olmadan trombositopeniyi takiben rebound trombositoz gözlenmesi ve trombositopeni sıklıkla mens döneminde olması CTP'de sık gözlenen iki önemli bulgudur.CTP düşünülen olgularda tedavi gerekmedikçe periyodik kan sayımlarıyla hastanın takiple gözlenmesi önerilmektedir.

Literatürde 2001 yılında bildirilen bir CTP'li olguda, yıllarca devam eden trombosit sayısının periyodik fluktuasyonlar gösterdiği,buna megakaryositik hiperplazi ve yüksek titrede anti GPIIb spesifik antiplatelet antikor pozitifliğinin eşlik ettiği bildirilmiştir.

Bu durumda heparinle alınan kan numune perifer yaymasının dikkatlice incelenmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: sıklık trombositopeni, psödotrombositopeni

Abstract: 561

P-319

ÇOCUKLARDA SEKONDER TROMBOSİTOZLU OLGULARIN ETİYOLOJİK, KLİNİK VE LABORATUVAR BULGULARI AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ. İdil Yenicesu², Beyza Belde Doğan¹, Zühre Kaya², Ülker Koçak², Türkiz Gürsel². ¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

Sekonder trombositoz, çocukluk çağında çok sık karşılaşılan bir klinik tablo olup, hastaneye başvuran çocukların ortalama %6-15'inde görülmektedir. Bu çalışmamızda, hastanemizde izlenen sekonder trombositozlu olguların özelliklerini sunmayı amaçladık. Çalışmaya 256 trombositozlu olgu dahil edildi. Hastaların ortanca yaşı 34 ay(0-17 yaş) idi. Yaş gruplarına göre dağılımları gerçekleştirildiğinde en sık 0-2 yaş arasında oldukları görüldü. Erkek, kız cinsiyet oranları ise benzer idi. Trombosit

sayıları 451 bin ile 1.745 000 arasında değişmekte idi. Beklenildiği gibi en sık sebep %43 ile enfeksiyonlar idi. Trombositoz ortanca 12 günde geriledi. Sadece 1 hastada trombositozla bağlı komplikasyon görüldü. Ancak bu hastada altta yatan çöliak hastalığı, diabet, PAN gibi bir çok risk faktörü bulunmakta idi. Sonuç olarak yaptığımız bu araştırmada, sekonder trombositozun çocuklarda sık rastlanan bir durum olduğu, sıklıkla nedenin ortadan kalkması ile hızla gerilediği ve çok nadir komplikasyona neden olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Trombositoz, etioloji, komplikasyon

Abstract: 318

P-320

ELTROMBOPAGA YANIT KAYBI OLUP, RİTUXİMAB KULLANIMINI TAKİBEN TEKRAR ELTROMBOPAG İLE TAM YANIT EDİLEN BİR VAKA BİLDİRİMİ. Murat Çınarsoy¹, Aliihsan Gemici¹. ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa

Amaç: Kronik immün trombositopenik purpura(ITP) tanısı ile takip edilen ve eltrombopag kullanan bir hastada, yanıt kaybı sonrası rituximab uygulanmasını takiben, eltrombopagin tekrar başlanması ile yanıtın tekrar sağlandığı bir vaka bildirimini amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Temmuz 2011 tarihinde immün trombositopenik purpura tanısı konulan hastaya, steroid tedavisine primer dirençli olması nedeni ile olası diğer nedenlerin dışlanması takiben Kasım 2011 tarihinde splenektomi uygulandı. Hastanın splenektomi sonrası birinci ayda trombositopenisinin tekrarlaması üzerine azotiyopürin 150 mg/gün başlandı. 6 ay sonunda tam yanıt alınmasına rağmen hastanın devam etmek istemesi üzerine azotiyopürin tedavisi kesildi ve Mayıs 2013 tarihinde eltrombopag 50 mg/gün dozunda başlandı. Hastanın tedavi ile trombosit sayısı 250 bin/mm³ üzerine çıkması nedeni ile tedaviye zaman zaman ara verilmesi gerekmele beraber Ocak 2015 tarihine kadar eltrombopag kullanımına devam edildi.Ocak 2015 tarihinde 75 mg/gün dozuna çıkılmasına rağmen yanıt alınmaması nedeni ile hastaya rituximab uygulanmasına karar verildi. Mart ve Nisan 2015 tarihlerinde 375 mg/m²/hafta dozunda Rituximab uygulandı ve ilacın uygulanması esnasında yanıt alınmasına rağmen ilacın kesilmesini takiben gerçekleştirilen ilk kontrolünde derin trombositopeni saptandı. Hastaya eltrombopag tekrar 50 mg/gün dozunda başlandı ve tam yanıt alındı.Hasta mevcut durumu ile 4 aydır trombositopeni gelişmeksizin takip edilmektedir.

Tartışma: Kronik immün trombositopenik purpura tedavisinde trombopoietin mimetik ilaçlar ikinci sırada yer almakta olup, hasta uyumunun yüksek olması, yan etki profilinin kabul edilebilir olması nedeni ile günümüzde tedavide önemli bir yere sahip olagelmıştır. Trombopoietin mimetik ilaçlara yanıt kaybı olan vakalarda ise immünsupresif ajanlar kullanılması gerekmele olup, yan etki profili ve hasta uyumunun düşük olması ve geniş ölçekli klinik çalışmaları bulunmaması nedeni ile uygulanması klinik güçlük göstermektedir. Literatürde eltrombopaga yanıt kaybı olan vakalarda izlenmesi gereken yol ile ilgili kesin öneriler yapılmamaktadır. Bununla beraber trombopoetik ilaçlara yanıt kaybı olan vakalarda diğer seçeneklere geçmeden önce, hasta uyumu ve araya giren enfeksiyon olup olmadığı mutlaka değerlendirilmelidir. Bu durumların yokluğunda ise eltrombopag kullanımına yönelik ek bir özel öneri yoktur.

Vakamızda hastanın iki ay süre ile eltrombopag kullanmaksızın geçirdiği dönemi takiben tekrar yanıt alınmış olması diğer benzer vakalarda da benzer yanıt alınıp alınmayacağı sorusunu akla getirmektedir. Bu nedenle eltrombopag uygulanmasının kesilmesini takiben rituximab veya başka bir tedavi şeklini takiben eltrombopag tekrar denemesini içeren ve daha fazla sayıda hasta grupları ile yapılan benzer çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: ELTROMBOPAG, TROMBOSİTOPENİ

Abstract: 268

P-321

WASP GENİNDE MUTASYON İLE KARAKTERİZE X'E BAĞLI TROMBOSİTOPENİ OLGUSU. Hüseyin Tokgöz¹, Ümran Çalışkan¹. ¹*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya*

Giriş: Wiscott-Aldrich sendromu proteini (WASP)'ni kodlayan gende mutasyon olması, hem klasik Wiscott Aldrich sendromu (WAS)'na yol açabildiği gibi aynı zamanda, daha hafif form olan X-Linked trombositopeni (X-LT)'ye yol açabilmektedir (1,2). Her iki hastalık küçük plateletlerle karakterize trombositopeni görülmeyle birlikte, WAS'ta rekürren enfeksiyonlar ağır bir gidişat söz konusudur. Biz burada X-LT tanısı almış bir olguyu ve WAS ile ayırıcı tanısını tartıştık.

Olgu Sunumu: On altı yaşında erkek, hasta son bir haftadır belirginleşen epistaksis şikâyeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 1,5 yaşından beri ara ara burun kanaması mevcuttu, sık hastalanma öyküsü yoktu. Başvuruda birkaç hafta önce gribal enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde ciltte seyrek peteşial lezyonlar dışında problem yoktu. Tam kan sayımında izole trombositopeni (10.000/mm³) mevcut, MPV:9,4 fl idi. Kemik iliği aspirasyonunda genç megakaryositlerde artış mevcuttu. Viral seroloji menfi, serum Ig düzeyleri normaldi. Hastanın megadoz steroid tedavisi ile trombosit sayısı 193000'e yükseldi. Daha sonra trombosit sayısı 10000-30000 arasında seyretti. Ancak aralıklı olan burun kanamaları nedeniyle verilen steroid ve IVIG tedavilerine belirgin cevap alınmadı. Hastanın takibinde MPV değerlerinde 5 fl'nin altında değerler olduğu için WASP gen mutasyon analizi istendi ekzon 2'de c.290C>T (p.R86C) mutasyonu saptandı. Bu mutasyon daha önce hem WAS hem de X-LT vakalarında bildirildiği için hastanın klinik durumu göz önüne alındı. Hasta 16 yaşına gelmiş olmasına rağmen belirgin bir enfeksiyon kliniği olmaması nedeniyle hastada ön planda X-LT düşündük. Bu nedenle hastanın kliniği hafif seyretmesinden dolayı, hastayı kök hücre nakline yönlendirilmemesi, hayati kanama ve sebat eden trombositopenileri olursa öncelikle splenektomi yapılması, son basamak olarak kök hücre nakline yönlendirilmesi planlandı.

Tartışma: Tedaviye cevap vermeyen kronik İTP vakalarında, trombosit hacminin düşük olması X-LT ve WAS açısından uyarıcı olmalıdır. Vakamızda ilginç olarak ilk gelişinde MPV ve immunglobulinlerinin normaldi, takibinde düşüklük göstermiştir. WAS ile X-LT ayrımı, nakil endikasyonunu belirleme açısından önemlidir. Biz vakamızda klinik olarak sık enfeksiyon olmaması nedeniyle X-LT yönünde düşündük. Literatürde X-LT'de kök hücre nakli çelişkili olmakla birlikte kanama durumlarında trombosit süspansiyonu, gerekirse splenektomi, buna rağmen hayati kanamalar varsa kök hücre nakli önerilmektedir (2). WAS

mutasyonunu her taşıyan vakanın hemen kök hücre nakline gönderilmemesi, vakanın hafif seyredebilecek bir X-LT vakası olabileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Albert MH, Bittner TC, Nonoyama S, Notarangelo LD, Burns S, Imai K, et al. X-linked thrombocytopenia (XLT) due to WAS mutations: clinical characteristics, long-term outcome, and treatment options. *Blood*. 2010 Apr 22;115(16):3231-8.
2. Sullivan KE, Stiehm ER. *Stiehm's Immune Deficiencies*. London, Elsevier, 2014. Sf 178-179

Anahtar Kelimeler: trombositopeni, immun yetmezlik

Abstract: 349

P-322

BERNARD-SOULIER SENDROMU TANILI BİR OLGUDA İLİOPSOAS VE ORBITA İÇİNDE GELİŞMİŞ HEMATOMUN TEDAVİSİ. Mediha Akcan¹, Yusuf Ziya Aral¹, Özgür Cartı¹, Yasemin Polat². ¹*Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Aydın*, ²*Adnan Menderes Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın*

Bernard-Soulier sendromu (BSS); uzamış kanama zamanı, büyük trombositler ve trombositopeni ile karakterize kalıtsal bir trombosit fonksiyon bozukluğudur. Trombositlerde majör bir yüzey membran glikoproteinini olan glikoprotein (GP) Ib-IX-V kompleksi eksiktir. Trombositin hasarlı damar duvarına von Willebrand faktör aracılıklı adezyonu bozulur. Trombosit fonksiyon testlerinde ristosetin ile agregasyon yanıtı alınmaz. Klinikte hastalarda daha çok mukokutanöz kanamalar görülür. Burada da travma sonrası iliopsoas kanaması ve sol orbita tavanında hematoma oluşmuş BSS tanılı bir olgunun klinik izlemi sunulmaktadır.

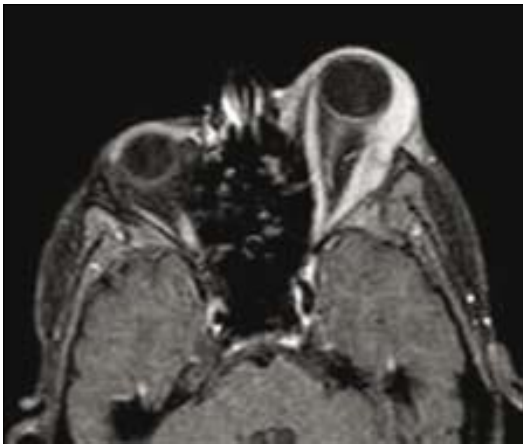
Olgu Sunumu: On üç yaşında erkek olgu 26.02.2014'de sağ bacak ve kasık bölgesinde ağrı şikâyeti ile başvurdu. Hikayesinden ablasının beyin kanaması ile dış merkezde opere ve tetkik edilip BSS tanısı alması üzerine, bir yıl önce tarama amaçlı tetkik edilip BSS tanısı aldığı, yaklaşık bir ay önce de sol göze aldığı travma sonrası Göz bölümü tarafından kanama ve ödem tanılarıyla takip edildiği öğrenildi. Olgunun fizik muayenesinde sol gözde belirgin eksoftalmusu ve sağ uylukta ağrı, hassasiyet, kalça eklemine ekstansiyonu ile birlikte ağrı şiddetinde artış ve kalça eklemine abduksiyon kısıtlılığı mevcuttu. Hastada iliopsoas kanaması düşünülerek çekilen ultrasonografisinde (USG) sağ iliopsoas kasında 8x4 cm'lik hematoma tespit edildi (Şekil 1). Orbita magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol orbita tavanında ekstrakonal yerleşimli 5x4.5x 3.5 cm boyutlarında kronik hematoma ile uyumlu olan lezyon görüntüldü (Şekil 2). Hastaya traneksamik asit başlandı. Majör kanaması olması nedeniyle aferez trombosit süspansiyonu verildi. Bir gün sonra hastanın bacak ağrısı azaldığı ve kalça eklemi hareket kısıtlılığının ve eksoftalmusunun gerilediği görüldü. Gün aşırı 3 defa aferez trombosit transfüzyonu yapılan olgunun kontrol USG'sinde iliopsoas hematomunun 6.5 x 3.5 cm'e gerilediği görüldü. Sol gözündeki eksoftalmusunda da belirgin gerileme oldu. USG ile takip ve haftalık trombosit transfüzyonu planlanarak taburcu edildi. Taburculuk sonrası üçüncü haftada kontrol USG'de hematoma boyutu 3x2x1cm olarak ölçüldü. Toplam 6 defa aferez trombosit transfüzyonu yapıldı. Dördüncü transfüzyondan itibaren antihistaminik ile düzelen hafif kaşıntı şikâyeti dışında transfüzyon reaksiyonu gözlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: BSS'da klinik olarak beklenen kanamalar genellikle mukokutanöz kanamalardır. Bu kanamalar için önerilen tedavi seçenekleri lokal önlemler ve antifibrinolitik ajanlardır. Bu tedaviler ile kontrol altına alınmayan kanamalar veya major kanamalar için ise rekombinant faktör VIIa veya trombosit transfüzyonu önerilmektedir. Olgumuzda da travmaya bağlı iliopsoas kanaması ve orbita içi kronik hematoma trombosit transfüzyonları ile başarılı şekilde tedavi edildi. Orbita içi hematoma spontan resorpsiyona bırakılmış olsa da bu tür trombosit fonksiyon bozukluğu olan olgularda trombosit desteği ile daha kısa sürede ve etkili şekilde tedavi edilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Bernard-soulier, hematoma, trombosit



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 140

P-323

ELTROMBOPAG KULLANIMINA BAĞLI TROMBOZ; BİR OLGU SUNUMU. Erdal Kara¹, Senar Ebinç², Ömer Ekinci¹, Cengiz Demir¹. ¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Van Özalp Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş: İmmüntrombositopeni (ITP), kısmen trombosit membran antijenlerine yönelik oluşan otoantikorların varlığı ile ilişkili artmış trombosit yıkımı ve bozulmuş trombosit üretim nedeniyle düşük trombosit sayısı ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Eltrombopag non peptit trombopoetin reseptör agonisti olup ITP hastaların

tedavide ikinci basamak ajan olarak kullanılmaktadır. Eltrombopag bağlı derin venöz tromboz nadir görülen bir yan etki olmakla beraber yapılan bir metaanalizde 50 çalışmada 3026 kronik ITP hastasında tromboemboli oranı eltrombopag kullanan grupta %3,69, kontrol grubunda %1,46 olarak tespit edilmiştir. Bu olgu sunumunda eltrombopag kullanımı sonrası derin ven trombozu gelişen bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Steroide cevapsız ITP tanısıyla izlenen 39 yaşında kadın hastanın splenektomiye kabu üzerine eltrombopag 50 mg/gün başlandı. Takiplerinde trombosit düzeyi $30 \times 10^3/\text{ml}$ - $50 \times 10^3/\text{ml}$ arasında değişmesi üzerine eltrombopag dozu 75 mg/gün olarak değiştirildi. Eltrombopag tedavisinin 7. ayında sol bacakta şişlik ve ağrı şikayeti olması üzerine polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sol bacakta belirgin çap artışı ve homans testi pozitif idi. Tetkiklerinde Lökosit: $8,1 \times 10^3/\text{ml}$ ($4-11 \times 10^3/\text{ml}$), Nötrofil: $5,3 \times 10^3/\text{ml}$ ($2-8 \times 10^3/\text{ml}$), Hb: 14,7 gr/dl ($11-18 \text{ gr/dl}$), MCV: 88 fl ($80-100 \text{ fl}$), Trombosit: $42 \times 10^3/\text{ml}$ ($150-400 \times 10^3/\text{ml}$), AST: 24 U/L ($0-31$), ALT: 19 U/L ($0-41$), Total Bilirubin: 0,54 mg/dl ($0-1$), LDH: 534 U/L ($240-480$), Kreatinin: 0,66 mg/dl ($0,7-1,3$) PT: 14 sn ($1-14$), aPTT: 31 sn ($26-40$) INR: 1,1, D-Dimer: 2,3 ug/ml ($0-0,7$) saptandı. Periferik yaymada eritrositler normokrom ve normositer olup şizitosit görülmedi. Trombosit her 100'lük büyüme alanında ortalama 4-5 tane görüldü. Trombosit kümesi saptanmadı. Alt ekstremite venöz doppler ultrasonografide sol bacak süperior femoral ven ve popliteal venin total tromboze olduğu tespit edildi. Ön planda eltrombopag'e bağlı derin ven trombozu tanısıyla eltrombopag kesildi ve enoksaparin 0,6 cc 2x1 başlandı. Takiplerinde trombosit $30 \times 10^3/\text{ml}$ civarında seyretmesi üzerine intravenöz immunglobulin infüzyonu sonrası trombosit düzeyi yükseltilerek splenektomi yapıldı. Tromboz etyolojisi açısından gönderilen faktör V Leiden ve protrombin gen mutasyon testinde mutasyon saptanmadı. Trombozun akut dönemi geçtikten sonra gönderilen protein C, protein S ve antitrombin 3 düzeyleri normal saptandı. ANA ve anti kardiyolipin Ig M ve Ig G değerleri negatif tespit edildi. Toraks ve abdomen BT'de patoloji saptanmadı. Altı aylık antikoagulan tedavi sonrası kontrol alt ekstremite venöz doppler ultrasonografide trombozun tama yakın gerilediği görüldü. Splenektomi sonrası trombosit $200 \times 10^3/\text{ml}$ ve üzerinde seyreden hasta kliniğimizde tedavisiz takip edilmektedir.

Sonuç olarak; ITP tanısıyla eltrombopag başladığımız hastalarda ilaca bağlı yan etkiler açısından uyanık olmalı, hastanın trombosit düzeyinden bağımsız tromboz riskinin artabileceği gözönünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ITP, Eltrombopag, Venöz Tromboz

Abstract: 168

P-324

KOLŞİSİN İLİŞKİLİ TROMBOSİTOPENİ: 2 VAKA VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ. Neslihan Karakurt¹, Mehmet Onur Çandır¹, Neşe Yarah¹, Namık Özbek¹. ¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara

Kolşisin, ailevi Akdeniz ateşi (AAE) hastalarında yaygın olarak kullanılan bir ilaç olup nadir olarak kemik iliği depresyonu, agranulositoz ve trombositopeniye sebep olduğu bilinmektedir. İlginc olarak Evans sendromlu hastalarda steroid ve IVIG tedavisine ek olarak kullanıldığında kısmen başarılı sonuçlar alındığı da bildirilmiştir (1,2). Burada AAE tanısıyla izlenen 2 çocuk olgunun

kolşisin kullanımını sonrası gelişen trombositopenileri ve klinik takibi anlatılarak kolşisinin trombositopeni yapıcı etkisine dikkat çekmek istenmiştir.

Vaka 1: 11 yaşında kız hasta AAE (ailevi Akdeniz ateşi) tanısıyla izlenmekte ve yaklaşık 9 senedir kolşisin kullanılmaktaymış. Hastanın daha önce normal sınırlarda olan trombosit değeri $29.000/mm^3$ 'e düşünce bölümümüze danışıldı. Hastanın özgeçmişinde AAE haricinde bir hastalık olmayıp, soy geçmişinde de bir özellik yoktu. Fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Bakılan Hb: 12,1 gr/dL, BK: $4300/mm^3$ ve platelet: $29.000/mm^3$, MPV: 8.9 saptandı. Periferik kan yayması incelemesinde tekli ve ikili küme yapmış trombositleri olduğu, diğer serilerinde bir anormallik olmadığı görüldü. Vitamin B12 düzeyi normal sınırlardaydı. Hastanın kullanmakta olduğu kolşisine ara verildi. On gün sonra bakılan kontrol platelet değeri $120.000/mm^3$, bir ay sonra $197.000/mm^3$ 'e ulaşmıştı. Tekrar kolşisin başlanan hastanın 1 aylık izlemi sırasında platelet değerlerinde düşme saptanmadı. Hasta halen izlenmektedir.

Vaka 2: AAE tanısıyla izlenmekte olan 16 yaşında kız hasta 2 aydır kolşisin tedavisi almaktaymış. Hastanın platelet değeri $90.000/mm^3$ saptanınca bölümümüze danışıldı. Hastanın ilkokuldan itibaren bakılan trombosit değerlerinin $150000/mm^3$ 'ün altında olduğu ancak kolşisin kullanmaya başladıktan sonra değerlerin daha da düştüğü öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık olmadığı ve herhangi bir kan hastalığı bulunmadığı öğrenildi. Fizik incelemede patolojik bulgu saptanmayan hastanın bakılan Hb: 13 gr/dL, BK: $6700/mm^3$, Platelet: $90.000/mm^3$, MPV: 14,6 olup periferik kan yayması incelemesinde iri plateletler ve çoklu platelet kümesi görüldü; diğer serilerde anormallik saptanmadı. Vitamin B12 normal sınırlardaydı. Trombositopeni etiyojisine yönelik yollanan Coombs testi, C3- C4 düzeyi, viral belirteçler, salmonella- brucella serolojileri, negatif saptandı. Akım sitometri çalışmasında CD41 ve CD42 normal bulundu. Kolşisin tedavisi alırken yollanan trombosit fonksiyon testleri hafif uzun olarak değerlendirildi. Anne ve babanın platelet değerleri normal sınırlarda saptandı. Hastanın kullanmakta olduğu kolşisine ara verildi. İlaç kesiminden 2 ay sonra platelet değerleri $120.000/mm^3$ 'e yükseldi. Hastanın yararına olacağı düşünülerek kolşisin tekrar başlandı. Hasta halen takip edilmektedir.

Kolşisin AAE hastalarında gerek atakları engellemek gerekse amiloidoz gelişimini engellemek için çok kıymetli bir ilaçtır. Ancak kemik iliği supresyonu, trombositopeni yan etkileri açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: ailevi Akdeniz ateşi, kolşisin, trombositopeni

Abstract: 99

P-325

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA GELİŞİMİNİ ÖNLEMENİN AMACIYLA RİTUKSİMAB KULLANIMI: VAKA SUNUMU. Okan Yayar¹, Ümit Yavuz Malkan², Gürsel Güneş², Haluk Demiroğlu², Yahya Büyükaşık². ¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, ²Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Rituksimab çoğunlukla trombotik trombositopenik purpura (TTP)'yi tedavi etmek amacıyla kullanılsa da, TTP gelişimini engellemek amacıyla da kullanılabilir. Biz bu yazıda, TTP gelişimini önlemek amacıyla rituksimab verilen bir vaka ile ilgili tecrübemizi paylaştık.

Vaka Sunumu: 42 yaşında erkek hasta halsizlik, afazi ve sağ kolda karıncalanma şikayetiyle acile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde disartri, bilateral alt ekstremite ve üst ekstremite parmaklarında hipoestezi saptandı. Laboratuvar testlerinde, hemoglobin 8.4 g/dl, beyaz küre $6,1 \times 10^3/\mu l$, trombosit $32 \times 10^3/\mu l$, kreatinin 0.87 mg/dl, indirekt bilirubin 1,44 mg/dl, ALT:58 u/l, AST:61 u/l, INR 1.068, APTT 28.1, LDH:3027 u/L olarak saptandı. Periferik yaymasında anizositoz ve şişositler göze çarptı. TTP tanısı konan hastaya 60 mg/gün dozunda metilprednizolon başlandı. Steroid tedavisine yanıt olmaması üzerine günaşırı plazmaferez tedavisi başlandı. 20 günlük süre boyunca plazmaferez uygulanan hastada tedavi yanıtı olmaması üzerine vinkristin tedavisi 4 gün boyunca 2 mg/gün dozunda uygulandı. Bu tedavi sonrasındaki trombosit seviyesi $47 \times 10^3/\mu l$ idi. Rituksimab 700 mg/hafta dozunda 3 hafta verildi. Hasta bu tedaviden yarar gördü ve 10 gün sonra taburcu edildi. 6 ay içinde ADAMTS13 aktivitesinde birbirini takip eden beş ölçümde (58, 45, 19, 2.6 and 1.8) azalma göze çarptı. Ancak buna rağmen hastanın klinik bulgularında veya laboratuvar testlerinde TTP düşündürecek bir işaret yoktu. Buna rağmen hastaya 4 hafta boyunca 375 mg/m²/hafta dozunda rituksimab verildi. Rituksimab verilmesinden sırasıyla 1 ve 2 ay sonrasında yapılan ölçümlerde, ADAMTS13 aktivitesinde artış gözlemlendi (42.5%and 88.7%).

Tartışma: Sonuç olarak, rituksimab sadece tedavi amacıyla değil aynı zamanda TTP'yi önlemek amacıyla da kullanılabilir ve rituksimab'ın TTP önleyici amaçla kullanımı araştırılan prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Rituksimab, trombotik trombositopenik purpura

Abstract: 573

P-326

SON DERECE NADİR BİRLİKTEKİ EDİNİLMİŞ FAKTÖR 2,7,9,10 EKSİKLİĞİ. Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Mustafa Duran¹, Fahri Şahin¹, Güray Saydam¹. ¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: K vitaminine bağlı faktörlerin birlikte eksikliği son derece nadir rastlanılan bir durumdur. Dünyadaki gerçek sıklığı hakkında net bir fikir olmamakla birlikte literatürde vaka sunumları ile yer alır. İleri yaşta başvuran ve daha önce belirgin kanama öyküsü olmayan kişilerde edinsel nedenler mutlaka araştırılmalıdır. Bunlardan en önemlileri karaciğer yetersizliği ve ilaçlardır. Yazımızda edinsel Faktör 2,7,9,10 eksikliği saptanan ancak k vitaminine yanıt vermeyen bir vaka anlatılmaktadır.

Olgu: Ağzı içi kanama şikayetiyle başvuran 64 yaşında erkek hastanın protrombin zamanı (PZ) 65 saniye, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTZ) ise 49 saniye olarak sonuçlandı. APTZ karışım testi sonucu 33 saniye olarak sonuçlanan hastada öncelikle pıhtılaşma faktör eksikliği düşünüldü. Hastanın trombosit sayısı ve fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Anamnez, fizik muayene ve rutin tetkiklerle karaciğer yetersizliği, ilaç kullanımı, malabsorpsiyon, zehirlenme gibi durumlar dışlandı. Hastanın pıhtılaşma faktör düzeylerine bakıldığında faktör 2, 7, 9, 10 eksikliği saptandı. Faktör 7 düzeyi %1 gelen hastaya parenteral k vitamini uygulandı, fakat takipte koagülasyon testlerinde düzelme görülmedi. Ağzı içi mukozadan sızdırır şekilde kanamaya devam eden hastaya kilosuna uygun dozda taze donmuş plazma verildi. Takibinde 24 saat sonra bakılan koagülasyon testlerinde

düzelme görülmedi. Hastanın kanaması devam ettiği için taze donmuş plazma tekrarlanıp antifibrinolitik tedavi eklendi. Tedaviye sonuç alınmadığı için faktör 2,7,9,10 replasmanı yapıldı. Hastada kanama kontrolü sağlandı. Taze donmuş plazma ve k vitaminine yanıt vermeyen hastada edinilmiş faktör 2,7,9,10 eksikliği tanısı düşünüldü.

Sonuç: Edinilmiş kombine faktör eksiklikleri nadir görülen durumlardır. Kombine faktör 2, 7, 9, 10 eksikliği ise oldukça nadir görülen ve etyolojisinin karaciğer yetersizliği ve ilaçlar açısından mutlaka aydınlatılması gereken bir patolojidir. Bu faktörlerin k vitamini eksikliği ve kanama diyatezi öyküsü olmadan ani bir şekilde ortaya çıktığı bu vakada gamma glutamilmkarboksilaz (γ -GK) düzeyinde bir disfonksiyondan kaynaklanabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: faktör eksikliği, k vitamini

Abstract: 16

P-327

PLAZMAFEREZ İLE BAŞARILI TEDAVİ EDİLEN BİR TTP OLGUSU. Gizem Zorlu Görgülügil¹, Volkan Karakuş², İdris İnce¹, Fatma Aykaş¹, Hakan Özer¹, Erdal Kurtoğlu¹. ¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, ²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Muğla

Giriş: Trombotik trombositik purpura, mikroanjiopatik hemolitik anemi ve trombositopeni ile karakterize, nörolojik semptomlar, renal yetmezlik ve ateş pentadının gözlemlendiği multi organ tutulumu ile seyredabilen akut bir sendromdur. Erken tanı ve tedavi yapılmadan oldukça mortal seyredabilen bir hastalıktır. Burada erken tanı konularak plazmaferез ile tedavi edilen Suriyeli bir olguyu sunduk.

Olgu: 20 yaşında Suriyeli erkek hasta 3 gündür devam eden baş ağrısı ve halsizlik şikayeti mevcuttu. 1 ay önce Suriyeden Antalya'ya gelen, 1 hafta önce de bir serada tarım ilacına maruz kalan hastanın fizik muayenesinde ; genel durumu orta, bilinç açık, nörolojik muayenesi normal idi. Laboratuvar sonuçlarında; hgb:3,8 g/dL, wbc:8200 /mm³, plt:9000 /mm³, ldh:1625 u/L t.bil/d.bil: 5.7/0.96 mg/dL, inr:1.12, pt:12.9 ptt: 32.7, crp:3.73 mg/dL, bun: 9 mg/dL, cr: 0.76 mg/dL olarak saptandı. Direkt ve indirekt coombsları negatif idi. Periferik yayması periferik tam kan sayımındaki trombosit sayısı ile uyumlu ve eritrositlerin ortalama %8 inde fragmentasyon gözlemlendi. Kranial bilgisayarlı tomografisinde patoloji saptanmadı. Plazma ADAMTS13 düzeyi gönderildi. ADAMTS13 aktivitesi <%2 olarak, ADAMTS13 inhibitör testi > 44U/ml olarak saptandı. Mevcut bulgularla hastada edinsel trombotik trombositopenik purpura düşünüldü. Hastaya sağ juguler katater takılarak bir buçuk plazma volümü (60 ml/kg) ile taze donmuş plazma kullanılarak plazmaferез yapıldı. 6 kez plazmaferез yapıldıktan sonra plt: 104000 /mm³ olarak gözlemlendi. Toplam 22 işlem sonunda plt: 153000 /mm³ olması üzerine plazmaferез işlemine 4 gün ara verildi. Plt düzeyinin 102000 /mm³ ne düşmesi üzerine tekrar işleme devam edildi. Arası açılarak işleme devam edilen hastada TTP etyolojisi için araştırılan parametrelerinde ise pozitif bulgu saptanmadı. Toplam 39 plazmaferез sonrasında hgb:9.5 g/dL, wbc: 9500 /mm³ plt: 294000 /mm³, ldh:203 u/L idi. Plazmaferез işlemi yapılmadan günlük takiplerde trombositlerinde düşme gözlemlenmedi. Biyokimyasal değerleri ve klinik durumu düzelen hastanın hematoloji poliklinik takipleri devam etmektedir.

Tartışma: Hastaneye başvuran, başka etyolojik neden saptanamayan mikroanjiopatik hemolitik ve trombositopeni saptanan coombsları negatif gözlenen hastalarda Trombotik Trombositik Purpura öncelikle akla gelmesi gereken tanılardandır. Bu vakada baş ağrısı, halsizlik, hemolitik anemi ve trombositopeni mevcuttu. Tanıya giderken DİK, HÜS, PNH, maligniteler, sepsis, malign hipertansiyon ve otoimmün hastalıklar ekarte edilmelidir. TTP, von willebrand cleaving proteaz olan ADAMTS 13 aktivitesindeki azalma ile ilişkilidir. Tedavisindeki amaç ise plazmaferез ile ADAMTS 13 inhibitörlerini dolaşımdan uzaklaştırmak ve eksik olan enzimi de yerine koymaktır. Tedavi edilmediği takdirde ölümlü sonuçlanabilen, erken tanı ve tedavi ile olumlu sonuçların alınabileceği bir hastalıktır.

Anahtar Kelimeler: trombotik trombositopenik purpura

Tablo 1.

	Hgb g/dL	Wbc /mm ³	Plt /mm ³	LDH u/L
1. işlem öncesi	3,8	8200	9000	1625
2. işlem öncesi	9,1	9800	9000	1378
3. işlem öncesi	8,2	9100	12000	546
4. işlem öncesi	7,8	9600	24000	302
5. işlem öncesi	8,9	5900	41000	298
6. işlem öncesi	9,5	5200	66000	239
7. işlem öncesi	9,7	6400	104000	258
22. işlem öncesi	10	7300	153000	154
39. işlem öncesi	9,2	7900	174000	161

Abstract: 97

P-328

NADİR BİR PEDIATRİK TANI: ESANSİYEL TROMBOSİTOZ. Fatma Burcu Belen¹, Eda Ataseven², Burçak Tatlı Güneş², Barış Malbora², BernaATABAY², Meral Türker². ¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, ²İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

11 yaşında kız olgu iştahsızlık, büyüme gelişme geriliği şikayeti ile başvurduğu sırada platelet: 1607000/mm³ saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Özgeçmişinde daha önce tromboz öyküsü olmadığı, büyüme gelişme geriliği nedeniyle Çocuk Endokrinoloji tarafından izlendiği ve 2011 yılında yapılan kan sayımının normal olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde anne baba akrabalığı yoktu, 2 sağlıklı kardeşi vardı ve ailede tromboz veya myeloproliferatif hastalık yoktu. Fizik muayenesinde organomegali ve hipo/hiperpigmentasyon saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde Hb:12. gr/dl Beyaz küre sayısı: 8700/mm³ MCV: 86 fl MCH: 28.5 pg RDW:13.2 platelet (plt): 1800000/mm³ idi. Periferik yaymada tromboz dışında atipik bulguya rastlanmadı. Kemik iliği sellülerdi, sepere nükleoluslu megakaryositler görüldü. Blast ve fibrozis saptanmadı. Sekonder tromboz nedenleri dışlandı. JAK2V617F, MPL mutasyonu negatif saptandı. T(9/22) FISH ve PCR ile negatif saptandı. Diğer protrombotik risk faktörleri (protein C,S, AT3, Faktör 5 Leiden, MTHFR, Protrombin 20210A mutasyonları) açısından ek risk faktörü bulunmadı. Hastaya esansiyel tromboz (ET) tanısı konuldu. Persiste eden yüksek trombosit sayısı nedeniyle aspirin ve hidroksiüre tedavisi başlandı.

Trombopoetin (TPO) megakaryosit gelişiminde İnterlökin 3 (IL3), stem cell faktör (SCF) ve sitokinlerle beraber rol oynayan en önemli faktördür. MPL, cPML geni tarafından kodlanan TPO reseptörüdür. TPO'nun kontrolü TPO klirensine, TPO-reseptörü taşıyan hücrelerin ulaşılabilirliğine ve eksprese ettikleri reseptör sayısına bağlıdır. Çocukluk çağında trombositoz primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır. Sekonder nedenler inflamasyon, enfeksiyon, demir ve vitamin B12 eksikliği, splenektomi, allerjik reaksiyonlar, vinkristin, epinefrin ve kortikosteroid gibi ilaçların kullanımı olabilir. Esansiyel trombositoz (ET) ise polisitemia vera, myelodisplazi ve myeloproliferatif hastalıkların ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra konulan bir ekartasyon tanısıdır. Erişkin ET'da JAK2V617F pozitifliği daha sık iken bu bulgunun çocukluk çağında daha nadir olması pozitifliğin tanı kriterlerinde yer alması gerekliliğini tartışmaya açmıştır. Olgumuzda tanı artmış platelet sayısının varlığı ($>600000/\text{mm}^3$), hematokritin $<40\%$ olması, t(9/22) negatifliği, kemik iliğinde fibrozis olmaması ve reaktif trombositoz nedenlerinin ekarte edilmesi nedeniyle konulmuştur (Polycythemia Vera Study Group Kriterleri). Olguya persiste eden ve artış gösteren trombositoz nedeniyle ($2000000/\text{mm}^3$) aspirin ve hidroksiüre tedavisi beraber başlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: esansiyel trombositoz, pediatrik

Abstract: 113

P-329

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA VE MYELONEKROZA NEDEN OLAN KARSİNOM. İknur Nizam Özen¹, Mehmet Ali Er Kurt¹, İlhami Berber¹, Mustafa Köroğlu², Emin Kaya¹, İrfan Kuku¹, Neşe Karadağ³.

¹İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya, ²Karabük Üniversitesi Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Karabük, ³İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Patoloji Anabilim Dalı, Malatya

Abstrakt: Karsinomun klinik prezentasyonu olduğu saptanan bir trombotik trombositik purpura olgusunu sunmayı amaçladık. Plazma değişimi tedavisine yanıt-sızlık sonrası yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsi değerlendirmesi sonrasında nonhematopoetik hücre infiltrasyonu ve myelonekroz saptandı. Sonraki tetkiklerde primer tümörün ince bağırsak kaynaklı olduğu görüldü.

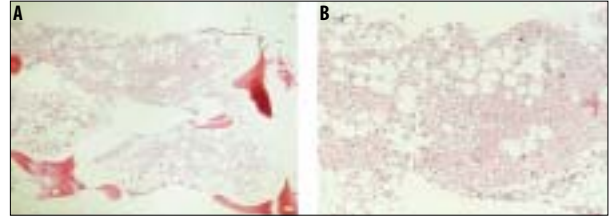
Giriş: Trombotik trombositopenik purpura (TTP) düşük trombosit sayısı, mikroanjyopatik hemolitik anemi (MAHA), ateş, nörolojik patolojiler ve renal yetmezlikle karakterize nadir bir hastalıktır. TTP en sık immün hastalıkları, ilaçlar ve gebelikle birlikte görülür. Karsinom TTP'nin nadir bir nedenidir ve burada TTP ve myelonekrozla prezente olan bir karsinoma metastazı olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Huzurevinde yaşamakta olan 67 yaşındaki bir erkek hasta halsizlik, ciddi sırt ağrısı ve sol kalçada morluk şikayetiyle Hematoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede sağ kalça üzerinde geniş ekimozlara rastlandı. Laboratuvar değerlendirmesinde anemi (7.5 gr/dl) ve trombositopeni (13.000/ μl) saptandı. Laktat dehidrogenaz düzeyi yüksekti (1827 U/l). Periferik yaymada şistositler (%6), polikromazi, fragmente eritrositler ve ciddi trombositopeni görülmesi üzerine TTP ön tanısıyla yatırıldı. Coombs testi negatifti. ADAMTS-13 aktivitesi %3'tü. Taze donmuş plazmayla plazmafereze başlandı. 5 seans sonrası yanıt alınmaması üzerine kemik iliği

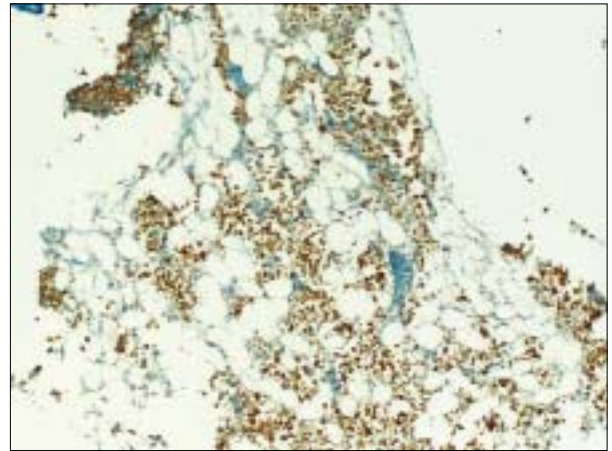
aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyonda myelonekroz ve monoklonal nonhematopoetik hücre infiltrasyonu izlendi. Trefin biyopsinin patolojik değerlendirmesinde myelonekroz ve karsinom metastazı izlendi (Şekil 1 ve 2). Tomografide ince bağırsakta tümör izlenmesi üzerine hasta Medikal Onkoloji bölümüne devredildi.

Çıkarım: TTP kanser, gebelik, ilaç maruziyeti, kök hücre nakli ve enfeksiyonlar (ör. HIV-1) gibi predispozan durumlarla ilişkili olabilir. Malignite, TTP'nin bilinen fakat nadir bir nedenidir. Bazen TTP metastatik adenokarsinomun ilk bulgusu olabilir. Bu durumlarda kemik iliği değerlendirmesi önemli bilgiler sunabilir. Klinisyen bir TTP olgusu karşısında maligniteyi de her zaman akılda tutmalı ve kuşku halinde kemik iliğini değerlendirmelidir.

Anahtar Kelimeler: Trombotik trombositopenik purpura, karsinom



Şekil 1.



Şekil 2.

Abstract: 261

P-330

SPLENEKTOMİYE DİRENÇLİ İMMÜN TROMBOSİTOPENİ OLGUSU. Mehmet Şevki Uyanık¹, Aysel Gürkan¹, Cenk Sunu¹, Tuba Hacıbekiroğlu¹, Orhan Yağmurkaya¹, Ali Tamer¹.

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, ²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Sakarya

Giriş: İmmün trombositopeni (İTP) antikor işaretli trombositlerin retikuloendotelial sistemde fagositözüne bağlı gelişen otoimmün bir hastalıktır. Acil splenektomi hayatı tehdit eden kanama varlığında tercih edilen tedavi yöntemlerinden birisidir. Olgu sunumumuzda steroid ve IVIG tedavilerine dirençli Grade III epistaksisi mevcut

olan ve acil splenektomiye de dirençli olması üzerine intrakranial kanama (İKK) nedeniyle kaybettiğimiz bir olgu sunmayı hedefledik.

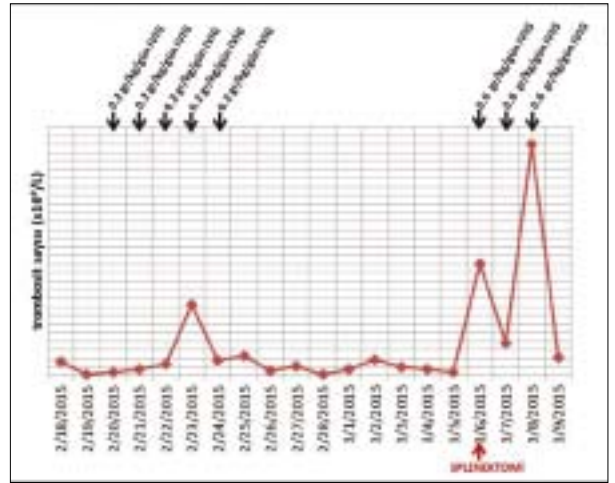
Olgu: 73 yaş erkek hasta bacaklarda döküntü şikayeti ile hastanemize başvurdu. Hastanın anamnezinden 4 ay önce hematoloji servisinde İTP nedeniyle takip edildiği, taburculuk sonrası 3 hafta metilprednisolon 40 mg kullandıktan sonra azaltılarak kesildiği öğrenildi. Özgeçmişinde DM, HT, MNG ve 4 ay önce tramva sonrası geçirilmiş hemo-pnömotoraks öyküsü mevcuttu. Başvuru esnasında yapılan fizik muayenede bilateral alt ekstremitelerde peteşi ve purpura dışında patolojik bulgu tespit edilemedi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde WBC: 7.760/mm³, Hb: 8.6 mg/dl, Htc: %25, MCV: 82.7 fl, trombosit: 8070/mm³, ferritin: 52.21 ng/ml, anti HCV: (-), anti HIV: (-), anti HBs: (-), HBs ag: (-) olarak tespit edildi. Koagülasyon profili normaldi. Periferik yaymada trombosit sayısı kan sayımı ile uyumluydu. Kemik iliği biopsisinde megakaryositer seride hiperplazi izlendi. Batın ultrasonografisinde dalak büyüklüğü normal olmakla birlikte dalak hilusunda 1.5 cm çapında aksesuar dalak tespit edildi. 0.8 mg/kg/gün dozunda metilprednisolon tedavisi başlandı. Tedavinin üçüncü gününde trombosit değeri 2020/mm³ gelen hastaya 0.2 gr/kg/gün dozunda İVİG verilmesi planlandı. Beş gün İVİG tedavisinden sonra yatışının sekizinci gününde trombosit değeri 11.200/mm³ gelen hastaya 40 mg/gün dozunda deksametazon iv dört gün yapıldı. 15 gün süreyle verilen bu tedaviye yanıt alınamayan hastada epistaksis (Grade III) gelişti. KBB tarafından hastaya burun tamponu koyuldu İKK açısından beyin tomografisi çekildi, kanama tespit edilmedi. Hastaya üç gün 500 mg/gün dozunda iv pulse steroid verildi. Takiplerinde trombosit değerinde yükselmeyen ve epistaksisi devam eden hastaya acil splenektomi yapılmasına karar verildi. Yatışının 17. gününde hastaya 0,6 gr/gün/kg dozunda İVİG verilip trombosit replasmanı yapıldıktan sonra hasta genel cerrahi servisine nakil edildi. Splenektomi yapılan ve aksesuar dalağı (Şekil 1) alınan hastada post-op birinci gün trombosit değeri 19.000/mm³ geldi ve erken dönem komplikasyon izlenmedi (Şekil 2). Post-op üçüncü gün İKK bulguları gelişen hasta eksitus oldu (Şekil 3).

Tartışma: İKK İTP ilişkili mortalitenin en sık nedenidir. İKK İTP seyrinde %0.5-1 arasında gözlenir. Tedavisinde splenik arter embolisi yada acil splenektomi yer almaktadır. Splenik arter embolisi ile %77; splenektomi ile %60-80 yanıt elde edilir. Yakın zamanda tanımlanan sentetik trombopoetin agonisti ve rituksimab kombinasyonu akut kanaması olan hastalarda tercih edilebilecek diğer bir tedavi seçeneğidir.

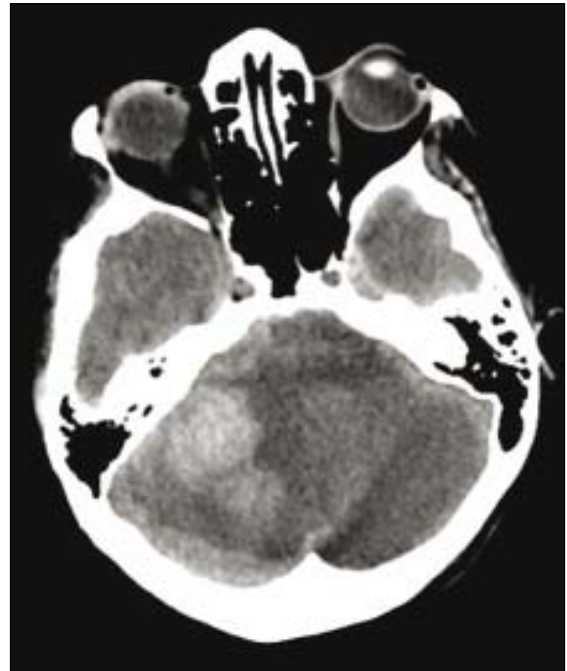
Anahtar Kelimeler: İmmün trombositopeni, splenektomi, rituksimab



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Abstract: 320

P-331

NON-HODGKİN LENFOMALI HASTALARDA PET-BT ÖNCESİ ANKSİYETE VE DEPRESYON DÜZEYLERİNİN BELİRLENMESİ. Umut Elboğa¹, Gülçin Elboğa², Huseyin Karaoğlan¹, Y. Zeki Çelen¹. ¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, ²Gaziantep Ersin Arslan Devlet Hastanesi, Ruh Sağlığı ve Hastalıkları, Gaziantep

Amaç: Pozitron emisyon tomografi bilgisayarlı tomografi (PET-BT) görüntüleme ile elde edilen pozitif sonuçlar malign hastalıkları belirlemektedir. Bu görüntüleme prosedürünün olası pozitif sonuçları öncelikle anksiyete ve diğer fizyolojik reaksiyonlara sebep olabilir. Bu çalışmanın amacı PET-BT görüntüleme yapılacak olan non-hodgkin lenfoma(NHL) hastalarında PET-BT görüntüleme prosedürü öncesi hastalarda anksiyete ve depresyon düzeylerini belirlemektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışma grubumuzu Ocak 2011-Temmuz 2015 tarihleri arasında PET-BT görüntüleme amacıyla bölümümüze refere edilen NHL'lı 169 hasta oluşturmaktaydı. PET-BT görüntüleme öncesi hastaların anksiyete ve depresyon düzeyleri hastane anksiyete depresyon ölçeği (HADÖ) ve durumluluk sürekli kaygı ölçeği 1 ve 2 (STAI I-II) ile değerlendirildi. HADÖ skorlaması toplam 21 puan üzerinden değerlendirildi. 8-10 puan arası anksiyeteye meyilli, 10 ve daha fazla puan anksiyete olarak kabul edildi. 5-7 puan arası depresyona meyilli, 7 ve daha fazla puan depresyon olarak kabul edildi. STAI-I ve II 20'si durumluluk, 20'si de sürekli kaygı ölçmeye yönelik toplam 40 maddeden oluşan bir ölçektir ve genellikle klinik belirtisi olmayan bireylerde anksiyeteyi değerlendirmede kullanılır. Çalışmanın istatistiksel değerlendirilmesinde tanımlayıcı analizler ve bağımsız gruplar için t-testi kullanıldı.

Bulgular: PET-BT görüntüleme öncesi NHL'lı hastalarda ortalama HADÖ-anksiyete skoru 9.3 (± 3.7) iken ortalama HADÖ-depresyon skoru 6.8 (± 3.1) olarak bulundu. PET-BT görüntüleme öncesi NHL'lı hastalarda ortalama durumluluk kaygı ölçeği skoru 40.1 (± 8.1) ve ortalama sürekli kaygı ölçeği skoru 46.7 (± 7.3) olarak tesbit edildi. HADÖ ve STAI skorları, NHL'lı bayan hastalarda erkek hastalardan anlamlı olarak daha yüksek bulundu(Tablo 1). Benzer şekilde bu skorlar ileri evre NHL'lı hastalarda, erken evre NHL'lı hastalara göre anlamlı olarak yüksek bulundu(Tablo 2). Diğer risk faktörlerinden olan operasyon geçirmiş olmak, kemoterapi ve/veya radyoterapi almış olmak depresyon ve anksiyete skorları ile ilişkili bulunmadı.

Sonuç: NHL'lı hastaların PET-BT görüntüleme prosedüründe bekleme süresince hissedilen olabilecekleri tahmin etme kaygısı hastalardaki artmış anksiyete skorlarını anlamamıza kılavuzluk edebilir

Anahtar Kelimeler: NHL, PET-BT, ANKSİYETE, DEPRESYON

Tablo 1. Bayan ve erkek NHL'lı hastaların HADÖ ve STAI skorları

	Bayan /Erkek	Ortalama \pm Ss	P
HADÖ-anksiyete	89/80	11.3 \pm 3.7/ 6.8 \pm 3.7	0.000*
HADÖ-depresyon	89/80	7.10 \pm 3.1/6.4 \pm 3.0	0.011**
STAI durumluluk	89/80	42.1 \pm 8.9/38.5 \pm 7.5	0.000*
STAI sürekli kaygı	89/80	47.3 \pm 7.0/45.5 \pm 8.1	0.000*

Tablo 2. Erken ve ileri evre NHL'lı hastaların HADÖ ve STAI skorları

	Erken/Geç Evre NHL'lı Hastalar	Ortalama \pm Ss	P
HADÖ-anksiyete	98/71	5.9 \pm 3.8/8.7 \pm 3.2	0.000*
HADÖ-depresyon	98/71	7.9 \pm 3.5/10.3 \pm 3.1	0.008**
STAI durumluluk	98/71	42.1 \pm 8.6/41.9 \pm 9.5	0.000*
STAI sürekli kaygı	98/71	42.4 \pm 5.2/47.3 \pm 8.6	0.000*

Abstract: 380

P-332

KANSER TANISI ALMIŞ ÇOCUKLARIN ANNELERİNİN STRES DÜZEYİ VE BAŞA ÇIKMADA KULLANABİLECEĞİ BİLİŞSEL STRATEJİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ. Arife Kaygusuz¹, Yeşim Oymak¹, Yılmaz Ay¹, Tuba Karapınar¹, Bengü Demirağ¹, Sultan Aydın Köker¹, Ersin Töret¹, Raziye Canan Vergin¹. ¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Amaç: Kanser ve diğer önemli kronik hastalıklar çocukta fiziksel ve ruhsal açıdan zorlanmalara yol açarken uyum sürecinde yetersizlik veya dengeyi sağlamada yıkıma yol açabilirler. Çocuğun stresli durumu anneyi, annenin stresli durumu da çocuğu etkiler. Bu çalışmada annelerin stres düzeyini belirlemek ve stresle başa çıkmada bireyin kullanabileceği bilişsel stratejileri ne ölçüde kullandığını saptamak amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya üç aydır kanser tanısı ile izlenen 40 hasta ve kontrol grubu olarak 40 sağlıklı çocuk annesi alındı. "Hasta Bilgi Formu", "Algılanan Stres Ölçeği" ve "Rosenbaum'un Öğrenilmiş Güçlülük Ölçeği" kullanılmıştır.

Bulgular: Hasta grubunun yaş ortalaması 33.97 iken sağlıklı grupta yaş ortalaması 37.30'dur. Her iki grupta da *Algılanan Stres Ölçeği* (hasta grubunda ortalama 33.12 \pm 4.18 kontrol grubu ortalama 31.62 \pm 5.38, p=0.17) ve *Rosenbaum'un Öğrenilmiş Güçlülük Ölçeği* hasta grubu ortalama değeri 123.32 \pm 15.58, kontrol grubu ortalama değeri 123.60 \pm 18.23 idi (p=0.94). Hasta ve sağlıklı çocukların annesinin algıladıkları stres düzeyi ve baş etme stratejileri arasında fark saptanmamasına karşın ölçeklerin bazı parametrelerinde fark saptanmıştır. *Rosenbaum'un Öğrenilmiş Güçlülük Ölçeği'nin alt parametrelere göre*; hasta grubunun birisinin zorlaması ile işini daha çabuk yaptığı (hasta grubu ortalama değeri=4.3 \pm 1.35 kontrol grubu ortalama değeri=3.5 \pm 1.48 p=0.003) ve zor karar verme sırasında bütün bilgilere sahip olsa bile erteledikleri (hasta grubu ortalama değeri=2.4 \pm 1.46, kontrol grubu ortalama değeri=3.2 \pm 1.36, p=0.011) görülmüştür. Ayrıca hasta grubunun kendisini gergin hissetmesi halinde daha fazla ilaç aldığı (hasta grubu ortalama değeri=4.3 \pm 1.38 kontrol grubu ortalama değeri=3.8 \pm 1.36, p=0.023), yapılacak bir şey olduğunda genellikle plan yapma puanının sağlıklı grupta daha yüksek olduğu (hasta grubu ortalama değeri =3.6 \pm 1.42 kontrol grubu ortalama değeri = 4.2 \pm 1.05, p=0.036) saptanmıştır. Algılanan Stres Ölçeğinde de hasta grubunun geçen ay beklenmedik bir şeylerin olması halinde rahatsızlık duyma sıklığının sağlıklı gruba göre

daha fazla olduğu saptandı (hasta grubu ortalama değeri=2.4±1.46, kontrol grubu ortalama değeri= 1.7±0.82, p=0.004) ve daha sıklıkla sinirli ve stresli hissettikleri görüldü (hasta grubu ortalama değeri =2.9±0.93, kontrol grubu ortalama değeri=2.2±0.93, p=0.001).

Sonuç: Araştırma sonucuna göre hasta grubundaki annelerin günlük yaşama uyum sağladığı ve stresi sağlıklı grup kadar hissettiği saptanmıştır. Ancak ölçüklerin alt parametrelerine göre hasta grubun işlerini planlamak ve stresle başa çıkmak konularında destek almaları uygun olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Stres Ölçeği, stres, kanser

Abstract: 526

P-333

MULTİPL MYELOM HASTALARININ TIP DIŞI YARDIMA YAKLAŞIMLARI. Elif Gülsüm Ümit¹, Elif Mutlu², Ahmet Muzaffer Demir¹. ¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, ²Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, Psikiyatri Kliniği, İstanbul

Amaç: Araştırmanın amacı Multipl Myelom hastalarında mevcut tıbbi tedavilere güven ve tıp dışı yardım arayışını araştırmak, yardım tercihleriyle ilişkili etkenleri ortaya çıkarmaktır.

Yöntem: Araştırma 2014 ve 2015 yıllarında Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniğinde takip ve tedavi edilen Multipl myelom tanılı 96 hasta ile yapılmıştır. Yüzyüze görüşmeler sosyodemografik veriler ve "geleneksel yöntemlerle ilgili görüşleri, geçmişteki tıp dışı yardım arama davranışları, büyü ve mistik inanışları, dini ritüelleri uygulayış sıklıkları"nı sorgulayan bir anket formu kullanılarak yürütülmüştür. Hastaların demografik verileri ise dosyalarından kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya 46 kadın (%47.9), 53 erkek (%52.1) hasta alınmıştır. Hastaların yaş ortalaması 64.2 idi. Hastaların %4.9'unda ECOG performans skoru 0-1, %43.9'unda 2, %51.3'ünde ise 3-4 idi. %43.6 hastada Karnofsky performans skoru %50 ve üzeri iken %12.2 hastada 20 ve altında idi. Hastaların %22'sinin 3 ve daha fazla basamak tedavi almış, %39'unun otolog kök hücre nakli tedavisi olmuştu. Hastaların %41.4'ü şehir merkezinde, %58.6'sı ise kasaba ve köyde yaşamakta, %39'u ise çalışmamakta idi. %2.4'ü yardımla geçirdiğini ifade eden hastaların %85.4'ü orta ve yüksek gelir düzeyine sahip idi. Hastaların %73'ünde hastalığı ve tedavi sürecinde aile desteği aldığı gözlemlendi.

Psikososyal verilere bakıldığında, hastaların %36.6'sında hastalıklarının mistik nedenler ile (Allah'tan geldiği) gerçekleştiği, %61 hastada ise şimdiki ya da geçmişten bu yana yaşadıkları psikolojik streslerden ötürü gerçekleştiğine inandıkları gözlemlendi. Hastaların tümünde sorgulandığında majik inanışları vardı (batıl inanç %7.3, büyü ve nazar %41.5) birden fazlası %51.2). En sık uygulanan yöntem dini ritüel ve uğraşı öneriler, ikinci sıklıkta bitkisel yöntemler idi. Hastaların %20'si uyguladıkları tıp dışı yöntemden fayda gördüğünü belirtti. Hastaların %75.6'sı kemoterapi ile %24.4'ü ise hem kemoterapi hem de tıp dışı yöntemler ile tedavi olacağı kanaatini belirtti. Performans skoru ile kıyaslandığında Karnofsky performans skoru düşük olan hastalarda ve ECOG performans düzeyi 3-4 olan hastalarda tıp dışı yöntemlere inanç ve başvuru daha yüksek idi. 3 ve daha fazla sayıda tedavi rejimi uygulanmış olan hastalarda daha az sayıda tedavi alanlara kıyas ile tıp dışı yöneme inanç ve başvuru daha yüksekti. Otolog kök hücre nakli olan hastalarda herhangi

bir ilişki saptanmadı. Şehir merkezinde ya da kasaba / köyde yaşama ve gelir düzeyi ile tıp dışı yöntemlere inanç ve başvuru bakımından bir farklılık gözlenmedi.

Sonuç: Multipl myelom gibi henüz tam anlamı ile kürabl kabul edilmeyen bir hematolojik malinite seyrinde performansı daha düşük olan ve daha çok sayıda tedavi alan hastalarda tıp dışı tedavi yöntemlerine inanç daha yüksek bulundu. Bu anlamda bu aşamadaki hastalara gerek kendi hekimlerinden, gerek ise psikiyatrik desteğin daha fazla verilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Multipl myelom, tıp dışı tedavi yöntemleri

Abstract: 362

P-334

KLORAMBUSİL TEMİN EDİLEMİYEN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VAKALARINDA BİRİNCİ BASAMAK TEDAVİDE BENDAMUSTİN VE RİTUXİMAB KOMBİNASYONUNUN KULLANIMI. Murat Çınarsoy¹, Alihsan Gemici¹. ¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa

Amaç: Bölgemizde son zamanlarda klorambusil temin edilmesinde yaşanan güçlükler nedeni ile bendamustin ve rituximab(BR) içeren kemoterapi rejimi uygulamasına geçilmiştir. Sağlık Uygulama Tebliği'nde (SUT) geri ödeme ile ilgili şartlar nedeni ile tedavi uygulanmasında karşılaşılan güçlüklerin paylaşılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Son 6 ayda kliniğimize başvuran ve tedavi endikasyonu olan hastalardan, fludarabin içeren kemoterapi rejimi almaya uygun olmayan 6 hastaya bendamustin (90 mg/m²,D1 ve D2) ve rituximab (375 mg/m²,D1) kemoterapi rejimi uygulandı. Uygulamaya dahil edilen hastaların ortalama yaşı 73 (69-79) olup, bir hastanın hariç ECOG düzeyi 2 ve altında tespit edildi. Hastaların 4 tanesi Binet C evresinde ve 2 tanesi Binet A evresinde olup, tedavi endikasyonu 3 hastada sitopeni, diğer 3 hastada ise sırası ile steroid refrakter immün hemolitik anemi, tekrarlayan ciddi enfeksiyon ve lökostat gelişmesiydi. 3 hastaya 6 kür, 2 hastaya 1 kür ve birine de 3 kür BR kemoterapi rejimi uygulandı. 4 hastada tam yanıt elde edilirken, birinde ise akut myokard enfarktüsüne bağlı olarak tedavinin ikinci gününde ölüm gerçekleşti. Bir hasta ise ilk kemoterapi kürünü komplikasyon gelişmeksizin tamamladı. Hastaların tamamında ikinci derecede hematolojik toksisite olarak nötropeni gelişti ancak hastalarda enfeksiyon gelişen olmadı.

Tartışma: Ülkemizde KLL tedavisinde rituximab kullanımını birinci basamak tedavide sadece fludarabin ve siklofosamid içeren rejimin bir parçası olması halinde kullanılabilirken, bendamustin fludarabin için uygun olmayan ancak BİNET B ve C olan, ECOG 0-2 performans skoruna sahip, 75 yaş altında, 17p deleyonu bulunmayan hastalarda kullanımı söz konusu olabilmektedir. Bendamustin için ise hastanın 75 yaşın üzerinde olması, Binet A olup steroid dirençli otoimmün hemolitik anemi olması halinde kullanılması mümkün olmamaktadır. Ayrıca hastanın fludarabin veya bendamustin içeren tedavilerin uygulanabilmesi için 17p deleyonu olmadığının gösterilmesi zorunlu hale getirilmiştir.

Klorambusil ülkemizin pek çok bölgesinde olduğu gibi bölgemizde de temin edilememektedir. Kullanılabilecek olan diğer ajanlardan bendamustin için ise mevcut sınırlamalardan yaş sınırı ve özellikle 17p deleyonu olmadığının gösterilmesi gerekliliği, test sonuçlarının geç çıkması nedeni ile hastaların steroid dışında tedavi alması mümkün olmamaktadır.

Kliniğimizde bendamustin ve rituximabın kombine kullanımının hastalarda yüksek yanıt oranı sağlamanın yanı sıra, literatürde elde edilen sağ kalım ve hastalısız yaşam süresi üzerine olan olumlu etkileri de göz önüne alındığında birinci basamakta tercih edilmesi gereken bir tedavi rejimi olduğunu düşünmekteyiz. Bu rejimin klinik uygulamada yaygınlık kazanabilmesi amacı ile 17p delesyonu sonucu beklenmesinin ve yaş şartının geri ödeme kurallarından çıkarılması ve steroide refrakter otoimmün hemolitik anemi hastalarını içeren yeni bir düzenleme yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Bendamustin, Lösemi, Rituximab

Abstract: 401

P-335

KARDEŞ KEMİK İLİĞİ VERİCİSİ OLMANIN RİSKİ VAR MI? Begüm Şirin Koç¹, Nihal Özdemir¹, Tiraje Celkan¹. ¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul*

Kemik iliği nakli her geçen gün endikasyon alanı daha da genişleyen benign ve malign hastalıkların sağaltımında kullanılan bir tedavi yöntemidir. Amaç hasta bireyi kurtarmak olduğu için vericilerdeki problemler genelde gözardı edilmektedir. Literatür incelendiğinde kemik iliği vericilerindeki sorunlar genelde psikolojik ve girişimin verdiği ağrı ile ilişkili olarak araştırılmıştır. Oysa tamamen sağlıklı görünen ancak hasta bir kardeşle benzer genetik özellikleri barındıran bir bireye büyüme faktörü vererek kök hücre toplanmasının gelecekte nasıl sorunlara neden olabileceği araştırılmamış ve henüz bilinmeyen bir konudur. Talasemi major tanılı ablasına kemik iliği vericisi olmak için üç gün üstüste büyüme faktörü 2X300µg verilerek kemik iliğinden kök hücre toplanan ve sekiz ay sonra akut lösemi gelişen (pre-B ALL) bir olguyu sunarak bu konuya dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: kemik iliği nakli, kardeş, verici

Abstract: 260

P-336

YENİ AÇILAN BİR HEMATOLOJİ KLİNİĞİNİN İLK 18 AYDAKİ PERFORMANSI VE YAŞANAN SORUNLARIN İNCELENMESİ. Birgül Öneç¹, Kürşad Öneç², Durdu Mehmet Köş³, Türkay Akbaş³. ¹*Düzce Üniversitesi Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce,* ²*Düzce Üniversitesi Araştırma Hastanesi, Nefroloji Bilim Dalı, Düzce,* ³*Düzce Üniversitesi Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce*

Amaç: Bu çalışmamızda bir ilde ilk kez açılan Hematoloji kliniğinin ilk 18 ayında hasta dağılımı, tanılal işlemler ve tedavi hizmetleri açısından aldığı yolu ve karşılaşılan sorunları incelemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, (DÜTF) hematoloji kliniğinin 01.12.2013-01.06.2015 tarihleri arasındaki ilk 18 aylık dönemdeki hasta kayıtları retrospektif olarak incelendi ve korelasyonlar Spearman analizi ile araştırıldı.

Bulgular: Kliniğimizin ilk 18 ayı içindeki toplam 7684 kayıt incelendiğinde, henüz kemoterapi (KT) verilemeyen ilk 5 aylık dönemde dahi, hasta sayılarında hızlı bir artış olduğu, gününbirlik KT veren biriminin nisan ayında açılmasıyla bu artışın ivme kazandığı izlenmektedir (Şekil 1). Bu hastaların %60'ının kadın, %40'ının erkek olduğu ve en sık plk tanısının anemi olduğu (%38) saptanmıştır. Diğer sık tanılar kronik myeloproliferatif hastalıklar

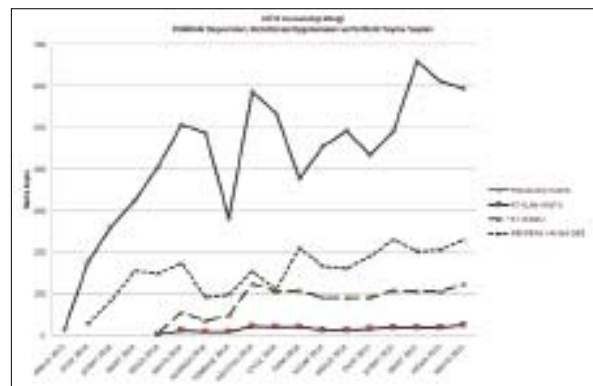
(KMPH, %12), tomboositopeni (%8), multipl miyelom (MM, %8) ve lenfoma (%7) olarak sıralanmıştır. Başvuran hasta sayısı, yatan hasta sayısı, periferik yayma sayısı, KT alan hasta sayısı ve verilen toplam kemoterapi kür sayısının zaman ile korele olarak arttığı gözlemlendi (p<0,005). Bununla beraber yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi (KİAB) sayısının zamanla anlamlı artış göstermediği (p = 0.053) ve diğer parametrelerle anlamlı bir ilişki içinde olmadığı izlendi. Kemoterapi alan hastaların ve toplam KT kürlerinin ise toplam hasta sayısı ile değil bir diğer diagnostik prosedür olan periferik yayma sayısı ile korelasyon gösterdiği (p<0,05) tespit edildi (Şekil 2).

Sonuç: Hematoloji kliniğinin açılmasını takiben (tek hematoloji uzmanının izin kullandığı Temmuz ve Ekim ayları dışında) başvurularda sürekli artış eğilimi gözlenmektedir. Bunun sonucunda haftada üç gün poliklinik hizmeti, iki gün KİAB yapılması ve incelenmesi olarak yapılan çalışma planına uyulması giderek zorlaşmıştır. KİAB sayılarında zamanla ve hasta sayısı ile orantılı artışın görülmemesi, KİAB'ne ayrılması gereken zamanın poliklinik ve yatan hasta hizmetlerine harcanmasından kaynaklanmış olabilir. Yeni kurulan ve hızla gelişmekte olan kliniğimiz hastaların yoğun başvurusu karşısında hızla poliklinik, ayakta kemoterapi ve destek amaçlı yatışlarını artırmış olmakla birlikte KİAB işlemine ayrılan zamandan fedakarlık etmek zorunda kalmıştır. Bunun KT sayılarının hasta sayısı ile orantılı artamayışına etkisi olabilir. Kliniğimiz bu bilgiler ışığında, teknik donanımın ve yetmişmiş sağlık personelinin de tamamlanması durumunda, poliklinik hizmetleri ve diagnostik prosedürler arasındaki dengeyi tekrar sağlayarak verimini arttırmaya devam edecektir.

Anahtar Kelimeler: hematoloji, diyagnostik işlemler,



Şekil 1.



Şekil 2.