



Türk Hematoloji Derneği

49.yıl

www.thd.org.tr

ISBN-978-605-64320-6-4

42

**ULUSAL
HEMATOLOJİ
KONGRESİ**

19-22 Ekim 2016

Titanic Deluxe Belek Otel
Antalya

11.

**BALKAN
HEMATOLOJİ
GÜNÜ**

BİLDİRİLER



Düzenleyen

TÜRK HEMATOLOJİ DERNEĞİ

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

Her Türlü Gönderim ve Yazışmalar İçin Adres:

Adres : Turan Güneş Bulv. İlkbahar Mah. 613. Sok. No:8, Çankaya - ANKARA

Tel : +90 312 4909897

Faks : +90 312 4909868

E-posta : thdofis@thd.org.tr

URL : thd.org.tr



Organizasyon Hizmetleri



SERENAS Turizm Kongre Organizasyon ve Otelcilik A.Ş

Turan Güneş Bulvarı 5. Cad. No:13 06550 Yıldız, Çankaya, ANKARA

Tel : 0 (312) 440 50 11

Faks : 0 (312) 441 45 62

URL: www.serenasgroup.com

İçindekiler

ÖNSÖZ.....	V
<i>Prof. Dr. Ahmet Muzaffer Demi</i>	
ÖNSÖZ.....	VI
<i>Prof. Dr. Güner Hayri Özsan</i>	
EDİTÖRDEN.....	VII
<i>Dr. Meltem Aylı</i>	
Kurullar.....	VIII
Bildiri Özetleri Konuları.....	IX
Bildiri Özetleri Listesi.....	XI
Başkanın Seçtiği Bildiriler.....	1
Sözel Bildiriler.....	7
Tartışılacak Posterler.....	47
Poster Bildiriler.....	89
Balkan Bildiriler.....	245
Yazar Dizini.....	261

Yayımlanan yazıların bilimsel ve hukuki sorumluluğu yazarlarına aittir. Yazıların içeriğinden ve kaynakların doğruluğundan yazarlar sorumludur. Türk Hematoloji Derneği, Dergi Sahibi, Sorumlu Yazı İşleri Müdürü, Yönetim Kurulu ve Yayımcı dergideki hatalardan veya bilgilerin kullanımından doğacak olan sonuçlardan dolayı sorumluluk kabul etmez.

Tüm hakları saklıdır.

Bu kitabın hiçbir bölümü Türk Hematoloji Derneği'nden yazılı izin alınmaksızın çoğaltılamaz, elektronik ortamda saklanamaz, elektronik ve fotografik olarak kopyalanamaz ve herhangi bir şekilde yayınlanamaz.

ÖNSÖZ

Değerli Kongre Katılımcıları,

Ülkemizde hematoloji alanında yapılagelen ve en önemli organizasyon olan Ulusal Hematoloji Kongresi'nin bu sene kırk ikincisini düzenliyoruz. Türk Hematoloji Derneği (THD) bu bilimsel şöleni her yıl bir önceki yıla göre daha iyi bir içerik ile sunmak için sürekli çalıştı.

Bu yılki kongremize "Klinisyen-Patolog Ortak Lenfoma Kursu" ile başlıyoruz. Lenfoma ve Hematopatoloji Bilimsel Alt Komiteleri'nin ortak düzenlediği bu kursta öğleden önce teorik eğitim öğleden sonra ise pratik uygulamalar yer alacak.

Bu sene ayrıca Balkan Hematoloji Günü'ne üçüncü kez ev sahipliği yapıyoruz. European Haematology Association (EHA) ortak eğitim programlarımızı bu gün ile birleştirdik ve kongremizin üçüncü günü tüm gün Balkan Hematoloji Günü/EHA ortak oturumlarına ayırdık. 22 Ekim 2016 Cumartesi Günü ise International Society of Hematology (ISH) ile ortak eğitim oturumunda Dr. David Linch "Hodgkin Lenfoma'da Yenilikler" konusunda bizlerle olacak.

Kongremizde beğeni ile takip edeceğinize inandığım oturumların başında "THD Endüstri ile Buluşuyor: Biyobenzer ve Jenerik İlaçlar" oturumu yer alıyor. Jenerik ilaçları T.C. Sağlık Bakanlığı, yerli ve yabancı ilaç firmaları yetkilileri ile değerlendireceğiz.

"Başkanın Seçtiği Bildiriler" oturumu bu yıl ilk kez yapılacak. Kongreye gönderilen bildiriler değerlendirilerek en dikkat çeken 5 bildiri bu oturumda sunulacaktır.

Kongremiz kapsamında on yedi bilimsel oturum, on üç uydu sempozyum, on iki sözlü sunu oturumu yer alacaktır. Sözlü oturumlardan biri Balkan Hematoloji Günü bildirilerine ayrılmıştır. Tüm posterlerimiz e-poster olmakla birlikte, poster tartışmalarının önceki ulusal kongrelerimizde olduğu gibi bu sene de ilgi göreceğine inanıyorum.

Hematoloji eğitimi öncelikli konularımız arasında ilk sırada yer alıyor. Bu sene Hematoloji Yeterlilik Sınavı'nın beşincisini düzenleyeceğiz. Hematoloji eğitimi almakta olan genç meslektaşlarımızın ve yeni hematolog olan arkadaşlarımızın bu sınava girmeleri gerektiğine inanıyorum.

Kongrenin ilk iki günü düzenlenecek bilimsel alt komite başkanlık seçimlerine tüm üyelerimizi oy kullanmaya davet ediyorum.

Kongremizin fuaye alanında yer alan Heparin Sokağı'nda tüm katılımcılarımızı geçmişten günümüze bir yolculuğa çıkarıyoruz.

JACIE projemiz hızla ilerlemekte ve merkezler akreditasyon yolunda büyük aşamalar kaydetmektedir. Kongremizin ikinci günü projemizin güncel durumun görüşüleceği oturuma tüm üyelerimizi bekliyoruz.

Ayrıca artık üyelerimiz aidatlarını internet sayfamız üzerinden rahatça ödeyebilecek, üyelik bilgilerini güncelleyebilecekler.

Sizlere özellikle açılış oturumuna katılmanızı tavsiye edeceğim. "Geçmişe Açılan Kapı: Yenikapı Batıkları" konusunda Sayın Ufuk Kocabaş harika bir sunum ile bizleri aydınlatacak. Ödül törenimiz 21 Ekim 2016 Cuma akşamı yapılacak. Bu kapsamda Ulusal Hematoloji Kongresi klasiği olan bildiri ödülleri seremonisi ve Türk Hematoloji Okulu mezunları için mezuniyet töreni düzenlenecek. Oldukça renkli başlayacak ve keyifli sürecek bir tören bizleri bekliyor.

Kongre süresince sanatsal bir aktivite olarak önceki yıllarda olduğu gibi fotoğraf sergimiz gerçekleşecek. Kongre programının hazırlığında tüm emeği geçenlere, kongre sekreterlerine, bilimsel danışma kuruluna, kongre organizasyon komitesine, ödül jürisine, bildiri ve konuşma metinleri kitabı editörlerine ve bizleri yalnız bırakmayan oturum başkanları ve konuşmacılar ile siz değerli katılımcılara en içten teşekkürlerimi sunarım. Keyifli bir kongre geçirmeniz dileğiyle...

Prof. Dr. Ahmet Muzaffer Demir

Türk Hematoloji Derneği Başkanı-Kongre Başkanı

ÖNSÖZ

Değerli Ulusal Hematoloji Kongresi Katılımcıları,

Derneğimizin kuruluşunun kırk dokuzuncu yılında, ulusal kongremizin kırk ikincisini düzenlemenin gururunu yaşıyoruz.

Kongremize 45 katılımcı kapasitesi olan uygulamalı “Klinisyen-Patolog Ortak Lenfoma Kursu” ile başlıyoruz. 18 Ekim 2016 Salı Günü tüm gün sürecek kursun ardından kongremiz başlayacak ve 4 gün boyunca bilimsel şölenimiz sürecek.

Kongremize gönderilen bildiri sayısı bu dönemde THD gücünün bir kanıtı olarak bizleri çok mutlu etti. Kongremize 17 konu başlığında toplam 368 bildiri gönderildi.

Bildirilerin tümü değerlendirme için konusunda uzman üyelerimize iletildi. Her bildiri en az dört en fazla on iki hakem olmak üzere hakemler tarafından on gün içerisinde değerlendirildi. Bildirinin ortalaması ve standart sapması alındı. Ortalama puanlar üzerinden konu başlıklarından bağımsız olarak ortalama ve bir standart sapmanın üzerinde puan alan bildiriler puan sıralamasına göre sözel ve e-poster sunusu olarak seçildi. Bu puanlara göre Balkan Sözlü sunu oturumu dahil olmak üzere toplam 12 oturumda 60 sözlü sunu ve 10 ekranda 60 tartışmalı poster sunumu seçildi. Bu oturumlar ile birlikte kongremizde toplam 70 oturum başkanı ve 29 konuşmacı yer almaktadır.

Her sene heyecanla beklenen THD yayınlarına bu sene üç yeni kılavuz ve iki yeni kitap ekleniyor. Bu sene Hematolog Derleme Dergimizin “Akut Lösemiler” sayısı ile “Hematologlar için İmmünoloji” kitabını hazırladık ve kongrede katılımcılara dağıtacağız. Ayrıca iki kılavuzumuzu (Kronik Myelositer Lösemi Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Multipl Myelom) güncelledik. Tromboz ve Kanser isimli kılavuzumuz da bu yıl ilk kez yayımlandı.

Eğitimleri devam eden veya yeni mezun olmuş genç hematologların kendi öz değerlendirmeleri için ulusal kongremiz sırasında yeterlilik sınavı düzenlenmektedir. Bu yılki beşinci sınavımız için yeterlilik kurul başkanı ve sekreterlerine teşekkür ediyorum. Eğitimin bir parçası olan bu sınavı genç arkadaşlarımızı davet ediyorum. Sınavın hepsi adına başarılı geçeceğine inancım tamdır.

Kongremizde eğitime öncelik verirken gençlere ayrı bir yer ayırdık. Genç meslektaşlarımızla kongre boyunca görüşüp sohbet edebilecekleri bir salon ayarladık ve ayrıca 21 Ekim 2016 Cuma akşamı “Genç Hematologlar Oturumu” düzenledik. Bu oturumda öncelikle onları dinleyeceğiz sorun ve önerilerini alacağız. Ayrıca zorunlu hizmetteki hematologlar ile yaptığımız anket çalışma sonucunu bu oturumda sunulacaktır.

Bu sene kongremizi konusunda uzman üyelerimizden destek alarak oluşturduğumuz “Kurulların” katkıları ile düzenledik. Bilimsel Danışma Kurulumuza ve Bilimsel Alt Komitelerimize kongre programı oluşurken verdikleri destek için, Kongre Organizasyon Komitesine emekleri ve ayırdıkları zaman için, Ödül Jürisine şimdiden Ulusal Kongre Ödülleri seçerken verecekleri emek için, bildiri kitabı ve konuşma kitabı editörlerine kongre basılı kaynaklarını kontrol edip düzenledikleri için çok teşekkür ediyorum.

Kongre organizasyonunda görev alan tüm arkadaşlarıma, THD yönetim Kuruluna ve organizasyon firmamıza kongre sekreterleri adına ayrıca çok teşekkür ediyorum.

Kongremizin keyifli ve bilimsel açıdan doyurucu geçmesi dileği ile saygılarımı sunuyorum.

Prof. Dr. Güner Hayri Özsan

*42. Ulusal Hematoloji Kongresi Kongre Sekreterleri adına
Türk Hematoloji Derneği Genel Sekreteri*

EDİTÖRDEN

İnsan Olmak- Hekim Olmak

Kos'lu Hipokrat'a mal edilen Hekimlik Yemini "*hayatımı insanlık yoluna adayacağıma...*" diye başlar, "*tıp bilimini insanlık değer ve yasalarına karşı kullanmayacağıma...*" diye devam eder ve "*açıkça, özgürce ve namusum üzerine ant içiyorum*" diye biter.

Bu sözler sadece bir hekimlik andı değildir; aynı zamanda bir insanlık andıdır. Tıbbi felsefi bir yaklaşım getiren bu cümleler Emmanuel Kant'ın 1700'lerde düşündüğü "ahlâk yasası" ile de uyumludur:

Kant; 1700'lerde "*Öyle hareket et ki davranışının temelindeki ilke; tüm insanlar için geçerli bir evrensel ilke ve yasa olsun*" derken, Hipokrat'tan bin yıl sonra bize yine aynı yolu gösterir. Hekimin yolu her şeyden önce insanlık yoludur.

Voltaire de "*Önce insan olmalı sonra hekim*" diyerek katılır yüz yıllar arasındaki bu diyaloga ve o da oyunu insandan yana kullanır. Ona göre de insan olabilmek, hekimliğin ön şartıdır.

Leo Tolstoy ise İnsan olmak tanımına başka bir boyut katar: "*Acı duyabiliyorsan canlısın, başkasının acısını duyabiliyorsan insansın*" Lösemi tanısı koyduğu hastasının ya da sonsuz yolculuğa uğurlanan bir evladın babasının acısını hissetmeyenimiz var mı?

Mesleğimizin en eski ve kadim ilkesini ise bir Latin atasözü belirler: "*Primum non nocere*" "*Önce zarar verme*"nin öznesi insandır elbet. Tabibler Sultanı İbni Sina'nın "*ne yedirirseniz yedirin ama kötü söz yedirmeyin*" diyerek yücelttiği İnsan. Hastamız olan, canını bize emanet eden, hayatı önce Allah'tan sonra bizden dileyen İnsan. Türdeşimiz, soydaşımız, kardeşimiz İnsan.

Bu gezegenin efendisi, yaratılmışların en şerefli, iki ayağının üstünde yürümeyi öğrendiği andan itibaren koşmayı, uçmayı başaran ve zekâsıyla evreni keşfetme yolculuğuna çıkan İnsan.

Sezgisıyla, zekâsıyla, bilgisiyle uzayı kucaklasa da zayıf bedeninin, kısa ömrünün içinde tutuklu İnsan... Hastalıkla ve ölümle sınırlı, yardıma ve desteğe bağımlı ve hekime muhtaç İnsan.

Ve insanoğlunun en kutlu sanatı: Hekimlik.

Bizim mesleğimiz, insanın insana sunduğu en yüce, en değerli armağanın adıdır. '*Doktor*' başka branşlarda dahi; büyük çabayla elde edilen ve artık mesleğinin filozofu haline gelme düzeyinin adıdır (Ph. D). Tıp doktorluğu da onu gerçekten yaşayanlar için biraz da felsefi bir yolculuğun içinde olmaktadır.

Ne mutlu bu yolculuğun içinde olan hekimlere,

Ne mutlu Hekimliği bir insanlık görevi olarak algılayan

Ne mutlu bu şanslı yaşayanlara.

Ne mutlu başka bir beden, bir insanın acısını hissedebilen ve dindirebilenlere.

Ne mutlu bilgisini, deneyimini, birikimini birbirleriyle paylaşabilen Türk Hematoloji Derneğinin değerli üyelerine

Bu yıl 42. kez düzenlenen Ulusal Hematoloji Kongresinde bulduğumuz meslektaşlarımızın kutlu yolları hep açık olsun. Sizleri sağlık dilekleriyle selamlıyoruz.

Dr. Meltem Aylı

42. Ulusal Hematoloji Kongresi Bildiri Metinleri Kitabı Editörleri Adına

42. ULUSAL HEMATOLOJİ KONGRESİ

KONGRE BAŞKANI

Ahmet Muzaffer Demir

KONGRE SEKRETERLERİ

Güner Hayri Özsan

Muhlis Cem Ar

TÜRK HEMATOLOJİ DERNEĞİ YÖNETİM KURULU

Başkan : Ahmet Muzaffer Demir

II. Başkan : Tülin Tiraje Celkan

Genel Sekreter : Güner Hayri Özsan

Araştırma Sekreteri : Muhlis Cem Ar

Sayman : Eyüp Naci Tiftik

Üye : Meltem Kurt Yüksel

Üye : İlknur Kozanoğlu

BİLDİRİ KİTABI EDITÖRLER KURULU

Meltem Aylı

Eren Gündüz

Gülnehal Özdemir

TÜRK HEMATOLOJİ DERNEĞİ BİLİMSEL ALT KOMİTE BAŞKANLARI

Akut Lösemiler Bilimsel A.K.

Başkan: Oral Nevruz

Sekreterler: Salih Aksu, Zeynep Arzu Yegin

Eritrosit Hastalıkları ve Hemogloblin Bilimsel A.K.

Başkan: Şule Ünal

Sekreterler: İlgen Şaşmaz, Ali Bay, Hakan Özdoğu

Hemofili Bilimsel A.K.

Başkan: Kaan Kavaklı

Sekreterler: Can Balkan, Muhlis Cem Ar, Hakan Özdoğu

Hemostaz-Tromboz Bilimsel A.K.

Başkan: Cengiz Beyan

Sekreter: Ali İrfan Emre Tekgündüz

Hematolojide Enfeksiyonlar ve Destek Tedavileri Bilimsel A.K.

Başkan: İrfan Yavaşoğlu

Sekreterler: Ozan Salim, Mediha Akcan

Hematopatoloji Bilimsel A.K.

Başkan: Ayşegül Üner

Sekreter: Nalan Akyürek

Kemik İliği Yetersizliği Bilimsel A.K.

Başkan: Mustafa Çetiner

Sekreterler: Şeniz Öngören, Beyhan Durak Aras, Banu Ofraz Sözmen

Kök Hücre Biyolojisi ve Araştırmaları Bilimsel A.K.

Başkan: Ferit Avcu

Sekreterler: Ali Uğur Ural, Mehmet Sönmez

Kök Hücre Nakli Bilimsel A.K.

Başkan: Mutlu Arat

Sekreterler: Zeynep Şahika Akı, Dilber Talia İleri

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

Başkan: Burhan Turgut

Sekreterler: Düzgün Özatlı, Ahmet Emre Eşkazan, Birol Baytan

Laboratuvar Standartları Bilimsel A.K.

Başkan: Türkan Patıroğlu

Sekreterler: İlknur Kozanoğlu, Burak Uz

Lenfoma Bilimsel A.K.

Başkan: Burhan Ferhanoğlu

Sekreter: Olga Meltem Akay

Moleküler Hematoloji ve Sitogenetik Bilimsel A.K.

Başkan: Uğur Özbek

Sekreter: Müge Aydın Sayitoğlu

Multipl Miyelom Bilimsel A.K.

Başkan: G. Hayri Özsan

Sekreterler: Orhan Sezer, Anıl Tombak, Ömür Gökmen Sevindik

Transfüzyon Tıbbi-Kan Bankacılığı ve Hemaferez Bilimsel A.K.

Başkan: Eyüp Naci Tiftik

Sekreterler: Olga Meltem Akay, Davut Albayrak

42. ULUSAL HEMATOLOJİ KONGRESİ

BİLDİRİ ÖZETLERİ KONULARI

Deneyisel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri 5, 9, 31, 35, 64, 69, 70, 91, 110
Erişkin Akut Lösemiler 18, 19, 22, 34, 45, 61, 93, 96, 115, 116, 120, 124, 134, 140, 142, 144, 145, 153, 176, 179, 199, 204, 211, 213, 215, 216, 217, 220, 224, 226, 229, 235
Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme 20, 26, 55, 62, 68, 82, 104, 105, 130, 131, 136, 141, 143, 151, 152, 158, 159, 160, 175, 185
Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedavileri 11, 15, 16, 17, 43, 50, 59, 60, 74, 77, 86, 91, 92, 95, 97, 102, 104, 108, 111, 126, 130, 133, 138, 168, 174, 182, 186, 193, 194, 215, 216, 218, 230, 231, 242
Hematopoez/ Sitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz 10, 11, 29, 43, 139, 140, 200, 234
İnfeksiyon ve Destek Tedavileri 29, 33, 34, 53, 57, 67, 76, 84, 87, 94, 100, 103, 114, 115, 173
Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar 21, 28, 51, 53, 63, 65, 79, 81, 85, 121, 144, 145, 149, 154, 155
Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları 12, 13, 14, 23, 49, 50, 56, 58, 66, 71, 99, 107, 113, 114, 120, 126, 128, 147, 150, 161, 167, 187, 209
Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları 3, 32, 51, 62, 73, 85, 106, 129, 131, 160, 183, 184, 191, 196, 200, 210
Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar 3, 40, 41, 45, 52, 83, 108, 112, 123, 124, 127, 142, 148, 155, 157, 158, 161, 169, 178, 184, 198, 203, 204, 206, 207, 208, 243
Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi 6
Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/Biyolojisi 39, 41, 42, 65, 69, 77, 99, 117, 118, 122, 125, 137, 146, 162, 163, 164, 170, 171, 177, 181, 190, 191, 197, 208, 209, 214, 218, 221, 223, 225, 227, 228, 229, 233, 234
Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi 4, 22, 23, 24, 27, 68, 70, 76, 107, 132, 133, 135, 164, 168, 180, 182, 183, 194, 196, 201, 205, 219
Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları 59, 78, 80, 95, 98, 101, 109, 157, 165, 166, 167, 175, 186, 188, 189, 192, 195, 203, 206, 212, 217, 225, 232, 237, 238

Pediatric Akut Lösemiler

25, 37, 38, 39, 44, 54, 71, 72, 73, 82, 125, 128, 136, 147, 149, 151, 152, 169, 173, 210, 224

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

14, 49, 67, 109, 114, 123, 129, 222

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

32, 55, 60, 79, 112, 118, 119, 156, 162, 172, 178, 181, 189, 195, 201, 202, 213, 220, 231, 232, 236, 237, 238, 239, 240, 241, 242

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

26, 184

42. ULUSAL HEMATOLOJİ KONGRESİ

BİLDİRİ ÖZETLERİ LİSTESİ

BAŞKANIN SEÇTİĞİ BİLDİRİLER

Kronik Lenfositör Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 412

BS-001

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMI, TÜRKİYE KAYIT ÇALIŞMASI

Ömür Gökmen Sevindik², Filiz Vural³, Leylagül Kaynar⁴, Mehmet Ali Erku⁵, Burhan Turgut⁶, Melih Aktan⁷, Hakan İsmail Sarı⁸, Münci Yağcı⁹, Kadriye Bahriye Payzın¹⁰, Mehmet Turgut¹¹, Evren Özdemir¹², Nilgün Sayınalp¹³, Fatih Demirkan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁵İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁶Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁷İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁸Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹⁰İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹¹Samsun 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı

¹³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 77

BS-002

ÜLKEMİZDE HEMOFİLİ ALANINDA YAPILAN ULUSLARARASI İLAÇ ARAŞTIRMALARININ DEMOGRAFİK DAĞILIMI VE SAĞLANAN YARARLAR

Ramazan Kaan Kavaklı^{1,2,3}

¹Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Pediatric Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Hemofili Merkezi, İzmir

³Türk Hematoloji Derneği Hemofili Alt Komitesi

⁴Hemofili Federasyonu

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 155

BS-003

KRONİK MYELOSİTER LÖSEMİLİ HASTALARDA İMATİNİB TEDAVİSİNİN KESİLMESİ: ÇOK MERKEZLİ, İLERİYE DÖNÜK BİR ÇALIŞMA

Münci Yağcı¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Ramazan Öcal¹, Sezgin Pepeler¹, Sanem Gökçen¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

DeneySEL Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / HücreSEL Tedaviler

Referans Numarası: 128

BS-004

H&E BOYANMIŞ KARACİĞER DOKULARINDA KANSER KÖK HÜCRE İMGELERİNİN HİSTOPATOLOJİK SINIFLANDIRILMASI

Cem Emre Akbaş¹, Ahmet Enis Çetin¹

¹Bilkent Üniversitesi, Elektrik Elektronik Mühendisliği

Kronik Lenfositör Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 480

BS-005

KRİYOPROTEKTAN AJAN KULLANILMADAN TROMBOSİT SÜSPANSİYONLARI DONDURULABİLİR Mİ ?

Rıza Aytaç Çetinkaya¹, İbrahim Eker³, Soner Yılmaz², Aytakin Ünlü⁴, Ercan Yenilmez¹, Ayel Pekel⁵, Orhan Gürsel³, Sebahattin Yılmaz², Cengizhan Açık⁶, İsmail Yaşar Avcı⁷

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamid Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası ve Eğitim Araştırma Merkezi, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi ve Harp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

⁶Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Epidemiyoloji Bilim Dalı, Ankara

⁷Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

SÖZEL BİLDİRİLER

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri

Referans Numarası: 217

SS-001

NOTCH-LİGANDI +/- FİBRONEKTİN, VALPROİK ASİT +/- NİKOTİNAMİD İLE KORDON KANI KÖK HÜCRELERİNİN EX VIVO EKSPANSİYONU

Pınar Yurdakul¹, Emine Begüm Genç², Hasan Yalım Akin², Klara Dalva³, Doruk Cevdi Katlan⁴, Sinan Bektaş⁵, Meral Bektaş³

¹TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kordon Kanı Bankası, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Ankara

⁴Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri

Referans Numarası: 327

SS-002

İNSAN KEMİK İLİĞİ MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİNİN ARTAN HÜCRESEL STRES UYARANLARI DOZLARINDAKİ GERÇEK ZAMANLI DAVRANIŞLARI

Sema Aygar¹, Günay Balta², Betül Çelebi Saltık¹, Emine Kılıç¹, Duygu Uçkan Çetinkaya²

¹Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi; Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Referans Numarası: 345

SS-003

DORMANSİ MODÜLATÖRLERİNİN KÜÇÜK MOLEKÜLLERLE HEDEFLENMESİ İLE İNSAN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİNİN EX VIVO ÇOĞALTILMASI

Esra Albayrak¹, Emrecan Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Remziye Döğer¹, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Yerleşkesi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri-KOSGEB, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü

Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Referans Numarası: 429

SS-004

RUNX1 İNHİBİSYONUNUN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİNİN BÜYÜMESİ ÜZERİNDEKİ ETKİSİ

Raife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Dahiliye, Hematolojik Onkoloji Bölümü, Kocaeli

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedavileri

Referans Numarası: 388

SS-005

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERDE (HKH) KALSİYUM ALGILAMA SİSTEMLERİNİN İNHİBASYONUNUN EX VIVO HKH EKSPANSİYONUNA ETKİSİ

Merve Uslu¹, Dolay Damla Çelik¹, Esra Albayrak¹, Merve Aksöz¹, Pınar Siyah¹, Doğan Yücel¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Rejeneratif Biyoloji Araştırma Laboratuvarı, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Hastanesi, Kemik İliği Nakli Birimi, Kocaeli

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 264

SS-006

DEMİR EKSİKLİĞİ OBEZİTE İLİŞKİSİ; HEPSİDİN?

Ertan Sal¹, İdil Yenicesu¹, Nurullah Çelik², Hatice Paşaoğlu³, Bülent Çelik⁴, Zühre Kaya¹, Ülker Koçak¹, Orhun Çamurdan², Aysun Bideci², Peyami Cinaz²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Ankara

⁴Gazi Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü, Ankara

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 371

SS-007

TALASEMİ MAJOR'DA DEFERASİROKS VE ASKORBİK ASİT'İN SİSTEMİK DEMİR PARAMETRELERİNE ETKİSİNİ İNCELEYEN RANDOMİZE ÇALIŞMA

Metin Delebe¹, Güneş Başol², Selen Bayraktaroglu³, Nihal Karadaş¹, Burcu Barutcuoglu², Eser Sözmen⁴, Yeşim Aydınok¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Biyokimya Bilim Dalı, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 266

SS-008

FANKONİ ANEMİSİNDE HEMOGLOBİN F DEĞİŞTİRİCİLERİSule Ünal¹, David Chui², Fatma Neslihan Kalkan¹, Fatma Gümrük¹¹Hacettepe Üniversitesi, Ankara²Harvard Medical School**Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları**

Referans Numarası: 157

SS-009

HİPERHEMOLİTİK SENDROM OLGUSUMüfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı**Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi**

Referans Numarası: 176

SS-010

ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTALARINDA FARKLI AFEREZ CİHAZLARI İLE ERİTROSİT DEĞİŞİM İŞLEMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASINurhilal Büyükkurt¹, İlknur Kozanoğlu², Aslı Korur⁴, Süheyl Asma⁴, Mahmut Yeral¹, Soner Solmaz¹, Fatih Kandemir¹, Çiğdem Gereklioğlu⁴, Çağla Sarıtürk³, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹¹Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı²Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Fizyoloji Bilim Dalı³Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Biostatistik⁴Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 326

SS-011

AKRABA DIŞI VERİCİLERDEN YAPILAN NAKİLLERDE 9/10 İLE 10/10 HLA UYUMUNUN PROGNOZ ÜZERİNE ETKİSİGülsün Karasu¹, Vedat Uygun², Suar Çakı Kılıç¹, Hayriye Daloğlu⁴, Suna Celen³, Seda Öztürkmen⁴, Fügen Pekün³, Hayrettin Kürklü⁴, Güler Merdan³, Akif Yeşilipek¹¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi³Göztepe Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi⁴Antalya Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 234

SS-012

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKİL ÖNCESİ FAZLA KİLOLU/OBEZ OLMANIN SAĞKALIM VE NÜKS İLE İLİŞKİSİErden Atilla¹, Arda Ceylan², Pınar Ataca Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Hamdi Akan¹, Meral Bektaş¹, Önder Arslan¹, Osman İlhan¹, Muhit Özcan¹, Selami Koçak Toprak¹, Günhan Gürman¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 395

SS-013

AZALTI MIŞ DOZ ANTİ-T LENFOSİT GLOBULİN (RATG-FRESENIUS) RELAPSI ARTTIRMADAN GRAFT-VS-HOST HASTALIĞINI ÖNLEYEBİLİRCan Boğa¹, Mahmut Yeral¹, Süheyl Asma¹, Çiğdem Gereklioğlu¹, Pelin Aytan¹, Çağla Sarıtürk², Hakan Özdoğu¹¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakli Merkezi, Adana²Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Biostatistik, Adana**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 455

SS-014

GÜNCEL DURUMDA AKUT LÖSEMİDE ALLOJENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE TAM UYUMLU KARDEŞ VERİCİ BİR ZORUNLULUK MU?Mutlu Arat¹, Hasan Sami Göksoy², Deniz Gören Şahin³, Fehmi Hindilerden⁴, Serkan Güvenç⁵, Nurcan Özçelik¹, Reyhan Küçükçaya², Tülay Özçelik¹¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Ünitesi, İstanbul²İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul³Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji Ünitesi, Eskişehir⁴Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Ünitesi, İstanbul⁵Batman Bölge Devlet Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Batman**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 335

SS-015

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİ HASTALARINDA ERKEN MORTALİTENİN DEĞERLENDİRİLMESİFunda Ceran¹, Mesude Falay¹, Simten Dağdas¹, Ahmet Kürşad Güneş¹, Mehmet Ali Uçar¹, Gülten Korkmaz Akat¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Gülsüm Özet¹¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 290

SS-016

AKUT LENFOSİTİK LÖSEMİDE (ALL) SANTRAL SİNİR SİSTEMİ (SSS) TUTULUMUNA YAKLAŞIMPınar Ataca Atilla¹, Erden Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Hamdi Akan¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Muhit Özcan¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara**Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme**

Referans Numarası: 209

SS-017

HEMATOLOJİK MALİNİTELİ HASTALARDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMUNUN BELİRLENMESİNDE AKIM SİTOMETRİ KULLANIŞLI MIDIR?Lale Aydın Kaynar¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Burcu Ülküden¹, Pınar Uyar Göçün², Zeynep Arzu Yeğin¹, Nalan Akyürek², Münci Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı²Gazi Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 357 SS-018

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ'DE CD11C EKSPRESYONU, KOMPLİKASYONLAR VE SAĞKALIM İLE İLİŞKİSİ

Elif Umit¹, Mehmet Baysal¹, Yusuf Durmus¹, Ahmet Muzaffer Demir¹¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 195 SS-019

MYELODİPLASTİK SENDROM HASTALARININ OGATA SKORLAMASI İLE FLOW SİTOMETRİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Özlem Türedi², Sinem Civriz Bozdağ¹, Selami Koçak Toprak¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Önder Arslan¹, Pervin Topçuoğlu¹, Muhit Özcan¹, Osman İlhan¹, Hatice İlgin Ruhi², Günhan Gürman¹, Klara Dalva¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 351 SS-020

BLASTİK PLAZMOSİTİK DENDRİTİK HÜCRELİ LÖSEMİ: ÇOK NADİR LÖSEMİ HATIRLATMASI

Ali Zahit Bolaman¹, Nihan Alkış¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 407 SS-021

MİYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİLERDE MYC GEN ANLATIMI

İldeniz Uslu¹, Hilal Hekimoğlu¹, Cemil Altunay¹, Akif Selim Yavuz², Selçuk Sözer Tokdemir¹¹İstanbul Üniversitesi, Aziz Sançar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 431 SS-022

CD30-POZİTİF MALİGNİTELERDE YENİ BİR HASTALIK: MASTOSİTOZ

Gülkan Özkan¹, Öner Doğan², Özge Tepe², Öykü Arslan¹, Akif Selim Yavuz¹¹İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul²İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 7 SS-023

POLİSİTEMİDE SİSTEMİK ENDOTELYAL FONKSİYONLARIN FMD (FLOW-MEDIATED VASODİLATATİON) YÖNTEMİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Muzaffer Keklik¹, Uğur Kalan², Eyüp Özkan³, Bahadır Şarlı³¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, Kayseri

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 154 SS-024

İMATİNİB DİRENCİ OLAN KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTALARDA BCR-ABL MUTASYON ANALİZİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Sinan Demircioğlu¹, Mine Balasar², Mahmut Selman Yıldırım²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Konya

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 353 SS-025

ERİŞKİN MASTOSİTOZ OLGULARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Gülkan Özkan¹, Nazlı Demir¹, Öner Doğan⁴, Can Baykal³, Nesimi Büyükbabani⁴, Refik Tanakol², Seher Tanrıkulu², Akif Selim Yavuz¹¹İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul³İstanbul Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul⁴İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 145 SS-026

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİDE VİNKRİSTİN İLİŞKİLİ NÖROPATİDE PRİDOKSİN VE PRİDOSTİGİMİN KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sultan Aydın Köker¹, Salih Gözmen¹, Bengü Demirağ¹, Aycan Ünalp¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Yeşim Oymak¹, Yılmaz Ay¹, Gürkan Gürbüz¹, Ecem İpek Öner¹, Raziye Canan Vergin¹¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 354

SS-027

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİSİNDE MİNİMAL REZİDÜEL HASTALIK VE KLİNİK BULGU İLİŞKİSİ

Hande Kızılocak¹, Suzan Çınar², Jeyhun Bakhtiyarzada³, Gürcan Dikme¹, Bilgesu Ergezen³, Aslı Kati³, Nihal Özdemir¹, Alp Özkan¹, Hilmi Apak¹, Günnur Deniz², Tiraje Celkan¹

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Istanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, İstanbul

³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Referans Numarası: 263

SS-028

AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ NEDENİYLE TEDAVİ ALMIŞ ÇOCUKLARDA GENEL YAŞAM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Deniz Kızmazoğlu¹, Seher Sarı², Melike Evim Sezgin³, Arzu Kantarcıoğlu⁴, Özlem Tüfekçi¹, Birol Baytan³, Şebnem Yılmaz Bengo¹, Adalet Meral Güneş³, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 403

SS-029

ÜLKEMİZDEKİ JUVENİL MYELOMONOSİTİK LÖSEMİLİ HASTALARIN TANI, TEDAVİ VE KLİNİK İZLEMLERİ: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Özlem Tüfekçi¹, Ülker Koçak², Zühre Kaya², İdil Yenicesu², Canan Albayrak³, Davut Albayrak³, Şebnem Yılmaz Bengo¹, Türkan Patroğlu⁴, Musa Karakükçü⁴, Ekrem Ünal⁴, Elif Ünal İnce⁵, Talia İleri⁵, Mehmet Ertem⁵, Tiraje Celkan⁶, Gül Nihal Özdemir⁶, Dilek Kaçar⁷, Neşe Yaralı⁷, Namık Yaşar Özbek⁷, Tuuba Karapınar⁸, Canan Vergin⁸, Ümran Çalışkan⁹, Hüseyin Tokgöz⁹, Melike Sezgin Evim¹⁰, Birol Baytan¹⁰, Adalet Meral Güneş¹⁰, Deniz Yılmaz Karapınar¹¹, Vedat Uygun¹², Gülsun Karasu¹², Mehmet Akif Özdemir¹², Ahmet Koç¹³, Erol Erduran¹⁴, Berna Atabay¹⁵, Haldun Öniş¹⁵, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

⁶Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁷Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

⁸Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, İzmir

⁹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

¹⁰Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

¹¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

¹²Antalya Medical Park Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, Antalya

¹³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Trabzon

¹⁵Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 402

SS-030

NADİR BİR KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİ SEBEBİ: PEARSON SENDROMU

Dilek Kaçar¹, Mehmet Onur Çandır¹, Abdurrahman Kara¹, İkbal Ok¹, Hüsnüye Neşe Yaralı¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 389

SS-031

KAZANILMIŞ APLASTİK ANEMİLİ HASTALARIMIZ

Arzu Yazal Erdem¹, Özlem Arman Bilir¹, Neşe Yaralı¹, Melek Işık¹, Dilek Kaçar¹, Namık Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹TCSB Ankara Çocuk Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

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

Referans Numarası: 33

SS-032

221 SLE HASTASININ AYRINTILI HEMATOLOJİK TUTULUM ÖZELLİKLERİ VE İLAÇA BAĞLI SİTOPENİ BULGULARI: TEK MERKEZ SONUÇLARI

Hava Üsküdar Teke¹, Döndü Üsküdar Cansu², Cengiz Korkmaz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 356

SS-033

STİLL HASTALIĞI KLİNİĞİYLE PREZENTE OLAN AKUT HEPATİT A ENFEKSİYONUNA SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ OLGUSU

Ekin Kırçalı¹, Meltem Yüksel²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedaviler

Referans Numarası: 258

SS-034

ATEROSKLEROZ HASTALARINDA SERUM MİRNA221 DÜZEYİ VE HEMOSTAZ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN BELİRLENMESİ

Turgay İsbir¹, Seda Güleç Yılmaz², Atike Tekeli Kunt³, Selim İsbir⁴, Ayça Türer⁵, Muzaffer Demir⁶

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü Moleküler Tıp Anabilim Dalı

³Kocaeli Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

⁴Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

⁵Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

⁶Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 399

SS-035

NEFROTİK SENDROMLU ÇOCUKLARDA TROMBOZA EĞİLİMİN TROMBİN ÖLÇÜMÜ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Eren Soyaltın¹, **Yılmaz Ay**², Erkin Serdaroglu¹, Tuba Hilkey Karapınar², Yeşim Oymak², Raziye Canan Vergin²
¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir
²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 198

SS-036

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ HASTALARIMIZDA GELİŞEN KATATER TROMBOZLARI

Erden Atilla¹, Merih Yalçın², Pınar Ataca Atilla¹, Güldane Cengiz Seval³, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirer¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹
¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
³Yenimahalle Devlet Hastanesi, Ankara

İnfeksiyon ve Destek Tedavileri

Referans Numarası: 317

SS-037

YAYGIN DEĞİŞKEN İMMUN YETERSİZLİKLİ ERİŞKİN HASTALAR: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hülya Yılmaz¹, Dilek Keskin², Sevil Sadri², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özünal², Ayşe Salıhoğlu², Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Yıldız Aydın², Teoman Soysal², Muhlis Cem Ar²
¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

İnfeksiyon ve Destek Tedavileri

Referans Numarası: 382

SS-038

KLL/SLL, HODGKİN LENFOMA VE HODGKİN DIŞI LENFOMA HASTALARINDA HEPATİT SEROLOJİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Doğuş Türkyılmaz¹, Gözde Öztürk¹, İnci Alacacuoğlu¹, Alev Garip¹, Ahemet Şeyhanlı¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Celal Acar², Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Bülent Ündar¹, Özden Pişkin¹
¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir
²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Erzurum

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 390

SS-039

REİNDÜKSİYON TEDAVİSİ VERİLEN AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ HASTALARDA POSAKONAZOL İLE PROFİLAKSİ: 5 YILLIK KOHORT ANALİZİ

Nurhilal Büyükkurt¹, **Aslı Korur**¹, Soner Solmaz¹, Ebru Kurşun², Hikmet Eda Alışkan³, Şerife Nur Ulusan⁴, Mahmut Yeral¹, Çiğdem Gereklioğlu¹, Mutlu Kasar¹, İlknur Kozanoğlu¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹
¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakli Merkezi, Adana
²Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji, Adana
³Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Tıbbi Mikrobiyoloji, Adana
⁴Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Radyoloji, Adana

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 476

SS-040

HASTANE ÖNCESİ HEMORAJİK ŞOK RESÜSİTASYONUNDA YENİ ALTERNATİF: LİYOFİLİZE PLAZMA

İbrahim Eker², Soner Yılmaz¹, Rıza Aytaç Çetinkaya³, Ercan Yenilmez³, Aytekin Ünlü⁴, Bayhan Bektöre⁵, Tuğba Kula Atik⁵, Turan Bayhan⁶, Berkşan Şimşek⁷, Burcu Eser⁸, Ertuğrul Yazıcı¹, Orhan Gürsel², Nazif Zeybek⁴, Sebahattin Yılmaz¹, Mehmet Ali Saraçlı⁹, İsmail Yaşar Avcı¹⁰

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası ve Eğitim Araştırma Merkezi, Ankara,
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara,
³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamit Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul
⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi ve Harp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara,
⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamit Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası Müdürlüğü, İstanbul .
⁶Hacettepe Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Servisi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Ankara,
⁷Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul
⁸Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Favor Lab. ve Araştırma Merkezi, Ankara,
⁹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara,
¹⁰Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara,

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 443

SS-041

PEDIATRİK T-ALL HASTALARINDA REGÜLATÖR MİCRORNA'LARIN YOLAK ANALİZLERİ İLE BELİRLENMESİ

Özden Hatırnaz Ng¹, **Khusan Khodzhaev**¹, Yücel Erbilgin¹, Uğur Özbek¹, Müge Sayitoğlu¹
¹İstanbul Üniversitesi, Aziz Sançar Deneyel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 377

SS-042

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ SONRASI OLUŞAN KEMİK DEĞİŞİKLİKLERİ İLE COL1A1 VE FOK1 GEN POLİMORFİZMLERİNİN İLİŞKİSİMelek Erdem¹, Özlem Tüfekçi¹, Sefa Kızıldağ², Şebnem Yılmaz Bengo¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Berna Eroğlu Filibeli³, Hale Ören¹¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, İzmir³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir**Pedriatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 178

SS-043

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ OLGULARDA KEMORADYOTERAPİNİN BÜYÜME VE PUBERTE ÜZERİNE GEÇ YAN ETKİLERİGönül Aydoğan¹, Sevgi Eltan¹, Arzu Akçay¹, Ferhan Akıcı¹, Zafer Şalcıoğlu¹, Teoman Akçay¹, Hülya Şen¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Gül Nihal Özdemir¹, Ezgi Uysalol¹, Ebru Yılmaz¹, Başak Koç¹¹S.B. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul**Pedriatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 445

SS-044

İNFAANT LENFOBLASTİK LÖSEMİ: HACETTEPE DENEYİMİİnci Yaman Bajın¹, Selin Aytaç¹, Barış Kuşkonmaz¹, Duygu Uçkan Çetinkaya¹, Şule Ünal¹, İlhan Altan¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara**Pedriatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 405

SS-045

DOWN SENDROMLU AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİMelike Sezgin Evim¹, Tiraje Celcan², Şebnem Bengo³, Zühre Kaya⁴, Ülker Koçak⁴, Birol Baytan¹, Hale Ören², Adalet Meral Güneş¹¹Uludağ Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, Bursa²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pedriatrik Hematoloji, İstanbul³Dokuz Eylül Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, İzmir⁴Gazi Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, Ankara**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 302

SS-046

HODGKİN LENFOMADA (HL) PD-1 VE PD-L1 EKSPRESYONLARININ TANI VE RELAPS DURUMUNDA DEĞİŞİMİ: İMMUNOTERAPİ VE DİNAMİK SÜREÇSemra Paydas¹, Emine Kılıç Bağır², Melek Ergin²¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı, Adana²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana**Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 378

SS-047

CD-200 EKSPRESYONU B LENFOPROLİFERATİF HASTALIKLARI AYIRT ETMEK İÇİN ANLAMLI BİR BELİRTEÇ MİDİR?Pelin Aytan¹, İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Mahmut Yeral¹, Mutlu Kasar¹, Soner Solmaz¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹¹Adana Başkent Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana**Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 293

SS-048

KLL TANILI HASTALARDA KEMİK İLİĞİ RETİKÜLİN FİBROZİS VE İNFİLTRASYON PATERİNİN TEDAVİ İHTİYACINA ETKİSİRafet Eren¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Servet Emir², Gülben Erdem Huq³, Oğuzhan Okçu³, Şermin Altındal¹, Osman Yokuş¹, Elif Suyanı¹¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul³İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 272

SS-049

HODGKİN LENFOMALI HASTALARDA VİTAMİN D3 RESEPTÖR EKSPRESYONUNUN VARLIĞI VE PROGNOSTİK GÖSTERGELERLE İLİŞKİSİLale Saka Baraz¹, Mine Miskioğlu², Aydın İşisag³, Seda Mavili³, İsmet Aydoğdu², Zeliha Hekimsoy⁴¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı⁴Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 383

SS-050

YAŞLILARIN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMASI TEDAVİ SONUÇLARI VE ETKİLEYEN PROGNOSTİK FAKTÖRLERSüleyman Cem Adıyaman¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Güner Hayri Özsan¹, İnci Alacacıoğlu¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ünder¹, Özden Pişkin¹, Celal Acar²¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Erzurum

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 325

SS-051

SKP2 E3 UBİKİTİN PROTEİN LİGAZ İNHİBİSYONU FARE VE İNSAN HKH'LERİNİN ÇOĞALTILMASINI İNDÜKLEREsra Albayrak¹, Pınar Siyah¹, Raife Dilek Turan¹, Emrehan Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul³İstanbul Teknik Üniversitesi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri Merkezi, İstanbul⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Dahili Tıp Bölümü**Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz**

Referans Numarası: 20

SS-052

KÜÇÜK MOLEKÜLLERLE HÜCRE DÖNGÜSÜNÜN ETKİNLEŞTİRİLMESİ HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİN ÇOĞALMASINI TETİKLEMEDİRRaife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Dolay Damla Çelik¹, Pınar Siyah¹, Galip Servet Aslan¹, Merve Aksöz¹, Merve Uslu¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹¹Rejeneratif Biyoloji Araştırma Laboratuvarı, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, Mühendislik Fakültesi, Yeditepe Üniversitesi, İstanbul²Tıbbi Genetik Bölümü, Tıp Fakültesi, Yeditepe Üniversitesi, İstanbul³Onkim Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, İstanbul⁴Hematolojik Onkoloji, Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Kocaeli**Pediyatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 152

SS-053

NUDT15 GEN DEĞİŞİMLERİNİN AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA TARANMASIDeniz Aşlar Öner¹, Dilara Fatma Akın¹, Kadir Sipahi¹, Mine Mumcuoğlu¹, Nergiz Öner Battaloğlu¹, Serpil Taşdelen¹, Üstün Ezer¹, Suna Emir¹, Emin Kürekçi¹¹Özel Lössante Çocuk ve Yetişkin Hastanesi**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 243

SS-054

TEDAVİ İLİŞKİLİ AKUT MİYELOİD LÖSEMİDE SİTOGENETİK ANOMALİLER: ÇOK MERKEZLİ, RETROSPEKTİF BİR DEĞERLENDİRMEİNİN SONUÇLARIDeniz Gören Şahin¹, Burçin Sağlam², Elif Birtaş Ateşoğlu³, Erman Öztürk⁴, Eren Gündüz⁵, Beyhan Durak Aras⁶, Olga Meltem Akay⁴, Mustafa Çetiner⁴, Mutlu Arat⁷, Zafer Gülbaş⁸, Burhan Ferhanoglu⁴¹Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Eskişehir²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir⁶Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir⁷İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul⁸Anadolu Sağlık Merkezi, Hematoloji Kliniği, İstanbul**Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 375

SS-055

DEÜTF HEMATOLOJİ BD'NDA KLL TANISI ALMIŞ HASTALARIN SİTOGENETİK / FISH VE KLİNİK VERİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİDoğuş Türkyılmaz¹, Süheyl Arslan¹, İnci Alacacioğlu¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Hayri Özsan¹, Bülent Ündar¹, Özden Pişkin¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Celal Acar²¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

TARTIŞILACAK POSTERLER

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-001

PİRUVAT KİNAZ VE G6PDH ENZİM EKSİKLİKLERİNİN BİRLİKTE TANIMLANDIĞI NON-SFEROSİTİK HEMOLİTİK ANEMİ OLGUSU

Yeşim Oymak¹, Sultan Aydın Köker¹, Paola Banchi², Elisa Elisa Fermo², Tuba Hilkey Karapınar¹, Yılmaz Ay¹, Salih Gözmen¹, Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

²U.O.S Fisiopatologia Delle Anemie Pad. Mangiagalli

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

TP-002

AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ 2010-2015 YILLARI ARASINDA ÇOCUK HASTALARDA TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ SONUÇLARI

Koray Yalçın¹, Güneş Yiğit², Funda Tayfun Küpesiz³, Sezer Kocagöz², Nurşah Eker⁴, Sibel Kırtlar², Mediha Akcan⁶, Gülşah Aksoy⁵, Atilla Gemici⁵, Alphan Küpesiz¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Terapötik Aferez Merkezi, Antalya

³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji, Antalya

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı, Antalya

⁶Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Aydın

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-003

KİNAZ İNHİBİSYONU HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİNİN BÜYÜMESİNİ SPESİFİK OLARAK TETİKLEMEKTEDİR

Raife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Merve Aksöz¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canıkyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkım Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Dahiliye, Hematolojik Onkoloji Bölümü, Kocaeli

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-004

TALASEMİ MAJORLÜ HASTALARDA DEFERASİROKS İLE ŞELASYONUN UZUN DÖNEM SONUÇLARI

Fatma Neslihan Kalkan¹, Şule Ünal¹, Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Ankara

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

TP-005

PROFİLAKSİ NE KADAR PROFİLAKTİK?

Uğur Kimyon¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Deniz Özmen¹, Ayşe Salihoglu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, M. Cem Ar¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-006

AKSELERE FAZDA BİR GRİSCELLİ SENDROMU OLGUSU

Fatma Demir Yenigürbüz¹, Ayşe Burcu Akıncı¹

¹Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi, Şanlıurfa

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

TP-007

RIÇTER SENDROMLU OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: ÇOK MERKEZLİ RETROSPEKTİF BİR ÇALIŞMA

Cansu Topal Yalçın¹, Olga Meltem Akay², Neslihan Andıç³, Naciye Demirel⁴, Figen Atalay⁵, Elif Birtaş Ateşoğlu⁶, Erman Öztürk², Mustafa Çetiner², Zafer Gülbaş⁷, Hakan Özdoğu⁸, Burhan Ferhanoglu²

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

⁴Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

⁵Başkent Üniversitesi, İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Hematoloji Bölümü, İstanbul

⁶Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

⁷Anadolu Sağlık Merkezi Hematoloji Bölümü

⁸Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Adana

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-008

PEDİATRİK FEBRİL NÖTROPENİLİ HASTALARDA GRANÜLOSİT SÜSPANSİYON TRANSFÜZYONUNUN KLİNİK ETKİLERİ

Pamir Işık¹, Sevgin Taner¹, Neşe Yaralı¹, Abdurrahman Kara¹, Rukiye Ünsal Saç¹, İkbâl Ok Bozkaya¹, Namık Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-009

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA OTOİMMÜN SİTOPENİLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Tuba Hilkey Karapınar¹, Ersin Durgun¹, Yeşim Oymak¹, Nesrin Gülez², Yılmaz Ay¹, Ferah Genel², Salih Gözmen¹, Erkin Serdaroğlu³, Sultan Aydın Köker¹, Ersin Töret¹, Canan Vergin¹
¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniği
²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik İmmünoloji Kliniği
³Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-010

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI BİR OLGUDA HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI MEME DOKUSUNDA İZOLE RELAPS

Suar Çakı Kılıç¹, Gülstün Karasu¹, Mehmet Akif Yeşilipek¹, Babek Tabandeh², Sedat Koca³
¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Pediatrik Kit Ünitesi, İstanbul
²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Genel Cerrahi, İstanbul
³Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Radyasyon Onkolojisi, İstanbul

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-011

AKUT MYELOİD LÖSEMİDE FLOW SİTOMETRİ İLE İNDÜKSİYON SONRASI TESPİT EDİLEN CD34 HÜCRE SAYISI SAĞKALIM VE RELAPSI ETKİLERİ

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Meral Beksaç¹, Muhit Özcan¹, Osman İlhan¹, Hamdi Akan¹, Klara Dalva¹, Günhan Gürman¹, Selami Koçak Toprak¹
¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-012

İTP TANILI HASTALARDA MEFV GENİ MUTASYONLARI SIKLIĞININ VE HASTALIGIN KLİNİK SEYRİ ÜZERİNE ETKİLERİNİN BELİRLENMESİ

Çağlayan Keklikkiran¹, Işık Kaygusuz Atagündüz², Tayfur Toptaş², Osman Kara³, Aslıhan Sezgin², Fatma Geçgel², Toluy Özgümüş², Tülin Fıratlı Tuğlular²
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul
³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Departmanı, Van

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-013

TALASEMİ MAJÖRLÜ HASTALARDA VÜCUT DEMİR BİRİKİMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİNDE SERUM GDF-15 HORMON DÜZEYİNİN DEĞERİ

Mahmut Uçman¹, Hüseyin Tokgöz², Ümran Çalışkan²
¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya
²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-014

TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA DİYABETES MELLİTUS VE BOZULMUŞ GLUKOZ TOLERANSI SIKLIĞI VE RİSK FAKTÖRLERİ

Gönül Aydoğan¹, Şerife Gül Karadağ¹, Hasan Önal¹, Zafer Şalcıoğlu¹, Ferhan Akıcı¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Gül Nihal Özdemir¹, Başak Koç¹, Ezgi Uysalol¹, Hülya Şen¹
¹S.B. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-015

B HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI OLGUDA DİSSEMİNE HERPES ZOSTER ENFEKSİYONU

Süreyya Yigit Kaya¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Celal Acar², Aybuke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, İnci Alacacioğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹
¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İzmir
²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-016

PİRİMİDİN-5'-NUKLEOTİDAZ EKSİKLİĞİ OLGUSU; YENİ TANIMLANAN NT5C3 MUTASYONU

Sultan Aydın Köker¹, Yeşim Oymak¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Salih Gözmen¹, Yılmaz Ay¹, Raziye Canan Vergin¹
¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-017

SERUM PROGRAMLI HÜCRE ÖLÜMÜ-1VE PROGRAMLI HÜCRE ÖLÜMÜ LİGANDI-1 DÜZEYLERİNİN MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA TANIMLANMASI

Esra Terzi Demirsoy¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Pınar Tarkun¹, Özgür Mehtap¹, Ayfer Gedük¹, Abdullah Hacihanefioğlu¹
¹Kocaeli Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-018

DONOR EBV SEROPOZİTİFLİĞİNİN ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINA ETKİSİ

Erden Atilla¹, Esmanur Kaplan², Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Hamdi Akan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-019

MAHA KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN HASTALARDA ADAMTS13 AKTİVİTESİ İLE KLİNİK VE LABORATUVAR PARAMETRELERİNİN İLİŞKİSİ

Hava Üsküdar Teke¹, Gülsüm Akyol², Neslihan Andıç¹, İter Bozacı³, Döndü Üsküdar Cansu⁴, Eren Gündüz¹, Büşra Demir⁵, Olga Meltem Akay⁶

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Bilim Dalı, Eskişehir

⁶Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-020

ANTİ HLA ANTİKOR VARLIĞININ ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA ENGRAFMAN ÜZERİNE ETKİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Mustafa Merter¹, Merve Aydoğan², Mustafa Altay Tekeş², Uğur Şahin¹, Ömer Murat Ayyıldız², Hasan Emre Kocabay², Selami Koçak Toprak¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Meral Beksaç¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Sinem Civriz Bozdağ¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

TP-021

AKUT MİYELOİD LÖSEMİDE SCUBE1 VE CAIX DÜZEYLERİNİN DİYAGNOSTİK ÖNEMİ

Nergiz Erkut¹, Ahmet Mentеше², Hasan Mücait Özbaş¹, Nilay Ermantaş¹, Mehmet Sönmez¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Trabzon

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, SCUBE1, CAIX

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-022

HIPOFİBRİNOJENEMİLİ DOKUZ VAKANIN DEĞERLENDİRİLMESİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ece Vural¹, Işıl Özunal¹, Gülnihal Özdemir³, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Tülin Tiraje Celkan², Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Muhlis Cem Ar¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul S.B.Ü. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-023

HLA-C1/C1 HOMOZİGOTLUĞU AML OLGULARINDA KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASINDA NÜKS GELİŞİMİNİ AZALTIYOR

Klara Dalva¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Zafer Gülbaş², Mutlu Arat³, Akif Yeşilipek⁴, Fatma Savran Oğuz⁵, Meral Beksaç¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Anadolu Sağlık Merkezi

³İstanbul Bilim Üniversitesi, Florence Nightingale Hastanesi, İstanbul

⁴Antalya Medikal Park Hastanesi, Antalya

⁵İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-024

ANEMİ VE NÖTROPENİ İLE BAŞVURAN HASTADA PEARSON SENDROMU

Nazan Sarper¹, Emine Zengin¹, Suneet Agarwal²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kocaeli

²Boston Children's Hospital

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

TP-025

LÖSEMİ HÜCRE HATLARINDA OKSİDATİF FOSFORİLASYONUN BASKILANMASI SİTARABİN DİRENCİNİ AZALTIR

Burcu Yücel¹, Mehmet Sönmez²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-026

NİEMANN-PICK TİP B HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu¹, Celalettin Korkmaz²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

TP-027

AGRESİF B HÜCRELİ LENFOMALARDA YENİ BİR PROTOKOL: DA-EPOCH/R UYGULAMASI.

Erman Öztürk¹, Hakan Kalyon², Serdar Örnek², Olga Meltem Akay¹, Mustafa Çetiner¹, Burhan Ferhanoglu¹
¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul
²VKV Amerikan Hastanesi Hematoloji Bölümü

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-028

HEREDİTER SFEROSİTOZ TANISI İLE İZLENEN HASTALARIMIZIN RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Eda Ataseven¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹, Zuhal Önder Siviş¹, Fatma Burcu Belen¹, Barış Malbora¹
¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

İnfeksiyon ve Destek Tedavileri

TP-029

AKUT LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA PNÖMOCİTİS JİROVECİİ PNOMONİSİ

Davut Albayrak¹, Canan Albayrak²
¹Medicalpark Samsun Hastanesi, Samsun
²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Samsun

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

TP-030

SAĞLIKLI DONÖRLERDE PERİFERİK KAN KÖK HÜCRE AFEREZİ SIRASINDA QTC MESAFESİ

İlknur Kozanoğlu¹, Aslı Pan Korur¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Mahmut Yeral¹, Fatih Kandemir¹, Çigdem Gereklioğlu¹, Çağla Sarıtürk¹, Suheyl Asma¹, Soner Solmaz¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹
¹Başkent Üniversitesi Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / Immunofenotipleme

TP-031

MDS OLGULARINDA KONVANSİYONEL SİTOGENETİK VE FISH YÖNTEMLERİNİN BİRLİKTE KULLANIMININ PROGNOSTİK ÖNEMİ

Seda Eren Keskin¹, Buket Doğruoğlu¹, Zeynep İlkay¹, Pelin Seymen¹, Seda Reka¹, Gülhan Demir¹, Deniz Sünnetçi Akkoyunlu¹, Naci Çine¹, Hakan Savlı¹, Abdullah Hacıhanefioğlu², Elif Birtaş Ateşoğlu², Esra Terzi Demirsoy², Ayfer Gedük², Özgür Mehtap², Pınar Tarkun²
¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kocaeli
²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

TP-032

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTALARDA PONATİNİB TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ VE GÜVENİRLİĞİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Püsem Patır¹, Ayşe Uysal¹, Mustafa Duran¹, Nur Soyer¹, Filiz Vural¹, Güray Saydam¹
¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

TP-033

İNSANKEMİKİLİĞİNDE RANTES VE RESEPTÖRLERİNİN İNCELENMESİ

Tülay Karaağaç Akyol¹, Fatima Aerts Kaya¹, Duygu Uçkan Çetinkaya¹
¹Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

TP-034

SEYREK BİR MALİGNİTE: PRİMER MEDİASTİNAL BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA

Pınar Ataca Atilla¹, Erden Atilla¹, Güldane Cengiz Seval², Gültekin Pekcan¹, Osman İlhan¹, Önder Arslan¹, Günhan Gürman¹, Muhit Özcan¹
¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara
²Yenimahalle Devlet Hastanesi, Ankara

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

TP-035

FANCONİ APLASTİK ANEMİLİ BİR ÇOCUK HASTADA ATİPİK KRONİK MYELOİD LÖSEMİ GELİŞİMİ

Ayça Koca Yozgat¹, Neşe Yaralı¹, Şule Toprak¹, Zekai Avcı¹, Namık Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹
¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Hastanesi, Ankara

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

TP-036

OBEZ KEMİK İLİĞİ MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİNİN ENDOPLAZMİK RETİKULUM STRESİ YÜKSEK VE FARKLILAŞMA KAPASİTELERİ DÜŞÜKTÜR

Barış Ulum¹, Hikmet Taner Teker¹, Günay Balta², Duygu Uçkan Çetinkaya¹, Fatima Aerts Kaya¹
¹Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara
²Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-037

SÜT ÇOCUĞU AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGULARI

Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Sema Gelen¹, Uğur Demirsoy¹, Meriban Karadoğan¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-038

SICAK HASSASİYETİ OLAN PİRUVAT KİNAZ EKSİKLİĞİ VAKASI

Tekin Aksu¹, Neşe Yaralı¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Zekai Avcı¹, Paola Bianchi², Namık Yaşar Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Ankara

²Fondazione Irccs Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico Oncoematology Unit, Physiopathology of Anemia Unit

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-039

TİP II SİALİDOZİS VAKASINDA SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ: LİTERATÜRDE İLK

Dilvin Çelik Ateş¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Malatya

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-040

PREKÜRSÖR B HÜCRE İMMUNFENOTİPİ GÖSTEREN BURKİTT LÖSEMİ OLGUSU

İşık Odaman Al¹, Başak Koç¹, Ezgi Uysalol¹, Cengiz Bayram¹, Hilal Akı², Ali Ayçiçek¹, Nihal Özdemir¹

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

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-041

NADİR GÖRÜLEN MUTASYONA SAHİP ÜÇ PEDİATRİK ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VAKASI

Hüseyin Tokgöz¹, Ümrhan Çalışkan¹, Veysel Sabri Hançer², Reyhan Küçükçaya³

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya

²İstanbul Bilim Üniversitesi Fen Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-042

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ OLGULARINDA VİRAL HEPATİTLER VE KLİNİK SEYRİ

Ahmet Murt¹, Ayşe Salihoğlu², Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Teoman Soysal²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-043

NON-HODGKİN VE HODGKİN LENFOMADA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİNDE HAZIRLAMA REJİMİ OLARAK TECAM

Püsem Patır¹, Nur Soyer¹, Mustafa Duran¹, Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Fahri Şahin¹, Mahmut Töbü¹, Güray Saydam¹, Filiz Vural¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

TP-044

KRONİK MİYELOPROLİFERATİF HASTALIKLARDA TRANSVERS DALGA ELASTOGRAFİSİ İLE KARACİĞER VE DALAĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mehmet Taha Avcı¹, Hatice Demet Kiper Ünal², Melda Cömert Özkan³, Süha Süreyya Özbek¹, Gülgün Kavukçu¹, Mine Hekimgil⁴, Nazan Özsan⁴, Sadık Tamsel¹, Murat Tombuloğlu², Ayhan Dönmez²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-045

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA FUNGAL BEYİN APSESİ

Utku Aygüneş¹, Melike Sezgin Evim¹, Birol Baytan¹, Adalet Meral Güneş¹, Solmaz Çelebi², Beyza Ener³

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

TP-046

CASTLEMAN-KOJİMO HASTALIĞI (TAFRO SENDROMU) OLGUSU: TANI VE TEDAVİ YAKLAŞIMI

Şeyma Yıldız¹, Ramazan Öcal², Mehmet Sezgin Pepeler², Zübeyde Nur Özkurt², Zeynep Arzu Yeğin², Nalan Akyürek³, Münci Yağcı²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Ankara

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-047

BETA TALASEMİ MAJORLU ÇOCUKLARDA AKRABA DIŞI KÖK HÜCRE NAKLİ

Vedat Uygun¹, Gülsün Karasu², Suar Çakı Kılıç², Hayriye Daloğlu³, Seda Öztürkmen³, Suna Celen⁴, Güler Merdan⁴, Hayrettin Kürkçü³, Fügen Pekün⁴, Akif Yeşilipek¹

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

³Antalya Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

⁴Göztepe Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-048

MULTİPL MYELOMADA ÇOK RENKLİ AKIM SİTOMETRİ İLE MİNİMAL KALINTILI HASTALIK TESPİTİNİN OPTİMİZASYONU: 8 RENK VE ÖTESİ

İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Pelin Aytan¹, Mahmut Yeral¹, Gülşah Ünver¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹, Bruno Paiva²

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana

²Clinica Universidad De Navarra, Centro De Investigacion Medica Aplicada (cima), Pamplona, Spain

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-049

SPLENEKTOMİLİ VE SPLENEKTOMİSİZ İMMÜN TROMBOSİTOPENİK (ITP) HASTALARDA ROMİPLOSTİM

Douglas Cines¹, Jeffrey Wasser², Francesco Rodeghiero³, Beng Chong⁴, Michael Steurer⁵, Drew Provan⁶, Roger Lyons⁷, Jaime Garcia Chavez⁸, Nancy Carpenter⁹, Xuena Wang¹⁰, Melissa Eisen¹⁰, Selçuk Çelik¹¹

¹Perelman-University of Pennsylvania School of Medicine, Philadelphia Pa

²University of Connecticut Health Center, Farmington Ct, United States

³San Bortolo Hospital, Vicenza, Italy,

⁴University of New South Wales, Sydney, Australia

⁵Innsbruck Medical University, Innsbruck, Austria,

⁶Barts and The London School of Medicine And Dentistry, London, United Kingdom

⁷Texas Oncology, San Antonio Tx, United States

⁸Unidad Médica De Alta Especialidad, Mexico City, Mexico

⁹Amgen, Uxbridge, United Kingdom,

¹⁰Amgen Inc., Thousand Oaks Ca, United States

¹¹Amgen İlaç Tic. Ltd.şti. Türkiye

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-050

FANCONİ ANEMİLERİNDE SOMATİK DEFİKTLERİN YOKLUĞU, KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİNİN YOKLUĞUNUN GÖSTERGESİ DEĞİLDİR

İlhan Altan¹, Şule Ünal¹, Turan Bayhan¹, Eda Utine², Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Genetik Bölümü

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-051

NÜKS/REFRAKTER MULTİPL MİYELOM HASTALARININ POMALİDOMİD KULLANIMI TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sevil Sadri¹, Ayşe Salihoglu¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Selin Berk¹, Dilek Keskin¹, Ulaş Yavuz², Ahmet Emre Eşkazan¹, Şeniz Öngören¹, Muhlis Cem Ar¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Yıldız Aydın¹

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-052

YAŞLI HASTADA TİMOMAYA BAĞLI EDİNSEL PURE RED CELL APLAZİ

Sinan Demircioğlu¹, Mehmet Emin Gerek²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-053

SAYISAL VE YAPISAL KROMOZOM 3 ANOMALİSİNE SAHİP HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Süreyya Bozkurt¹, Sezgin Etgül², Şule Ünal³, Ümit Yavuz Malkan², Fatma Gümrük³, Mualla Çetin³, Salih Aksu², Haluk Demiroğlu², Hakan Göker², Nilgün Sayınalp², Osman İlhami Özcebe², Yahya Büyükaşık², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-054

PARAPLEJİ İLE BAŞVURAN AKUT LÖSEMİ OLGUSU

Işık Odaman Al¹, Cengiz Bayram¹, Ezgi Uysalol¹, Başak Koç¹, Ayça İribaş², Hilal Akı³, Ali Ayçiçek¹, Nihal Özdemir¹

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

²İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

TP-055

KRONİK NÖTROPENİ VE TEKRARLAYAN ENFEKSİYONLARLA GİDEN T HÜCRELİ BÜYÜK GRANÜLER LENFOSİTİK LÖSEMİ

Mehmet Sezgin Pepeler¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Lale Aydın Kaynar¹, Abdullah Münci Yağcı¹, Nalan Akyürek¹

¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji, Ankara

²Gazi Üniversitesi, Patoloji, Ankara

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-056

MULTİPL MİYELOM TANILI BİR OLGUDA NADİR BİR ENFEKSİYON ETKENİ: STRONGİLOİDES STERCORALIS

Ahmet Emin Öztürk², Sena Bedavalar³, Selin Berk¹, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Recep Öztürk³, Teoman Soysal¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-057

HEMOFİLİ HASTALARINDA PROFİLAKSİNİN KEMİK MİNERAL METABOLİZMASI ÜZERİNE ETKİSİ

Vildan Koşan Çulha¹, Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Serap Kırkız¹, Pamir Işık¹, İkbâl Bozkaya¹, Zekai Avcı¹, Hüsnüye Neşe Yaralı¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹*Ankara Çocuk Sağlığı Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-058

SPLENOMEGALİ ETYOLOJİSİNDE NEİMANN-PİCK TİP B HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

Hasan Mücahit Özbaş¹, İlyas Sayar², Feyza Görgülü Daltaban², Şule Yüzbaşıoğlu³, Mehmet Sönmez³

¹*Erzincan Üniversitesi, Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzincan*

²*Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzincan*

³*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon*

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-059

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA KOMORBİDİTE İNDEKSLERİNİN SAĞKALIM İLE İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatih Yaman¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹

¹*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-060

FEBRİL NÖTROPENİK ATAK ÖZELLİKLERİMİZİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayri Üstün Arda¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Nihan Alkış¹, Vefki Gürhan Kadıköylü², Ali Zahit Bolaman¹

¹*Adnan Menderes Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın*

²*İzmir Özel Kent Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İzmir*

POSTER BİLDİRİLER

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücrel Tedaviler

Referans Numarası: 288 P-002
ASETİLASYON VE METİLASYON SEVİYELERİNİN DEĞİŞİMİNE BAĞLI EX VIVO HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE ÇOĞALTIMI

Galip Servet Aslan¹, Esra Albayrak¹, Dilek Turan¹, Emrehan Tüysüz², Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul, Türkiye

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medikal Genetik Bölümü, İstanbul, Türkiye

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 148 P-003
PRİMER MYELOFİBROZİS'TE ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Güldane Cengiz Seval¹, Mehmet Gündüz², Sinem Civriz Bozdağ², Pervin Topcuoğlu², Selami Koçak Toprak², Osman İlhan², Muhit Özcan²

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 96 P-004
CİNSİYET UYUMSUZ ALLOJENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI HB: ERKEK VERİCİSİ OLAN KADINLAR ŞANSLI MI?

Mutlu Arat¹, Sule Ayşe Gelgeç², Nurcan Özçelik¹, Hasan Sami Göksoy³, Tülay Özçelik¹, Reyhan Küçükçaya³

¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi Hematopoetik Kök Hücre

Transplantasyonu Ünitesi, İstanbul

²Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 34 P-005
AML'Lİ HASTALARDA FLOWSİTOMETRİK İMMUNFENOTİPLEMENİN PROGNOSTİK ÖNEMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹, Neslihan Andıç¹, Beyhan Durak Aras³, Cengiz Bal⁴

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik

Anabilim Dalı, Eskişehir

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik

Anabilim Dalı, Eskişehir

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 35 P-006

AML'DE FEN SIKLIĞI, ETKENLER, İFİ SIKLIĞI VE PROGNOSTİK ÖNEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹, Neslihan Andıç¹, Cengiz Bal³

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, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 427 P-007

SİTOGENETİK BOZUKLUKLARIN PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARINDAKİ KLİNİK BULGULARA ETKİSİ

Sezgin Eteğül¹, Süreyya Bozkurt², Gülay Mart³, Furkan Ceylan³, Ümit Yavuz Malkan¹, Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹, Yahya Büyükaşık¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Hakan Göker¹

¹Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, temel Onkoloji Anabilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Dahiliye Bölümü, Ankara

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 291 P-008

BEAM HAZIRLIK REJİMİ İLE OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE DESTEKLİ YÜKSEK DOZ TEDAVİ SONUÇLARI

Aybüke Olgun¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Celal Acar², Süreyya Yiğit Kaya¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, İnci Alacacioğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ündar¹, Güner Hayri Özsan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

²T.C. Sağlık Bakanlığı Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 36 P-009

AML TANILI HASTALARDA MORTALİTE ÜZERİNE ETKİLİ FAKTÖRLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹, Neslihan Andıç¹, Beyhan Durak Aras³, Cengiz Bal⁴

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 37

P-010

OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN LENFOMALI HASTALARIN KARDİYOTOKSİSİTE AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİSedat Celikçi¹, Vildan Özkocaman², Hilmi Erdem Gözden², Tuğcan Alp², Zafer Serenli Yeğen², Rıdvan Ali², Fahir Özkalemkaş²¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa**Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 324

P-011

LENALİDOMİD İLİŞKİLİ HİPERSENSİTİVİTE REAKSİYONLARINDA DESENSİTİZASYON DENEYİMİNazlı Demir¹, Semra Demir², Sıdıka Gülkan Özkan¹, Simge Erdem¹, Öykü Arslan¹, Meliha Nalçacı¹, Sevgi Kalayoğlu¹¹İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²İstanbul Tıp Fakültesi, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 284

P-012

FOLİKÜLER LENFOMA'DAN DÖNÜŞMÜŞ KUTANÖZ DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSULale Aydın Kaynar¹, Ramazan Öcal¹, Münci Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara**Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları**

Referans Numarası: 143

P-013

İKİZDEN İKİZE TRANSFÜZYONDA AŞIRI YÜKSEK ÇEKİRDEKLİ ERİTROSİT SAYISINeslihan Karakurt¹, Mesut Dursun¹, Hasan Sinan Uslu², Ali Bülbül², Neşe Yaralı³¹Hüti Üniversitesi, Çorum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, Çorum²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara**İnfeksiyon ve Destek Tedaviler**

Referans Numarası: 223

P-014

İMMUN YETMEZLİKLİ HASTALARDA NADİR RASTLANAN BİR FUNGAL ENFEKSİYON ETKENİ : CUNNINGHAMELLA SPPAhmet Emin Öztürk¹, Sena Bedavalar³, Sevil Sadri², Selin Berk², Dilek Keskin², Selcan Akyol⁴, Gülşah Ece Özmerdiven⁴, Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Neşe Saltoğlu³, Teoman Soysal²¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Klinik Mikrobiyoloji ve Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı⁴İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Mikoloji Bilim Dalı**Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 227

P-015

KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ HEMATOLOJİ BİLİM DALININ (KOUTF) MULTİPLE MYELOM (MM) TEDAVİSİNDEKİ LENALİDOMİD DENEYİMİPınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Esra Terzi Demirsoy¹, Ayfer Gedük¹, Özgür Mehtap¹, Abdullah Hacihanefioğlu¹¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 28

P-016

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN LENFOMALI HASTALARDA GEÇ DÖNEM SOLUNUM FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİEren Gündüz¹, Pınar Sırmatel², Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı**İnfeksiyon ve Destek Tedaviler**

Referans Numarası: 419

P-017

AML TANILI OLGUDA CİLT VE GÖZ TUTULUMU İLE SEYREDEN DİSSEMİNE FUSARIOZİS ENFEKSİYONUErdem Hilmi Gözden¹, Rıdvan Ali¹, Beyza Ener², Emin Halis Akalın³, Reşit Mıstık³, Esra Kazak³, Özgür Yalçınbayır⁴, Nermin Şen⁵, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Bursa**Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme**

Referans Numarası: 425

P-018

C-KİT D816V ALEL YÜKÜNÜN MASTOSİTOZ KLİNİĞİ İLE İLİŞKİSİGülkan Özkan¹, Aynur Dağlar Aday², Simge Erdem¹, Akif Selim Yavuz¹¹İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar, Hematoloji Bilim Dalı²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar, Tıbbi Genetik Bilim Dalı**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 430

P-019

PERİFERİK T-HÜCRELİ LENFOMALARDA OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİUğur Şahin¹, Mustafa Merter¹, Zehra Narlı Özdemir¹, Sinem Civriz¹, Selami Koçak Toprak¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçupğlu¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Günhan Gürman¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Hamdi Akan¹, Önder Arslan¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 440 P-020

FİBROZİSİN EŞLİK ETTİĞİ MYELOİD KÖK HÜCRE HASTALIKLARINDA ASKLI MUTASYONLARI VE PROTEİN EKSRASYONUNUN PROGNOZA ETKİSİ

Doğu Vuralı Bakkaloğlu¹, Hayriye Şengül Çiftçi², Seda Ekizoğlu³, Çiğdem Kekik Çınar², Muhlis Cem Ar⁴, Mesut Ayer⁵, Ümit Barbaros Üre⁶, Nükhet Tüzüner¹¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı²İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı³Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı⁴Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı⁵TC Sağlık Bakanlığı İstanbul Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı⁶TC Sağlık Bakanlığı Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Referans Numarası: 268 P-021

İNİHİTÖR ANTİKORU POZİTİF KONJENİTAL FAKTÖR VII EKSİKLİĞİ OLAN İKİ PEDIATRİK OLGU

Hüseyin Tokgöz¹, Ümran Çalışkan¹¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Referans Numarası: 329 P-022

EDİNSEL HEMOFİLİ A CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ DENEYİMİ

Sevil Sadri¹, Elgün Abishov², Muhlis Cem Ar¹, Zafer Başlar¹¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 473 P-023

PRİMER MİYELOFİBROZ'LU HASTALARDA PROTEİNÜRİ: İKİ OLGUNUN SUNUMU

Demet Dinçay¹, Ayşe Salihoglu², Nurgül Özgür Yurttaş², Sevil Sadri², Dilek Keskin², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özunal², Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Yıldız Aydın², Teoman Soysal²¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 370 P-024

AKUT PANKREATİT ATAĞI GELİŞEN HEREDİTER SFEROSİTOZLU ÇOCUKLARDA TEDAVİ YAKLAŞIMI: 3 OLGU NEDENİYLE

Esin Albudak Özcan¹, Nergial Moueminoglou¹, Tuba Hillkay Karapınar¹, Yılmaz Ay¹, Yeşim Oymak¹, Salih Gözmen¹, Sultan Aydın Köker¹, Canan Vergin¹¹Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji - Onkoloji Bölümü, İzmir

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 233 P-025

GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINDA EKSTRAKORPÖREAL FOTOFEREZİN YERİ

Mehmet Gündüz¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Bengü Nisa Akay², Hatice Erdi Şanlı², Pervin Topçuoğlu¹, Günhan Gürman¹, Osman İlhan¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Bilim Dalı

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 422 P-026

TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ: 10 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Kadriye Bahriye Payzın², Füsün Gediz², Asu Fergün Yılmaz², Gökhan Şahin¹, Aylin Avcı¹, Sadi Bener³¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Laboratuvarı

Transfüzyon Tıbbi / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 260 P-027

TROMBOSİT AFEREZİNİN DONÖR KOAGÜLASYON SİSTEMİ ÜZERİNE ETKİSİ

Fatih Taştekin¹, Olga Meltem Akay², Ertuğrul Çolak³, Eren Gündüz²¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 70 P-028

BORTEZOMİB VE LENALİDOMİD TEDAVİLERİNİ ALAN MULTİPL MİYELOM OLGULARININ RETROSPEKTİF İNCELENMESİ

Çiğdem Aksu¹, Vildan Özkocaman², Fahir Özkalemkaş², Rıdvan Ali²¹Dumlupınar Üniversitesi, Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kütahya²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri

Referans Numarası: 338 P-029

TESTOSTERON PROPİYONATIN MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİN PROLİFERASYON VE CANLILIĞINA ETKİSİ

Başak Aru¹, Hüsnüye Dağdeviren², Fatma Tuba Akdeniz¹, Zeynep Akbulut¹, Hasan Atilla Özkan³, Gülderen Yanıkkaya Demirel¹¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji Anabilim Dalı, İstanbul²Yeditepe Üniversitesi Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Doku Tiplene Laboratuvarı, İstanbul³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 78

P-030

GERİATRİK VS GENÇ HASTALAR: OTOLOG HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONUÇLARIHasan Atilla Özkan¹, Sami Kartı¹, Gülderen Yanıkkaya Demirel¹, Elif Ateşoğlu Birtaş²¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı, İstanbul²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 80

P-031

MOBİLİZASYON BAŞARISIZLIĞI OLAN HASTALARDA PLERİKSAYFORLA MOBİLİZASYON BAŞARISININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİNihan Işıklı¹, Doğan Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ömür Gökmen Sevindik², Şerife Solmaz Medeni³, İnci Alacacioğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, Bülent Ündar¹, Celal Acar⁴¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir²Fırat Üniversitesi³Sağlık Bakanlığı İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi⁴Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 29

P-032

NADİR BİR LENFOPROLİFERATİF HASTALIK: CASTLEMAN HASTALIĞIEren Gündüz¹, Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 328

P-033

KRONİK ITP HASTALARIMIZIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ VE TROMBOPOETİN RESEPTÖR AGONİSTİ TEDAVİSİ SONUÇLARIMIZŞadan Hacısalıhoğlu¹, Metin Yiğit², Dilek Kaçar¹, Ayça Yozgat¹, Vildan Çulha¹, Hüsnüye Neşe Yarah¹, Pamir Işık¹, Namık Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji-onkoloji Kliniği, Ankara²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara**Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları**

Referans Numarası: 140

P-034

SU ÇİÇEĞİNE SEKONDER GELİŞEN OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİLİ BİR OLGUNihal Karadaş¹, Ulaş Karadaş², Arzu Tanınmış³, Mehmet Emin Oğuz³, Ersin Töret¹¹Balikesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji²Balikesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji³Balikesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları**Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi**

Referans Numarası: 287

P-035

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE NÖTROPENİK ATEŞİN GRANÜLOSİT TRANSFÜZYONU İLE TEDAVİSİ, ENGRAFMANI HIZLANDIRIYOR MU?Ali Ünal¹, Leylagül Kaynar¹, Nermin Keni¹, Ayşe Birekul¹, Esra Ermiş Turak¹, Serdar Şıvgın¹, Bülent Eser¹, Mustafa Çetin¹¹Erciyes Üniversitesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Kayseri**Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları**

Referans Numarası: 374

P-036

ORAL DEMİRE DİRENÇLİ DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ VE KOLLAJENÖZ GASTRİTBanu Oflaz Sözmen¹, Nuray Uslu Kızılkcan², Pınar Bulutay³¹Koç Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı²Koç Üniversitesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı³Koç Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı**İnfeksiyon ve Destek Tedaviler**

Referans Numarası: 391

P-037

HEMATOLOJİK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA STENOTROPHOMONAS MALTOPHİLİA ENFEKSİYONLARICanan Albayrak¹, Davut Albayrak²¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü²Samsun Medicalpark Hastanesi**İnfeksiyon ve Destek Tedaviler**

Referans Numarası: 232

P-038

PLEVRAL VE PERİTONEAL MAYI İLE BAŞVURAN KIRIM KONGO KANAMALI ATEŞ VAKASIGökçe Pınar Reis¹, Soner Sertan Kara²¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji Kliniği²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 401

P-039

AKUT MYELOİD LÖSEMİ VE AKUT LİZİS PNÖMOPATİ BİRLİKTELİĞİNİ ANLATAN OLGU SUNUMUAyşe Gül Satman Durmaz¹, Sevil Sadri², Ahmet Emre Eşkazan², Teoman Soysal²¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 105

P-040

2010-15 YILLARI ARASINDA HYPERCVAD VE HYPERCVAD+L-ASPARAGİNAZ TEDAVİLERİ ALAN ALL TANILI HASTALARIN KLİNİK ANALİZİFatih Coşkun¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹, Vildan Özkocaman¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 245 P-041

HODGKİN LENFOMA VE GEBELİK - SİSTEMATİK ANALİZ

Cansu Topal¹, Mustafa Çetiner², Burçin Sağlam¹, Önder Ergönül³, Meltem Olga Akay², Erman Öztürk², Burhan Ferhanoglu²

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Dahiliye Bölümü²Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü³Koç Üniversitesi Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 106 P-042

BRONKOSKOPI YAPILAN HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ OLGULARDA TROMBOSİTOPENİYE BAĞLI KOMPLİKASYONLARIN RETROSPEKTİF İNCELENMESİ

Fatih Yıldırım¹, Fahir Özkalemkaş¹, Vildan Özkocaman¹, Ahmet Ursavaş¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 294 P-043

RELAPS/REFRAKTER HODGKİN HASTALIĞINDA BRENTUXİMAB VEDOTİN; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Püsem Patır¹, Mustafa Duran¹, Mahmut Töbü¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 249 P-044

İMMÜN TROMBOSİTOPENİ HASTALARINDA SPLENEKTOMİNİN ETKİNLİK VE GÜVENİLİRLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Serdar Özkök¹, Işık Kaygusuz Atagündüz¹, Osman Kara¹, Aslihan Sezgin¹, Toluy Özgümüş¹, Fatma Geçgel¹, Tülin Fırathı Tuğlular¹, Tayfur Toptaş¹

¹Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 252 P-045

T LENFOBLASTİK LENFOMA OLGUSUNDA NADİR BİR TRANSLOKASYON: T(8;13)(P11;Q12) ZMYM2/FGFR1

İlayda Arjen Kara¹, Gülleyle Kılıç², Olga Meltem Akay³, Erman Öztürk³, Mustafa Çetiner³, Hülya Kayserili⁴, Burhan Ferhanoglu³

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,²Koç Üniversitesi Hastanesi, Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi³Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 65 P-046

BÖBREK NAKLİ SONRASINDA PARVOVİRÜS B19 İLİŞKİLİ SAF ERİTROİD APLAZİ GELİŞEN ÇOCUK OLGUSU

Barış Malbora¹, Eda Ataseven¹, Burcu Belen¹, Serdar Sarıtaş¹, Önder Yavaşcan¹, Dilek Yılmaz Çiftdoğan¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 305 P-047

REFRAKTER ANEMİLİ MDS'YE EŞLİK EDEN PNH OLGUSU

Mahmut Bakır Koyuncu¹, Eyüp Naci Tiftik², Anıl Tombak²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 187 P-048

KOMPOZİT ANJİOİMMÜNOBLASTİK T-HÜCRELİ VE KLASİK HODGKİN LENFOMA İLE BAZAL HÜCRELİ KARSİNOM BİRLİKTELİĞİ

İpek Yönel-hindilerden¹, Fehmi Hindilerden², İbrahim Öner Doğan³, Meliha Nalçacı¹

¹Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı²Bakırköy Sadı Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği³Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 277 P-049

SİĞİNMACI TALASEMİ MAJOR HASTALARI: TEK MERKEZ SONUÇLARI

Zafer Şalcıoğlu¹, Gizem Ersoy¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Ebru Yılmaz¹, Işık Odaman¹, Başak Koç¹, Ezgi Pahlı Uysalol¹, Gül Nihal Özdemir¹

¹Istanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji Kliniği

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 74 P-050

KRONİK LENFOSİTİK LENFOMA TANILI HASTALARIMIZIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Serife Solmaz Medeni¹, Tuğba Çetintepe¹, Sinem Namdaroğlu¹, Rumeysa Sarı², Merve Koçar², Ebru Özden², Oktay Bilgir¹

¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 474 P-051

CASTLEMAN HASTALIĞI'NDA PET/BT'NİN YERİ
Duygu Sevinç Acilli¹, Ayşe Salihoglu², Nurgül Özgür Yurttaş², Sevil Sadri², Dilek Keskin², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özunal², Fevzi Fırat Yalnız², Tuğrul Elverdi², Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Teoman Soysal², Yıldız Aydın², Nükhet Tüzüner³, Muhlis Cem Ar²

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 280 P-052

ERİŞKİN MULTİSİSTEMİK LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ: OLGU SUNUMU

Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Gürsel Güneş¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Berna Afaçan Öztürk¹, Okan Yayar², Harika Okutan³, Murat Albayrak¹

¹Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

²Çanakkale Devlet Hastanesi Hematoloji Bölümü

³Özel Lôsante Erişkin ve Çocuk Hastanesi Erişkin Hematoloji Bölümü, Ankara

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 228 P-053

KÖK HÜCRE NAKLİ DIŞINDA AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ESNASINDA GELİŞEN VENO-OKLUZİV HASTALIK

Özlem Koçyiğit¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 396 P-054

YAYGIN BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA TANILI OLGULARIMIZIN 5 YILLIK ANALİZİ

Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Burhan Turgut¹

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 231 P-055

ERİŞKİN HASTALARDA LOKAL ANESTEZİK SONRASI METHEMOGLOBİNEMİ

Berrin Didem Toluç¹, Hakki Onur Kırkızlar¹, Meltem Aylı¹

¹Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 30 P-056

ERİTROSİT DAĞILIM ARALIĞI MOBİLİZASYON BAŞARISINI ETKİLEYEN YENİ BİR PARAMETRE MİDİR?

Eren Gündüz¹, Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹, Ahmet Musmul²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 410 P-057

NADİR BİR OLGU: CİLTTE RİCHTER SENDROMU

Ayşe Uysal¹, Bengü Gerçeker Türk², Mahmut Töbü¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 103 P-058

58 YAŞINDA TANI ALAN GLUKOZ 6 FOSFAT DEHİDROGENAZ EKSİKLİĞİ VAKASI

Ömer Önder Savaş¹, Merih Kızıl Çakar²

¹Hitt Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü

²Abdurrahman Yurtarslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 164 P-059

AKUT LÖSEMİLİ BİR PEDIATRİK OLGUDA REİNDÜKSİYON TEDAVİSİ SIRASINDA GÖRÜLEN VENOOKLUZİV HASTALIK

Fatma Burcu Belen¹, Barış Malbora², Eda Ataseven², Berna Atabay², Meral Türker², Zuhâl Önder Siviş², Haldun Öniş²

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İzmir

²Izmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İzmir

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Referans Numarası: 165 P-060

KONJENİTAL FAKTÖR EKSİKLİKLERİNDE İLİOPSOAS KANAMALARI

Zafer Sancıoğlu¹, Hülya Şen¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Zafer Başlar²

¹Istanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

²Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 194 P-061

TROMBOTİK MİKROANJİOPATİDE TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Taner Demirel¹, Hamdi Akan¹, Meral Bektaş¹, Muhit Özcan¹, Günhan Gürman¹, Osman İlhan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 469

P-062

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA PERİTRANSPLANT ALBUMİN DÜŞÜŞÜ İLE GVHD İLİŞKİSİ

Mustafa Merter¹, Fatma Tuğçe Şah², Uğur Şahin¹, Merih Yalçın², Hasan Emre Kocabay², Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Meral Beksaç¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Selami Koçak Toprak¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı**Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme**

Referans Numarası: 387

P-063

AKUT MİYELOİD LÖSEMİ HASTALARINDA IDH1/2-FLT3-NPM1 MUTASYONLARININ İNCELENMESİ

Aslı Toyulu¹, Ozan Salim², Melike Okur⁵, Utku İltar², Orhan Kemal Yücel², Ramazan Erdem², Turgay Ulaş², Sibel Karaüzüm³, Bahar Akkaya⁴, Levent Ünder²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, -Tıbbi Genetik Anabilim Dalı²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, -Hematoloji Bilim Dalı³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, -Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı⁴Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, -Patoloji Anabilim Dalı⁵Akdeniz Üniversitesi Hastanesi-Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi**Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları**

Referans Numarası: 32

P-064

PRİMER ANTİFOSFOLİPID SENDROMUNDA ANTİFOSFOLİPIDANTİKORLARINERİNEGATİFLEŞTİĞİNDE ANTİKOAGÜLAN TEDAVİ KESİLEBİLİR Mİ?

Fehmi Hindilerden¹, İpek Yönel Hindilerden², Reyhan Diz Küçükçakaya³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı**Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme**

Referans Numarası: 242

P-065

ÇEVRESEL KANDAN YAPILAN AKIM SİTOMETRİ ÇALIŞMASININ MYELODİPLASTİK SENDROM TANISINA KATKISININ ARAŞTIRILMASI.

Pelin Değirmenci¹, Atakan Tekinalp², Alpay Yeşilaltay², Burhan Turgut²

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı; Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ**Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 181

P-066

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ BİR OLGUDA İMATİNİBE BAĞLI CİDDİ CİLT REAKSİYONU

Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Murat Albayrak¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Harika Okutan¹

¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 192

P-067

İL-10 RESEPTÖR EKSİKLİĞİ OLAN 3 OLGUDA AKRABA DIŞI VERİCİDEN UYGULANAN HEMATOPETİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Vedat Uygun¹, Dilara Fatma Kocacık Uygun⁸, Hayriye Daloglu², Seda Öztürkmen², Gülsün Karasu¹, İsmail Reisli³, Ersin Sayar⁴, Hasan Ali Yüksekçakaya⁵, Erik-oliver Glocker⁶, Kaan Boztuğ⁷, Akif Yeşilipek¹

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Antalya Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakli Ünitesi, Antalya²Medicalpark Antalya Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakli Ünitesi, Antalya³Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatrik Alerji İmmunoloji Bölümü, Konya⁴Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, Konya⁵Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, Konya⁶Institute Of Microbiology University Medical Center, Department Of Medical Microbiology And Hygiene, Freiburg Germany⁷Cem Research Center For Molecular Medicine Of The Austrian Academy Of Sciences, Vienna Austria⁸Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Alerji ve İmmüloji Bölümü**Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 72

P-068

DASATİNİB VE İMATİNİB'E BAĞLI İMMUN TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

Esra Terzi Demirsoy¹, Özgür Mehtap¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 347

P-069

FEBRİL NÖTROPENİK ATAĞI HASTALARDA TABURCU OLMA SÜRESİNE ETKİ EDEN FAKTÖRLER

İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹, Nihan Alkış¹, Vefki Gürhan Kadıköylü², Ali Zahit Bolaman¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²İzmir Özel Kent Hastanesi Hematoloji Kliniği**Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 286

P-070

ATİPİK PREZENTASYON İLE BAŞVURAN KRONİK MİYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİ OLGUSU

Çiğdem Dinçkal¹, Ayşe Uysal², Nazan Özsan³, Devrim Bozkurt¹, Murat Tombuloğlu²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı**Pediyatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 409

P-071

AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİLİ BİR HASTADA PARVOVİRUS B19 ENFEKSİYONU İLE MASKELENEN İNDÜKSİYON SONU DEĞERLENDİRMESİ

Özlem Tüfekçi¹, Şebnem Yılmaz Bengo¹, Melek Erdem¹, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 435 P-072

YAPISAL KROMOZOM 1 ANOMALİSİNE SAHİP HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ
Süreyya Bozkurt¹, Sezgin Etgül², Şule Ünal³, Seda Aydın², Fatma Gümrük³, Mualla Çetin³, Haluk Demiroğlu², Salih Aksu², Yahya Büyükaşık², Nilgün Sayınalp², Hakan Göker², Osman İlhami Özcebe², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü

³Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 363 P-073

YENİ TANI AGRESİF LENFOMALARDA OKSİDATİF STRES DÜZEYLERİNİN ARAŞTIRILMASI

Senem Maral¹, Şule Mine Bakanay¹, Murat Alışık², Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, Sema Akıncı¹, Özcan Erel², İmdat Dilek¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 380 P-074

TRANSPLANTASYON İLİŞKİLİ TROMBOTİK MİKROANJİOPATİDE EKULİZUMAB TEDAVİSİ - İKİ ÇOCUK OLGUNUN SUNUMU

Melek Özdeniz¹, Özlem Tüfekçi¹, Hale Ören¹, Fatma Demir Yeniğürbüz¹, Şebnem Yılmaz Bengoç¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 334 P-075

ALICI VE VERİCİ CİNSİYETİNİN ALLOGENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE GEÇ DÖNEMDEKİ HEMOGLOBİN DEĞERİNE ETKİSİ
Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Abdullah Hacchaneffioğlu¹, Zafer Gülbaş²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Anadolu Sağlık Merkezi, Kemik İliği Nakli Merkezi, Kocaeli

Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Referans Numarası: 362 P-076

KEMİK İLİĞİ METASTAZI İLE GELEN SOLİD TÜMÖRLERİN KEMİK İLİĞİNDE E-CADHERİN VE CALCIUM SENSİNG RECEPTOR İFADESİ

Senem Maral¹, Aydan Kılıçarslan², Şule Mine Bakanay¹, İmdat Dilek¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 221 P-077

B HÜCRELİ AKUT LENFOSİTİK LÖSEMİ'DE CD317 EXPRESYONU

Mesude Falay¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Referans Numarası: 151 P-078

CHANARIN DORFMAN SENROMU: OLGU SUNUMU

Naciye Demirel¹, Demet Aydın¹, Esmâ Evrim Doğan¹, Sedat İrmak², Figen Kahyaoğlu², Semih Kalyon², Yasemin Gök Gökden³, Mehmet Çopur⁴, Emek Kocatürk⁴

¹Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği

³Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği

⁴Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 226 P-079

FISH İLE TAMAMLANAN BİR PUZZLE: SEKONDER MDS OLGUSUNDA YENİ BİR KRİPTİK TRANSLOKASYON VE MYB DUPLİKASYONU BİRLİKTELİĞİ

Gülleyla Kılıç¹, Serdar Örnek², Erman Öztürk³, Olga Meltem Akay³, Hülya Kayserili⁴, Burhan Ferhanoglu³

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi

²V.K.V Amerikan Hastanesi, Hematoloji

³Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü

⁴Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 421 P-080

ÇOKLU PRİMER NEOPLAZI ÖYKÜSÜ OLAN HASTADA YENİ GELİŞEN T HÜCRELİ ALL OLGUSU

Mahmut Bakır Koyuncu¹, Cüneyt Cengiz¹, Mustafa İlhan¹, Ali Alper Solmaz¹, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 434 P-081

PRİMER KEMİK TUTULUMLU KÜÇÜK LENFOSİTİK LENFOMA OLGUSU

Fatos Dilan Köseoğlu¹, Kübra Ecem Ditmin², Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 248 P-082

LÖSEMİLERDE MOLEKÜLER TARAMA: TEK MERKEZ DENEYİMİ

İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Soner Solmaz¹, Mahmut Yeral¹, Nilay Oktar¹, Ceren Kaplankıran¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi Hematoloji Laboratuvarı

²Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi Klinik Ünite

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 456 P-083

EKSTRAMEDÜLLER TUTULUM İLE SEYREDEN KRONİK MYELOİD LÖSEMİDEN TRANSFORME AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ VAKASI

Kübra Sağlam¹, Meltem Kurt Yüksel²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 457 P-084

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASINDA TEKRARLAYAN ABSELERLE SEYREDEN APLASTİK ANEMİ VAKASI

Volkan Yılmaz¹, Meltem Kurt Yüksel²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 256 P-085

ERİTROPOETİN KULLANIMI SIRASINDA RENAL KİSTLER GELİŞEN MDS OLGUSU

Çiğdem Dinçkal¹, Süha Süreyya Özbek², Mahmut Töbüş³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 262 P-086

MEME KANSERLİ HASTADA KAPESİTABİN TEDAVİSİ İLE İLİŞKİLİ AKUT MYELOİD LÖSEMİ T(10;11) (Q22;Q23) OLGUSU

Zübeyde Nur Özkurt¹, Ramazan Öcal¹, Mehmet Sezgin

Pepeler¹, Burcu Ülküden¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 265 P-087

NADİR GÖRÜLEN PRİMER KUTANÖZ B HÜCRELİ BACAK TİPİ LENFOMA OLGUSU

Fatma Dindar Çelik³, Tuba Hacıbekiroğlu¹, Cenk Sunu²,

Mehmet Şevki Uyanık²

¹Sakarya Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Sakarya Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Sakarya Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Anabilim Dalı

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 182 P-088

ORAK HÜCRELİ ANEMİDE SAÇLI DERİDE CİLT ALTINA KANAMA : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Buğra Yıldırım², Seçkin İler²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 183 P-089

AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİDE KARDİYAK TUTULUM : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Ömran Özmen², Necati Yüksel²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 123 P-090

SPLENİK VEN OBSTRÜKSİYONU İLE BAŞVURAN RİCHTER TRANSFORMASYONU: OLGU SUNUMU

Hasan Mücahit Özbaş¹, Ayşe Gül Gülay², Hünkar Ağgöl³, Dila Ayerden², Şule Yüzbaşıoğlu⁴, Mehmet Sönmez⁴

¹Erzincan Üniversitesi, Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı Erzincan

³Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Erzincan

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı Trabzon

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 312 P-091

MYELOFİBROZİS İLE SEYREDEN MİYELODİPLASTİK SENDROM OLGUSU

Celal Acar², Alev Garip¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Kübra Canaslan¹, Sermin Özkal³, İnci Alacacıoğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ündar¹, Güner Hayri Özsan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 188 P-092

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİDE AKUT TOKSİK LÖKOENSEFALOPATİ: OLGU SUNUMU

Nergiz Öner¹, Mehmet Öztürk¹, Üstün Ezer¹, Suna Emir¹, Billur Şendur², Akkan Mahmud¹, Ahmet Emin Kürekçi¹

¹Lösante Çocuk ve Erişkin Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

²Lösante Çocuk ve Erişkin Hastanesi, Radyoloji

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 320 P-093

KONJENİTAL DİSERİTROPOETİK ANEMİ TİP 1 VAKASINDA BACAK ÜLSERİ

Tekin Aksu¹, Neşe Yaralı¹, Arzu Yazal Erdem¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Zekai Avcı¹, Namık Yaşar Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 278 P-094

LÖSEMİLERDE RETİNA TUTULUMU

Gürçan Dikme¹, Duygu Ülger², Hande Kızılcak¹, Belgin Kılıç Sevimli³, Tiraje Çelkan¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pedriatrik Hematoloji-onkoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pedriatri Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 470 P-095

“VARYANT PH KROMOZOMLU KML OLGU SUNUMU”

Vahap Köksal¹, Eyüp Naci Tiftik¹, Anıl Tombak¹, Mustafa Ertan Ay², İrem Bekalp Yılmaz², Kenan Çevik²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı,

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 131 P-096

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞEN STEROİD DİRENÇLİ GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINDA, İNTRAARTERYAL STEROİDİN YERİ

Duygu Nurdan Avcı¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Agit¹, Selin Merih Urlu¹, Eylem Emine Genç¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdas¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 45 P-097

HİPONATREMİYE SEKONDER POSTERİOR REVERSİBL ENSEFALOPATİ SENDROMU GELİŞEN ALL OLGUSU

Nilgün Eroğlu¹, Ayşenur Bahadır¹, Erol Erduran¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji, Trabzon

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 281 P-098

AKUT PROMİYELOSİTER LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN BİR ENFEKSİYON

Sinan Demircioğlu¹, İbrahim Erayman²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 348 P-099

ATİPİK KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ VE PARANEOPLASTİK VASKÜLİT BİRLİKTELİĞİNİ İÇEREN OLGU SUNUMU

Nurbanu İnci¹, Sevil Sadri², Ayten Çavuş Uysal¹, Burak Akovalı³, Baresh Razavi Khosroshahi³, Ahmet Emre Eşkazan², Teoman Soysal²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 87 P-100

YÜKSEK RİSKLİ MDS VE AKUT LÖSEMİLİ OLGULARDA HİPOMETİLE EDİCİ AJAN (DECİTABİN) KULLANIMININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Tuğcan Alp¹, Erdem Gözden¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 235 P-101

BORTEZOMİB KULLANIMA BAĞLI GELİŞEN UYGUNSUZ ANTİDÜRETİK HORMON SALINIM SENDROMU (UADHSS): OLGU SUNUMU

Hale Bülbül¹, Ayşe Uysal¹, Ahmet Alp Unat², Mahmut Töbü¹

¹Ege Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 83 P-102

ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM PLAZMA DEĞİŞİMİ TEDAVİSİYLE ALINAN TAM YANIT SONRASI DEVAM EDEN REMİSYON: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Şeyma Güneş², Serkan Enki², Göktürk Öğredici², Hakan Koçoğlu², Bahar Özdemir², Yıldız Okuturlar², Özlem Harmankaya², Süheyla Apaydın³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

³Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Nefroloji Kliniği

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 385 P-103

TANI ANINDA 50 YAŞIN ALTINDA OLAN MULTİPLE MİYELOM HASTALARINDA KLİNİK PREZENTASYON VE PROGNOZ

Alper Bayar¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Özden Pişkin¹, Alev Garip¹, Aybüke Olgun¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Seyhanlı¹, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Bülent Ündar¹, Celal Acar²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 27 P-104

BELİRGİN LÖKOSİTOZLA SEYREDEN TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşoğlu¹, İbrahim Öner Doğan²¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği²Istanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 31 P-105

YAYGIN BULKY PERİFERİK LENFADENOPATİYLE SEYREDİP YÜKSEK DERECELİ LENFOMAYI TAKLİT EDEN TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşoğlu¹, İbrahim Öner Doğan¹¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği²Istanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 414 P-106

BÖBREK YERLEŞİMLİ LENFOMALAR: 24 OLGUNUN KLİNİKOPATOLOJİK DEĞERLENDİRİLMESİ

Derya Demir¹, Mine Hekimgil², Banu Sarsık², Sait Şen², Nazan Özsan²¹Manisa Devlet Hastanesi Patoloji Bölümü, Manisa²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 441 P-107

BÜLLÖZ PYODERMA GANGRENOSUM İLE BAŞVURAN AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU

Fatma Neslihan Kalkan¹, Selin Aytaç¹, İlhan Altan¹, İnci Yaman Bajın¹, Şule Ünal¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 453 P-108

MULTİPL MYELOM OLGULARINDA P53 DELEZYONUN FISH YÖNTEMİ İLE TESPİTİNİN PROGNOSTİK DEĞERİ

Seda Eren Keskin¹, Hakan Savlı¹, Naci Çine¹, Buket Doğruoğlu¹, Zeynep İlkay¹, Gülhan Demir¹, Seda Reka¹, Pelin Seymen¹, Deniz Sünnetçi Akkoyunlu¹, Elif Birtaş Ateşoğlu², Esra Terzi Demirsoy², Ayfer Gedük², Pınar Tarkun², Özgür Mehtap², Abdullah Hacıhanefioğlu²¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Referans Numarası: 170 P-109

BLUE RUBBER BLEB NEVUS SENDROMU OLAN ÜÇ OLGU VE SİROLİMUS TEDAVİSİNE YANIT

Hande Kızılcak¹, Nihal Özdemir¹, Gürcan Dikme¹, Tiraje Celkan¹¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 113 P-110

WALDENSTRÖM MAKROGLOBİNEMİSİNE EŞLİK EDEN SCHNİTZLER SENDROMU: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Serkan Güvenç², Reyhan Diz Küçükkaya³¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği²Batman Bölge Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği³Istanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 179 P-111

KRONİK ARTRİT NEDENİYLE TAKİP EDİLİP ORAK HÜCRELİ ANEMİ TANISI ALAN HASTA : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Mustafa Ceylan², Feyat Tunç², Adnan Azizoglu²¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 319 P-112

KANTARİDİN ALIMINA SEKONDER ANTİFOSFOLİPİD ANTİKORU OLAN HASTADA TROMBOZ

Zehra Narlı Özdemir¹, Uğur Şahin¹, Osman İlhan¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 73 P-113

PRALATREKSAT'A BAĞLI BİR TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZ OLGUSU

Esra Terzi Demirsoy¹, Evren Odyakmaz Demirsoy², Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Esra Gönülal³, Özgür Mehtap¹, Ayfer Gedük¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 203 P-114

LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZLA KARIŞILAN BİR HİSTİYOSİTİK SARKOM VAKASI

Dilvin Çelik Ates¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹¹İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 79

P-115

FOLLİKÜLER LENFOMA VE TİROİD KARSİNOMU BİRLİKTELİĞİ: KEMİK METASTAZINDAN HANGİSİ SORUMLU ?

Hasan Atilla Özkan¹, Turhan Özler¹, Nalan Alan Selçuk¹, Işın Doğan Ekici¹, Arda Oluk¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 350

P-116

LENFOLASTİK FAZDA KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ: OLGU SUNUMU

Sule Toprak¹, Dilek Kaçar¹, Abdurrahman Kara¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Hüsnüye Neşe Yaralı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 48

P-117

HBV'YE SEKONDER KARACİĞER SİROZU OLAN HASTADA MESANEDE RASTLANAN PLAZMOSİTOM: OLGU SUNUMU

Özgür Timuçin Kutlu¹, Altuğ Şenol², Aslıhan Karadağ³, Muammer Avcı³, Gökhan Çoban³, Mürşide Tan³, Fatma Akdeniz³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, İstanbul

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji, İstanbul

³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, İstanbul

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 239

P-118

RENAL PLAZMOSİTOM: OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu¹, Pembe Oltulu²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya

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

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 180

P-119

BİSİTOPENİ İLE BAŞVURAN HASTADA SB TALASEMİ VE İTP BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Mehmet Kaya², Ahmet Güneş²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 186

P-120

LENOLİDOMİDE BAĞLI GELİŞEN NADİR BİR YAN ETKİ: ERİTEMA MULTİFORMA BENZERİ CİLT REAKSİYONU

Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Murat Albayrak¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Harika Okutan¹

¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 477

P-121

YÜKSEK DOZ KEMOTERAPİ VE OTOLOG NAKİL İLE TEDAVİ EDİLEN TESTİS KANSERLİ HASTALARIN RENAL FONKSİYONLARININ İNCELENMESİ

Nuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyayın¹

¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 215

P-122

P190 DALTON BCR-ABL POZİTİF KRONİK MYELOİD LÖSEMİ VAKAMIZ

Berna Atesağaoğlu¹, Zehra Narlı Özdemir¹, Meltem Kurt Yüksel¹

¹Ankara Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 224

P-123

AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ALAN HASTADA H1N1 VİRÜSÜNE BAĞLI HEMOFAGOSİTOZ TABLOSU

Zafer Şalcıoğlu¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Işık Odaman¹, Abdüsselam Genç¹, Gizem Ersoy¹, Rengin Şiraneci²

¹İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

²İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İnfeksiyon Kliniği

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 56

P-124

BENDAMUSTİN-RİTUKSİMAB TEDAVİSİ SONRASI TETİKLENEN ANCA POZİTİF VASKÜLİT OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹

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

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 295

P-125

İKİ VAKA İLE RELAPS-REFRAKTER HODGKİN HASTALIĞINDA NİVOLUMAB TEDAVİSİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Mustafa Duran¹, Püsem Patır¹, Mahmut Töbü¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 247 P-126

RİTUKSİMAB ALLERJİSİNDE DESENSİTİZASYON: DÖRT OLGUNUN SONUÇLARI

Erman Öztürk¹, Leyla Pur Özyiğit², Ayşe Bilge Öztürk², Olga Meltem Akay¹, Mustafa Çetiner¹, Burhan Ferhanoglu¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Allerji Bölümü, İstanbul

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 67 P-127

OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ VE TROMBOSİTOPENİ İLE PREZENTE OLAN CASTLEMAN HASTALIĞI

Hasan Atilla Özkan¹, Hatice Şeyma Eren¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı, İstanbul

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 68 P-128

OLGU SUNUMU: GEBELİKTE HODGKİN DIŞI LENFOMA

Hülya Yılmaz¹, Dilek Keskin², Ebru Alıcı Davutoğlu³, Seyfettin Uludağ³, Ahu Senem Öz⁴, Nükhet Tüzüner⁴, Şeniz Öngören²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 69 P-129

BEVACİZUMAB İLE TEDAVİDE BAŞARI SAĞLANAN BİR OSLER WEBER RENDU SENDROMU OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Yahya Büyükaşık¹

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

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 218 P-130

İLERİ YAŞLI HASTALARDA UNUTULAN BİR TANI: YAYGIN DEĞİŞKEN İMMUN YETERSİZLİK

Cem Sulu¹, Işıl Özunal¹, Dilek Keskin¹, Hülya Yılmaz¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salihoglu¹, Zafer Başlar¹, Muhlis Cem Ar¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 24 P-131

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ RELAPSI SIRASINDA KOSTA ÜZERİNDE ŞİŞLİK VE AĞRI İLE BAŞVURAN OLGU

Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Elif Velibeyoğlu¹, Cengiz Erçin², Bahar Müezzinoğlu²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 408 P-132

KRONİK AKCİĞER GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI; VAKA TAKDİMİ

Selda Kahraman¹, Serkan Ocakcı¹, Seckin Çağırğan¹

¹İzmir Medikalpark Hastanesi-hematoloji Kliniği

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 161 P-133

KARFİLZOMİB İLE İLİŞKİLİ TÜMÖR LİZİS SENDROMU: İKİ OLGU SUNUMU

Esra Terzi Demirsoy¹, Özgür Mehtap¹, Necmi Eren², Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

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

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 117 P-138

NADİR BİR BİRLİKTELİK: EBV İLE İLİŞKİLİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIK VE SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ

Murat Günaltılı², Selin Berk¹, Ahu Senem Demiröz³, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoglu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Nükhet Tüzüner³, 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

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 118 P-139

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİDE NADİR BİR BAŞVURU ŞEKLİ: AORTOİLİAK OKLÜZİF HASTALIK (LERICHE SENDROMU)

Selin Berk¹, Murat Günaltılı², Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoglu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 318 P-140

BLASTİK FAZ KML'DE NİLOTİNİB İLE BAŞARILI TEDAVİ

Ege Karamancı¹, Prof. Dr. Ülkü Ergene¹
¹Izmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 341 P-141

DERİN VEN TROMBOZU İLE BAŞVURAN ADÖLESAN İKİ OLGUDA BEHÇET HASTALIĞI

Meriban Karadoğan¹, Fatma Türkan Mutlu¹, Yasemin Altuner Torun¹, Mustafa Atasoy²
¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji
²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 366 P-142

P13-AKT MUTASYONLARI KEMOTERAPİ DİRENCİNE YOL AÇIYOR MU? OLGU BAZINDA TARTIŞMA:

Meltem Aylı¹, Hakkı Onur Kırkızlar¹, Hakan Demir², Gözde Balkaya², Taner Tan²
¹Istanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı
²Istanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 49 P-143

RUXOLİTİNİB TEDAVİSİ SIRASINDA MİKOBAKTERİ ENFEKSİYONU GELİŞEN BİR MYELOFİBROZİS OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Yahya Büyükaşık¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 51 P-144

OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ UYGULANAN HASTADA TENOFOVİR TEDAVİSİ SONRASI HİPERBİLİRUBİNEMİ

Birol Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özaydın¹, Mustafa Öztürk¹
¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 55 P-145

GARİP BİR BİRLİKTELİK: OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ- ESANSİYEL TROMBOSİTEMİ: OLGU SUNUMU

Dilek Keskin¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Deniz Özmen¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkanan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Teoman Soysal¹
¹Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 418 P-146

PROTEİN C EKSİKLİĞİ VE PURPURA FULMİNANS

Hande Kızılcak¹, Gürcan Dikme¹, Tiraje Celkan¹
¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Referans Numarası: 423 P-147

VİNKRİSTİN İLİŞKİLİ GÖRME KAYBI GELİŞEN İKİ OLGU

Gürcan Dikme², Ceyhan Bahtiyarzaade¹, Hande Kızılcak², Belgin Kılıç³, Tülin Tiraje Celkan²
¹Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
²Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul
³Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 63 P-148

HODGKİN VE REED- STERNBERG HÜCRE MORFOLOJİSİ GÖSTEREN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ OLGUSU

Fatih Öcal¹, Elif İnanç¹
¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 136 P-149

EBV İLİŞKİLİ ENFEKSİYÖZ MONONÜKLEOZİS, GEÇİCİ LUPUS ANTİKOAGÜLAN VE YALANCI SİTOMEGALOVİRÜS ANTİKOR POZİTİFLİĞİ

Zafer Bıçakçı¹, Eray Atalay², Halil İbrahim Erdoğan², Muhammed Hafit Arvas¹
¹Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi
²Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 411 P-150

KLASİK HODGKİN LENFOMA'DA BCL-2, CD68, CD163, NFKB, C-MET EKSPRESYONLARININ PROGNOZİK ÖNEMİ: ZAYIF BOYANMA ÖNEMLİ Mİ?

Vefki Gürhan Kadıköylü¹, Derya Şeker², Firuzan Kaçar Döğer³, İrfan Yavaşoğlu⁴, Nihan Alkış⁴, Ali Zahit Bolaman⁴
¹Izmir Özel Kent Hastanesi, Hematoloji Kliniği
²Ağrı Taşlıca Devlet Hastanesi
³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı
⁴Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 58 P-151

NÖROFİBROMATOZİS ZEMİNİNDE GELİŞEN TESTİS KARSİNOMLU OLGUYA OTOLOG KEMİK İLİĞİ TRANSPLANTASYONU UYGULANMASI: OLGU SUNUMU

Birol Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özaydın¹, Mustafa Öztürk¹
¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 433

P-152

BRUSSELLA MI? MULTİPLE MYELOM MU? YOKSA HER İKİSİDE Mİ?Mehmet Hilmi Dogu¹, Nihan Nizam², Rafet Eren¹, Elif Suyanı¹¹*Istanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği*²*Istanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği***Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları**

Referans Numarası: 458

P-153

DEMİR EKSİKLİĞİNDE NÖTROFİL HİPERSEGMENTASYONUİşıl Erdoğan Özünal¹, Dilek Keskin¹, Emre Durcan², Yusuf Günay², Selin Berk¹, Deniz Özmen¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Ayşe Salihoglu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Adnan Levent Yaldiran², Teoman Soysal¹¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı***Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 459

P-154

TONSİL TUTULUMLU PRİMER AMİLOİDOZ OLGUSUNDA GÖRÜLEN EKSTRANODAL LENFOMAFatma Nihan Akkoç Mustafayev¹, Dilek Keskin², İşıl Erdoğan Özünal², Nükhet Tüzüner³, Muhlis Cem Ar²¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*³*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı***Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 314

P-155

MASİF DALAK ENFARKTI GELİŞEN ANAL KANAL TUTULUMUYLA BAŞVURAN PERİFERİK T HÜCRELİ LENFOMA OLGUSUMehmet Enis Tezcan¹, Dilek Keskin², İşıl Erdoğan Özünal², Bedii Berat Apaydın⁴, Nükhet Tüzüner³, Ahmet Emre Eşkazan²¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*³*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*⁴*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı***Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 330

P-156

SEMPTOM VE BULGU OLMASIZIN BİLİRÜBİN VE LAKTAT DEHİDROGENAZIN BELİRGİN YÜKSELDİĞİ MULTİPLE MYELOM OLGUSUAli Kutluca¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹, Mustafa Ayaz¹, Abdullah Sivrikaya²¹*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye*²*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Konya***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 204

P-157

ÇOCUKTA HİPERLÖKOSİTOZUN NADİR BİR NEDENİ: NAZOFARENKS KANSERİZeynep Yamancı¹, Arzu Akyay¹, Dilvin Çelik Ateş¹, Ünsal Özgen¹¹*İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi***Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları**

Referans Numarası: 207

P-158

HEMOFİLİK ARTROPATİDE İNTRA-ARTİKÜLER STEROİD TEDAVİSİ: BİR PİLOT ÇALIŞMAVildan Çulha¹, Ajda Bal Hastürk², Emel Ekşioğlu², Tülin Hakan Demirkan³, Serhan Ünlü⁴, Hüsnüye Neşe Yaralı¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹¹*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü*²*Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği*³*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Radyoloji Bölümü*⁴*Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi İu Kliniği***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 84

P-159

PRİMER KAS TUTULUMLU YAYGIN EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LÖSEMİ/LENFOMA: OLGU SUNUMUŞule Yüzbaşıoğlu¹, Onur Küçük², Hüseyin Atacan², Nergiz Erkut¹, Bircan Sönmez³, Gülşah Kaygusuz⁴, İşinsu Kuzu⁴, Mehmet Sönmez¹¹*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*²*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı*³*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı*⁴*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı***Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 85

P-160

YAYGIN EKTRAMEDÜLLER PLAZMASİTOM VE PLEVRAL TUTULUM İLE GİDEN MULTİPLE MYELOM: OLGU SUNUMUŞule Yüzbaşıoğlu¹, Onur Küçük², Hüseyin Atacan², Nergiz Erkut¹, İsmail Saygın³, Mehmet Sönmez¹¹*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*²*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı*³*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı***Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 93

P-161

NEKROTİZAN YUMUŞAK DOKU ENFEKSİYONU GELİŞEN RELAPS/REFRAKTER AML OLGUSUNDA HAPLOİDENTİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİHasan Atilla Özkan¹, Uğur Anıl Bingöl¹, Hatice Şeyma Eren¹¹*Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,*

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 54

P-162

TESTİS KANSERİ TANISIYLA OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ UYGULANAN HASTADA GEOTRİCHUM CAPITATUM TEDAVİSİBırol Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Ahmet Karakaş², Şükrü Özyayın¹, Mustafa Öztürk¹¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara
²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara**Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 160

P-163

ESANSİYEL TROMBOSİTEMİ HASTASINDA KONSTITÜSYONEL İNVERSİYON 9 VARLIĞI: OLGU SUNUMUBurcu Kızıllarslanoğlu¹, Sakine Güzel², Zübeyde Nur Özkurt¹, Abdullah Münici Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı**Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 124

P-164

ERKEN YAŞTA KARŞIMIZA ÇIKAN İKİ MULTİPL MİYELOM OLGUSUDeniz Arıca¹, Ebru Koca¹, Fatma Nurhan Özdemir Acar², Siren Sezer², Sema Karakuş¹¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Ankara**Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 214

P-165

GEBELİKLE AÇIĞA ÇIKAN KONJENİTAL TTPNil Güler¹, Nevin Alayvaz Aslan¹, Piltan Büyükkaya¹, Düzgün Özatlı¹¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı**Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları**

Referans Numarası: 361

P-166

ATRİYAL FİBRİLASYON VE PROSTAT KANSERİ TANILARIYLA TEDAVİ EDİLEN BİR FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ OLGUSUAlper Yaşar¹, Işıl Erdoğan Özünal¹, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salıhoğlu¹, Zafer Başlar¹, M. Cem Ar¹¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı**Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 229

P-167

SPLENEKTOMİ ÖNCESİ MİYELOFİBROZİSLİ OLGULARDA EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPOEZİ SİNTİGRAFI İLE DEĞERLENDİRMEK MÜMKÜN MÜ?Burçin Sağlam¹, Okan Falay¹, Mustafa Çetiner¹, Olga Meltem Akay¹, Erman Öztürk¹, Burhan Ferhanoglu¹¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 313

P-168

SİSPLATİN İNFÜZYONU SONRASI GELİŞEN ASEPTOMATİK BRADİKARDİ OLGUSUAlev Garip¹, Abüke Olgun¹, Celal Acar², Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Şeyhanlı¹,Mehmet Selman Öntan¹, İnci Alacacıoğlu¹, Özden Pişkin¹, Fatih Demirkan¹, Güner Hayri Özsan¹, Bülent Ündar¹, Mehmet Ali Özcan¹¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı²Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 89

P-169

HODGKİN LENFOMA'LI OLGUDA ABVD KEMOTERAPİ KOMPLİKASYONU OLARAK MONDOR HASTALIĞIHasan Atilla Özkan¹, Uğur Anıl Bingöl¹, Neslihan Taşdelen¹¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,**Kronik Lenfositör Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 94

P-170

LÖKOSİTOZ İLE ORTAYA ÇIKAN KARACİĞER TUTULUMLU NÜKS/DİRENÇLİ SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSUSimge Erdem¹, Sezen Genç², İpek Yönel Hindilerden¹, Nazlı Demir¹, Sıdıka Gülkan Özkan¹, Öykü Arslan¹, Meliha Nalçacı¹¹İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 289

P-171

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ SEYRİNDE GELİŞEN PNEUMATOSİS İNTESTİNALİS OLGUSUMehmet Baysal¹, Elif Gülsüm Ümit¹, Dilek Burcu Esen², Ahmet Muzaffer Demir¹¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 400

P-172

MDS'DEN AML YE HIZLI PROGRESE OLAN OLGU SUNUMUFatma Dindar Çelik¹, Cenk Sunu², Tuba Hacıbekiroğlu³, Mehmet Şevki Uyanık²¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 292

P-173

SÜRRENAL VE SERVİKAL HEMATOM İLE BAŞVURAN DOĞUŞTAN AFİBRİNOJENEMİ OLGUSUHande Kızılcak¹, Nihal Özdemir², Zafer Şalcıoğlu², Ezgi Paşlı Uysalol², Cengiz Bayram², Gürcan Dikme¹, Hatice Arıöz Habibi³, Mine Aslan³, Tiraje Celkan¹¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*²*Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı***Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz**

Referans Numarası: 167

P-174

KEMİK İLİĞİ APLAZİSİ İLE SEYREDEN OLGULARDA ELTROMBOPAG KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİSüreyya Yiğit Kaya¹, Alev Garip¹, Celal Acar², Doğuş Türkyılmaz¹, Aybüke Olgun¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Bülent Ündar¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹¹*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi*²*Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi***Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 111

P-175

TALASEMİ MAJORLU HASTADA FAKTÖR V LEİDEN, PROTROMBİN, MTHFR GEN MUTASYONU İLİŞKİLİ TROMBOZGülsüm Akgün Çağlayan¹¹*Denizli Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Denizli***Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 177

P-176

DERİN MOLEKÜLER REMİSYONDA NİLOTİNİBE ARA VERİLMESİNİN ARDINDAN KISA SÜREDE GELİŞEN HEMATOLOJİK YANIT KAYBI: OLGU SUNUMUDoğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Celal Acar², İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, Bülent Ündar¹¹*Dokuz Eylül Üniversitesi*²*Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi***Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 116

P-177

ENOKSAPARİN TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN BİR DERMATOZ OLGUSUMüfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı***Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 185

P-178

EKSTRANODAL TUTULUM GÖSTEREN ROSAİ-DORFMAN HASTALIĞI: VAKA SUNUMUMurat Albayrak¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Ünsal Han², Berna Afacan Öztürk¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Okan Yayar¹¹*Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara*²*Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Ankara***Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 122

P-179

KİLO KAYBI ETYOLOJİSİ ARAŞTIRILAN BİR OLGUDA ANTİ ENDOMİSYUM ANTİKOR POZİTİFLİĞİ İLE MULTİPL MYELOM BİRLİKTELİĞİHasan Mücahit Özbaş¹, Ferda Keskin Çimen², Emin Murat Akbaş³, Eren Düzgün³, Feyza Görgülü Daltaban², Mehmet Sönmez⁴¹*Erzincan Üniversitesi Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzincan*²*Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzincan*³*Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzincan*⁴*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon***Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 467

P-180

İKİ AYRI PRİMER AKCİĞER KANSERİ TANISI OLAN VE İZLEMDE AKUT MİYELOİD LÖSEMİ GELİŞEN BİR OLGUEmre Durcan¹, Işıl Erdoğan Özünal², Dilek Keskin², Zeynep Hande Turna³, Yalın Dikmen⁴, Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören²¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı*⁴*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı***Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar**

Referans Numarası: 322

P-181

NÜKS/DİRENÇLİ KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ VE MANTLE HÜCRELİ LENFOMADA İBRUTİNİB DENEYİMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİAyşe Uysal¹, Nur Akad Soyer¹, Püsem Patır¹, Mustafa Duran¹, Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Fahri Şahin¹, Filiz Vural¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹¹*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 206 P-182

GENÇ PRİMER MYELOFİBROZ OLGUSUNDA TEDAVİ YÖNETİMİ; OLGU SUNUMU

Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Burhan Turgut¹
¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 282 P-183

EŞ ZAMANLI TANI ALAN VE NADİR GÖRÜLEN BİR BİRLİKTELİK: KARACİĞER SİROZU VE MULTİPL MİYELOM OLGUSU

Osman Şahin¹, Abdülkerim Yıldız¹, Gürsel Güneş¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Berna Afacan Öztürk¹, Birgül Ay Karakuş², Harika Okutan³, Murat Albayrak¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

²Keçiören Devlet Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara

³Özel Lôsante Erişkin ve Çocuk Hastanesi Erişkin Hematoloji Bölümü, Ankara

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 208 P-184

CİLT TUTULUMU İLE PREZENTE OLAN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VAKASI

Selin Küçükyurt Kaya¹, Senem Maral¹, Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, Şule Mine Bakanay Öztürk¹, İmdat Dilek¹

¹Ankara Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 82 P-185

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE SCUBE1, CAIX VE SUPAR DÜZEYLERİNİN DİYAGNOSTİK ÖNEMİ

Nergiz Erkut¹, Ahmet Mentşe², Hasan Mücahit Özbaş¹, Nilay Ermantaş¹, Mehmet Sönmez¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 285 P-186

HEMAFAGOSİTİK SENDROM İLE PREZENTE OLAN HODGKIN LENFOMA

Selin Merih Uurlu¹, Abdullah Agit¹, Gülten Korkmaz¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Esra Uçar Yılmaz¹, Mesude Falay¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 210 P-187

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ'DE TÜRKİYE'DE İLK VENETOCLAX DENEYİMİ

Zafer Gökgöz¹, Mehmet Turgut², Ender Soydan¹, Ayla Gökmen¹, Osman İlhan³

¹Medicana International Ankara Hastanesi

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 478 P-188

ORBİTA TUTULUMU İLE BAŞVURAN EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LENFOMA

Birgül Öneç¹, Kürşad Öneç², Murat Albayrak³, Harika Okutan³

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

³Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 352 P-189

İKİ OLGU İLE OSLER-WEBER-RENDU SENDROMU: FİZİK MUAYENE ÖNEMLİ

İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹, Nihan Alkış¹, Ali Zahit Bolaman¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 406 P-190

GRANULOSİTİK SARKOM VE AFİBRİNOJENEMİ İLE BAŞVURAN AML M5 OLGUSU

Özlem Arman Bilir¹, Şule Toprak¹, Şadan Hacısalihioğlu¹, Pamir İşik¹, Neşe Yaralı¹, Abdurrahman Kara¹, Namık Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 436 P-191

KONJENİTAL AFİBRİNOJENEMİDE SPONTAN İNTRAKRANİYAL KANAMA SONRASI SEKONDER PROFİLAKSİ

Koray Yalçın¹, Oğuz Dursun², Alphan Küpesiz¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Yoğun Bakım Bilim Dalı

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 168 P-192

İMATİNİB İLİŞKİLİ EL-AYAK SENDROMU

Meltem Ayılı¹, Hakkı Onur Kırkızlar¹, Hakan Demir²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 236 P-193

PROPİTOZİS İLE BAŞVURAN NÜKS MULTİPLE MYELOMSinan Demircioğlu¹, Refik Oltulu²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi, meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Bilim Dalı, Konya**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 61 P-194

ŞİDDETLİ ERİTODERMİ VE DERMATOPATİK LENFADENOPATİ İLE ORTAYA ÇIKAN AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSURamazan Öcal¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Mehmet SezginPepele¹, Gizem Toker², Münci Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı**Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 298 P-195

KOLŞİSİN KULLANAN FMF TANILI HASTADA GELİŞEN TROMBOSİT FONKSİYON BOZUKLUĞU: OLGU SUNUMULale Çapar¹, Mahmut Bakır Koyuncu¹, Meryem Balceli¹,Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik²¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 42 P-196

BURUN YAN DUVARINDA YERLEŞİK PRİMER CİLT FOLİKÜLER LENFOMAMehtap Dalkılıç Çalis¹, Aysel Doğan Geçit², Mehmet NailGüngör³, Semiha Keskin³, Özlem Ton⁴, Nedim Polat⁵¹T.C.saglık Bakanligi İstinye Devlet Hastanesi Onkoloji Klinigi, İstanbul²T.C.saglık Bakanligi İstinye Devlet Hastanesi Plastik Cerrahi Klinigi, istanbul³T.c.saglık Bakanligi İstinye Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İstanbul⁴T.C.saglık Bakanligi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Klinigi, İstanbul⁵Polat Patoloji Laboratuvarı, İstanbul**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 331 P-197

MULTİPL MİYELOM HASTASINDA 24 KÜR LENALİDOMİD TEDAVİSİ SONRASI BAŞARILI HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONUEren Arslan Davulcu¹, Püsem Patır¹, Nur Soyer¹, FahriŞahin¹, Güray Saydam¹¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 211 P-198

İZOLE ANEMİ VE ARTRİT KLİNİĞİ İLE İZLENEN MDS OLGUSUNDA ALL GELİŞİMİToluy Özgümüş¹, Canberk Sami Başbüyük¹, FatmaGeçgel¹, Aslıhan Sezgin¹, Fatma Gerin¹, SüheylaBozkurt², Kemal Türköz², Tayfur Toptaş¹, Ali Eser³, IşıkAtagündüz¹, Ayşe Tülin Tuğlular¹¹Marmara Üniversitesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı²Marmara Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı³18 Mart Üniversitesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 212 P-199

KARACİĞER TRANSPLANTASYONU SONRASI GELİŞEN AKUT MYELOSİTER LÖSEMİ: OLGU SUNUMUGüçhan Alanoğlu¹, Aslıhan Karadağ¹¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı Isparta**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 355 P-200

RELAPS VE REFRAKTER HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA ZORLU TEDAVİ YOLAĞI; ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİNuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, ŞükrüÖzaydın¹¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 184 P-201

NADİR GÖRÜLEN VE KÖTÜ PROGNOSTİK SEYİR İZLEYEN BİFENOTİPİK AKUT LÖSEMİ OLGUSUHacer Berna Afacan Öztürk¹, Çiğdem Pala Öztürk¹,Murat Albayrak¹, Mesude Falay³, Gürsel Güneş¹, OkanYayar², Gülsüm Özet³, Harika Okutan¹¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi²Çanakkale Devlet Hastanesi³Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 342 P-202

PRİMER AMİLOİDOZ VE ÖNEMİ BİLİNMEYEN MONOKLONAL GAMOPATİ OLGUSUNDA BORTEZOMİBE BAĞLI AKUT PANKREATİTİrem Karakaya Torun¹, Elif Umit¹, Mehmet Baysal¹,Ahmet Muzaffer Demir¹¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 50 P-203

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS İLE CASTLEMAN SENDROMU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMUÜmit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹,Salih Aksu¹, Osman İlhami Özcebe¹¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 159 P-204

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİ SAPTANAN BK-VİRUSA BAĞLI KRONİK HEMORAJİK SİSTİT OLGUSUGamze Akkuzu¹, Dilek Keskin², Ahmet Emin Öztürk¹, Umur Yılmaz¹, Selin Berk², Neslihan Kaya³, Haydar Durak³, Zübeyr Talat⁴, Muhlis Cem Ar², Ahmet Muzaffer Demir⁵, Teoman Soysal²¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı*⁴*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Üroloji Bilim Dalı*⁵*Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı***Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi**

Referans Numarası: 296 P-205

AKUT KORONER SENDROM SONRASI TANI ALAN ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VAKASIAli Sezgin¹, Cem Çötel¹, Yusuf Ziya Şener¹, Metin Okşul¹, Ahmet Kıvrak¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı***Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 253 P-206

ALT GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KANAMASI İLE BAŞVURAN GLANZMANN OLGUSUGökçe Pınar Reis¹¹*Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği***Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 66 P-207

İZOLE İNTESTİNAL KİTLE İLE PREZENTE OLAN EKSTRAMEDÜLLER MYELOİD SARKOMHasan Atilla Özkan¹, Halil Aydar¹¹*Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 57 P-208

ANJİOİMMÜNOBLASTİK T LENFOMA, KRONİK MYELOMONOSİTİK LÖSEMİ VE EBV BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMUÜmit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹,Haluk Demiroğlu¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 297 P-209

TESTİS TUTULUMU SAPTANAN REFRAKTER PERİFERİK T HÜCRELİ LENFOMA OLGUSULale Aydın Kaynar¹, Mehmet Sezgin Pepeler¹, Burcu Kızıllarslanoğlu¹, Münci Yağcı¹¹*Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara***Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi**

Referans Numarası: 43 P-210

ETYOLOJİSİ BULUNAMAYAN HEMOLİTİK ANEMİ: OLGU SUNUMUÖzgür Timuçin Kutlu¹, Emine Güçhan Alanoğlu¹, Bora Torus¹, Muammer Avcı², Türkan Sena Çağlak², Emre Kaplanoğlu²¹*Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar-Hematoloji, Isparta*²*Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar, Isparta***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 158 P-211

ERDHEİM-CHESTER HASTALIĞI: OLGU SUNUMURafiye Çiftçiler¹, Müfide Okay¹, Ümit Yavuz Malkan¹,Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı***Pediyatrik Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 437 P-212

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ SIRASINDA GELİŞEN HİSTİOSİTİK SARKOMGürcan Dikme¹, Esra Pehlivan², Hande Kızılcak¹, Tiraje Celkan¹¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediyatri Anabilim Dalı***Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 62 P-213

MİDE TUTULUMU İLE PREZENTE OLAN BİR BURKİTT LENFOMA OLGUSUÜmit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹,İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı***Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 142 P-214

RELAPS REFRAKTER MYELOM HASTASINDA DARATUMUMAB DENEYİMİGülten Korkmaz Akat¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Abdullah Agit¹, Emine Eylem Genç¹, Ahmet Kürşad Güneş², Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹¹*Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi*²*Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim Araştırma Hastanesi***Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi**

Referans Numarası: 404 P-215

ADRENAL YETMEZLİK İLE BAŞVURAN BİLATERAL PRİMER ADRENAL LENFOMA ; OLGU SUNUMUSinan Demircioğlu¹, Özlem Kaçar²¹*Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya*²*Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya*

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 238

P-216

PANTOEA AGGLOMERANS'A BAĞLI VENTİLATÖR İLİŞKİLİ PNÖMONİ VE KATETER İLİŞKİLİ SEPSİS OLGUSUSebnem İzmir Güner¹, Gönül Alıcı¹, Erman Kılıç¹, Mustafa Teoman Yanmaz², Songül Özer³, Şefik Köprülü⁴, Ali Haspolat⁴¹Şişli Kolan International Hospital, Hematoloji Bölümü²Şişli Kolan International Hospital, Medical Onkoloji Bölümü³Şişli Kolan International Hospital, Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü⁴Şişli Kolan International Hospital, Genel Yoğun Bakım Ünitesi**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi**

Referans Numarası: 426

P-217

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ NHL VE BURKİT LENFOMA ARASINDA ÖZELLİKLER GÖSTEREN SINIFLANAMAYAN B HÜCRELİ LENFOMASelda Kahraman¹, Serkan Ocakcı¹, Seçkin Çağırğan¹¹İzmir Medikalpark Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi**

Referans Numarası: 432

P-218

HODGKİN LENFOMA'DA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMUNU TAKLİT EDEN MENİNGİOMTuğcan Alp¹, Esra Nur Bülbül¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Zafer Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Hematoloji Bilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 452

P-219

NADİR GÖRÜLEN PRİMER MEME LENFOMA OLGUSUFatma Dindar Çelik²¹Sakarya Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı²Sakarya Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı**Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi**

Referans Numarası: 254

P-220

WALDEYER HALKASI TUTULUMLU DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ NON-HODGKİN LENFOMASafiye Orhan¹, Tuğcan Alp¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Zafer Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı**Erişkin Akut Lösemiler**

Referans Numarası: 323

P-221

AKUT LÖSEMİLİ HASTALARDA SIK GÖRÜNTÜLEMENİN ÖNEMİMeltem Demirtaş¹, Ülkü Ergene¹¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 479

P-222

RELAPS HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA BENDAMUSTİN KULLANIMINA BAĞLI HİPOKALEMİNuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özaydın¹¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara**Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler**

Referans Numarası: 346

P-223

DERMATOMİYOZİT BENZERİ KRONİK GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI OLGUSUÖzlem Arman Bilir¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Şule Toprak¹, Abdurrahman Kara¹, Neşe Yaralı¹, Namık Özbek¹¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 222

P-224

TEKRARLAYAN GEBELİK KAYBI ÖYKÜSÜ OLAN GEBE KADINLARIN KALITSAL TROMBOFİLİK RİSK FAKTÖR PROFİLLERİDeniz Arıca¹, Ebru Koca¹, Sema Karakuş¹, Aysun Halaçoğlu², Elif Durukan³, Ülkü Esra Kuşçu⁴¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara²Şişli Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Ankara⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara**Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları**

Referans Numarası: 156

P-225

İGE MİYELOMU: OLGU SUNUMUMüfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı**Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi**

Referans Numarası: 240

P-226

İMMÜN TROMBOSİTOPENİLİ HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİSinan Demircioğlu¹, Ahmet Karakarçayıldız²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 162 P-227

ATİPİK KLİNİK PREZENTASYONLU BİR HODGKİN LENFOMA OLGUSU

Müfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Arzu Sağlam², Yahya Büyükaşık¹
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı
²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 60 P-228

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSUNDA TEDAVİ SIRASINDA GELİŞEN ORBİTAL TUTULUM

Serife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Oktay Bilgir¹
¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, İzmir

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 454 P-229

PRİMER PANKREATİK LENFOMALI OLGU SUNUMU

Aydan Akdeniz¹
¹Ali Osman Sönmez Onkoloji Hastanesi, Bursa

Hematopoez/ Şitotokinler / Büyüme Faktörleri Reseptörleri / İlaç Farmakolojisi / Apoptoz

Referans Numarası: 300 P-230

HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ VAKASI

Elvina Almuradova¹, Devrim Bozkurt¹, Murat Tombuloğlu²
¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir
²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 46 P-231

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA BAŞARILI BİR ATRA SENDROMU YÖNETİMİ VE SONRASINDA GELİŞEN PNÖMONİ TABLOSU

Tuğba Çetintepe¹, Serhan Uslu², Hülya Mollaahmetoğlu³, Ülkü Ergene¹
¹İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği
²İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği
³İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 359 P-232

ANTİTROMBOTİK TEDAVİYE DİRENÇLİ RENAL VEN TROMBOZU VAKASI

Nergial Moueminoglu¹, Yılmaz Ay¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Yeşim Oymak¹, Salih Gözmen¹, Esin Albudak Özcan¹, Sultan Aydın Köker¹, Bengü Demirağ², Erkin Serdaroğlu¹, Canan Vergin¹
¹Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Bölümü, İzmir
²Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Nefroloji Bölümü, İzmir

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 59 P-233

İMMUNHEMOLİTİK ANEMİ İLE PRESENTE OLAN HAFİF ZİNCİR MUTİPL MYELOMA OLGUSU

Serife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Selin Canpolat², Güliz Özkök², Oktay Bilgir¹
¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir
²İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 448 P-234

GLANZMANN TROMBASTENİ TANILI KIZ ÇOCUKLARDA MENOMETRORAJİLERİN NAZAL DEZMOPRESİN İLE KONTROLÜ

İnci Yaman Bajın¹, Selin Aytaç¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹
¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 120 P-235

RENAL YETERSİZLİK VE HİPERKALSEMİ İLE PRESENTE OLAN KAPPA HAFİF ZİNCİR MYELOMU

Halil İbrahim Erdoğan¹, Eray Atalay¹, Zafer Bıçakçık², Bilge Kağan Tur¹
¹Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kars
²Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi, Kars

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 365 P-236

LENFOMALI BİR ÇOCUK HASTADA L-ASPARAJİNAZ İLİŞKİLİ SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TROMBOZU

Dilek Kaçar¹, Derya Özyörük¹, Tekin Aksu¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Namık Yaşar Özbek¹
¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 384 P-237

İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA ETYOLOJİSİNDE BRUSELLA

Tuğba Kandemir Gülmez¹, Hüsnü Maraşlı¹, Büşra Seğmen¹, Zübeyde Dinçer¹, Can Acıpayam¹, Mehmet Davutoğlu¹
¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 104 P-238

METOTREKSAT KESİLMESİNİ TAKİBEN ORTAYA ÇIKAN REBOUND LÖKOSİTOZ VE TROMBOSİTOZ OLGUSU

Ömer Önder Savaş¹
¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 108

P-239

ESANSİYEL TROMBOSİTOZ TANILI HASTADA İNTERFERON İLİŞKİLİ ASEPTOMATİK KARACİĞER FONKSİYON TESTİ (KCFT) BOZUKLUĞU

Ömer Önder Savaş¹¹Hittit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 110

P-240

EŞZAMANLI ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VE TİROİD KARSİNOM TANISI: PRİMER VE SEKONDER TROMBOSİTOZ NEDENLERİ AYNI OLGUDA

Ömer Önder Savaş¹¹Hittit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 450

P-241

İMMÜN TROMBOSİTOPENİ TANILI GENÇ HASTADA İVİG İNFÜZYONU SIRASINDA GELİŞEN İSKEMİ

Birgül Öneç¹, Ece Bilir Köksal², Kürşad Öneç²¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Düzce²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 107

P-242

AORT KAPAK REPLASMANI GEREKEN SON DÖNEM BÖBREK YETERSİZLİĞİ HASTASINDA STEROİD YANITSIZ İMMÜN TROMBOSİTOPENİN YÖNETİMİ

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşoğlu¹, Reyhan Diz Küçükçaya²¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği²İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 174

P-243

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ OLAN AKUT LÖSEMİLERDE HAZIRLIK REJİMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Gözde Aydemir Gülöksüz¹, Erden Atilla², Pınar Ataca Atilla², Sinem Civriz Bozdağ², Meltem Kurt Yüksel², Selami Koçak Toprak², Pervin Topçuoğlu², Önder Arslan², Muhit Özcan², Taner Demirel², Osman İlhan², Hamdi Akan², Meral Beksaç², Günhan Gürman²¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 197

P-244

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ'DE TANI ANINDA HIPOGAMAGLOBULİNEMİ SAĞKALIM VE ENFEKSİYON RİSKİ ÜZERİNDE ETKİLİ MİDİR?

Pınar Ataca Atilla¹, Erden Atilla¹, Gültekin Pekcan¹, Selami Koçak Toprak¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Osman İlhan¹, Muhit Özcan¹, Önder Arslan¹, Günhan Gürman¹, Pervin Topçuoğlu¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Başkanın Seçtiği Bildiriler

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 412

BS-001

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ, TÜRKİYE KAYIT ÇALIŞMASI

Ömür Gökmen Sevindik², Filiz Vural³, Leylagül Kaynar⁴, Mehmet Ali Erkurt⁵, Burhan Turgut⁶, Melih Aktan⁷, Hakan İsmail Sari⁸, Münci Yağcı⁹, Kadriye Bahriye Payzın¹⁰, Mehmet Turgut¹¹, Evren Özdemir¹², Nilgün Sayınalp¹³, Fatih Demirkan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁵İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁶Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁷İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁸Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

⁹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹⁰İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹¹Samsun 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

¹²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı

¹³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Kronik Lenfositler Lösemi (KLL) en sık görülen lösemi alt tipidir. Sıklığı yaş ile birlikte artmakta ve çok çeşitli klinik seyir gözlenebilmektedir. Yeni ajanların kullanıma sunumu özellikle yüksek riskli hastalarda ve relaps refrakter hasta grubunda daha iyi yanıtlar ve sağkalım eldesini mümkün kılmıştır. Amacımız ülkemiz çapında çok merkezli bir alt yapı ile geniş bir hasta grubunda KLL tanısı ile izlenen hastalarımızın genel klinik özellikleri, tedavi detayları ve sonlanımlarını retrospektif bir şekilde dökümanete etmektir.

Yöntem: Çalışmaya toplam 12 farklı merkezden 761 KLL tanılı hasta dahil edildi. Hasta verileri internet üzerinden erişilebilir veri toplama arayüzü ile merkez bazlı ve retrospektif olarak toplandı. Veriler SAS 9.4 istatistik paketi kullanılarak tanımlayıcı ve ileri analiz yöntemleri ile değerlendirilerek sunuldu.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil edilen 761 hastanın %63,34'ü erkek, %36,6'sı kadındı. Tanı anındaki medyan yaş 62,37 (25-92) idi. Medyan takip süresi ise 41,73 (2-308) ay olarak hesaplandı. Takip süresince hastaların %7,75'inde ölüm olayı gözlemlendi. En sık gözlenen ölüm nedeninin enfeksiyöz sebepler olduğu (%76,27) saptandı. Hastaların %36,14'ü izlemin herhangi bir döneminde KLL'ye özgül tedavi almış yalnızca 2'sinde allojenik kök hücre nakli uygulanmıştı. Tedavi alan hastaların %69,71'sinde yalnızca bir sıra, %17,52'sinde 2 sıra ve %12,77'sinde ise 3 sıra veya daha fazla farklı tedavi bloğu uygulanmıştı. 1. sıra tedaviler incelendiğinde en sık uygulanan birinci sıra tedavi seçeneğinin Fludarabin bazlı kombinasyonlar olduğu görüldü (%47,60), fludarabin bazlı tedavileri klorambusil temelli tedaviler (%26,20) ve sonrasında ise sırası ile yeni ajanlar (ibrutinib ve

obinituzumab) ve bendamustine bazlı tedaviler izlemek-teydi. 2. sıra ve ötesi tedavi uygulanan hastalarda bendamustine bazlı tedavilerin ve yeni ajanların uygulanım sıklığının arttığı gözlemlendi. Toplam 43 hastanın izlemlerinin herhangi bir döneminde yeni ajanlar ile tedavi edildiği saptandı (27 ibrutinib, 16 obinituzumab). 1. Sıra tedaviler ile elde edilebilen yanıtlar değerlendirildiğinde hastaların %36'sında tam yanıt %48'inde kısmi yanıt, %12'sinde stabil hastalık ve %4'ünde progresif hastalık olarak yanıtlar elde edildiği görüldü. Tedavi sıra sayıları ilerledikçe tam yanıt eldesinin kademeli olarak düştüğü gözlemlendi. Takipte tedavi ihtiyacı gelişen hastaların %5,31'inde 17 p delesyonu saptanmış ve tedavi uygulanan grupta en önemli kötü prognostik faktör olarak belirlenmiştir. Hastaların tamamı değerlendirildiğinde medyan sağkalıma erişilememiş, tedavi ihtiyacı olan hastalarda 10 yıllık sağkalım %63,50 ve tedavi ihtiyacı olmayan hastalarda ise %83,70 olarak hesaplanmıştır (p=0,027).

Tartışma: Kayıt çalışmaları özellikle belli bir popülasyonun özgül klinik özelliklerinin tanımlanması doğrultusunda yüksek öneme sahiptir. Çalışmamız özellikle dahil edilen hasta sayısı ve Türk KLL hasta profilini yansıtması nedeni ile literature önemli katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: kronik lenfositler lösemi, kayıt

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 77

BS-002

ÜLKEMİZDE HEMOFİLİ ALANINDA YAPILAN ULUSLARARASI İLAÇ ARAŞTIRMALARININ DEMOGRAFİK DAĞILIMI VE SAĞLANAN YARARLAR

Ramazan Kaan Kavaklı^{1,2,3}

¹Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı Ege Hemofili Merkezi, İzmir

²Türk Hematoloji Derneği Hemofili Alt Komitesi

³Hemofili Federasyonu

Ülkemizde yapılan klinik araştırmaların sayısı dünyadaki tüm çalışmaların %1'i düzeyindedir (Türkiye: 2.291 / Dünya: 220.657). Hemofiliye yapılan çalışmalar ise 2016 itibarıyla 40 ilaç araştırmasına ulaşmış olup dünyada bu alanda yapılan 474 çalışmaya kıyasla %8.5 düzeyindedir. Bu çalışmanın amacı söz konusu hemofili çalışmalarının demografik verilerini ortaya koymak, merkezlerin ve hasta gönüllülerin sayısını ve farklı faktör eksikliklerindeki dağılımı ortaya koymaktır. FDA (www.clinicaltrials.gov) ve Sağlık Bakanlığı (www.kap.titck.gov.tr) verileri kullanılarak son 15 yıldaki (2000-2015) uluslararası alanda yapılan Türkiye kaynaklı çalışmalar dikkate alındı. Gözlemsel ve epidemiyolojik çalışmalar dışarıda bırakılarak sadece hemofili ilaç araştırmaları değerlendirmeye alındı. Hasta alımı tamamlanmış ve devam eden 40 ilaç araştırması değerlendirildi. Bunların 38'i üniversite hastanelerinde, 37'si pediatrik hematologlar tarafından yapıldı. Bu çalışmalar 18 ayrı merkezde 218 hasta gönüllüde tamamlandı. Çalışmaların merkezlere göre dağılımı ve alınan hasta gönüllü sayıları Tablo 1'de gösterildi. Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi Ege Hemofili Merkezinde en çok klinik çalışma yapıldığı (%82) ve toplamda 73 hastanın deneysel ilaç kullandığı gözlemlendi. Aynı merkezin 3 farklı çalışmada uluslararası PI görevi yaptığı gözlemlendi. Çalışmalar ve hastaların dağılımı ise Tablo 2'de gösterildi. Tablo 3'de ise ülkemizdeki

uluslararası klinik çalışmaların sponsorleri listelendi. Hemofili alanında yapılan 40 araştırmanın 3'ünün Faz-I, 3'ünün Faz-II, 30'unun Faz-III ve 4'ünün Faz-IV çalışma olduğu saptandı. Faz-I çalışma yapabilen tek merkez mevcuttu (Ege Pediatrik Hematoloji). Araştırmalarda kullanılan 40 araştırma ürününün 33'ünün rekombinant, 7'sinin plazma kaynaklı faktörler olduğu görüldü. Hemofili-A çalışmalarının 3'ünün PUP çalışması (biri SİPPET) olduğu izlendi. Son 5 yılda pik yapan 40 klinik çalışmaya katılan 218 hastanın kullandıkları araştırma ürünü nedeniyle kullanıma ara verdikleri reçete edilen faktör konsantrelerinin maliyeti SGK'nın bu çalışmalar nedeniyle yaptığı mali tasarruf düzeyini ortaya koymak için hesaplandı. Tasarruf edilen miktarlar FVIII için 24,588,300TL, Faktör IX için 3,432,000 TL, NovoSeven için 8,838,700 TL, FEIBA için 4,838,700 TL olmak üzere toplamda 42,500,000 TL olarak hesaplandı. Tek başına Ege Pediatrik Hematolojinin sağladığı tasarruf 12.500.000 TL idi. Sonuç olarak hemofili alanında ülkemizde yapılan ilaç araştırmalarının değeri farklı yönlerde ortaya çıkmaktadır. Uluslararası düzeyde bilimsel katkı ve yeni ilaçların insanlığa kazandırılması yanı sıra çok sayıda hemofili hastamızın erkenden "geleceğin ilaçlarına" kavuşması ve ürün piyasaya çıkıncaya kadar ücretsiz kullanma imkanı sağlanması nedeniyle ülke ekonomisine yapılan 40 milyon TL üzerindeki ekonomik katkıdır.

Anahtar Kelimeler: Hemofili-A, Hemofili-B, von Willebrand hastalığı, Klinik Araştırmalar, İKU

Tablo 1. En çok Hemofili ilaç araştırmaları yapılan 7 merkezin sıralanması

Sıra no	Merkez adı	Toplam Çalışma sayısı	Katılım yüzdesi	Hasta gönüllü sayısı
1	Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi Pediatrik Hematoloji / Ege Hemofili Merkezi	33	%82	73
2	Çukurova Ped Hematoloji Hemofili Merkezi / Acıbadem Hastanesi	18	%45	41
3	Akdeniz Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı	15	%37	22
4	İstanbul Üniversitesi Hemofili Mükemmeliyet Merkezi	10	%25	17
5	Ondokuzmayıs Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı	7	%18	17
6	Kocaeli Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı	5	%12	9
7	Erciyes Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı	5	%12	8

Tablo 2. Ülkemizdeki Hemofili klinik ilaç çalışmalarının faktör eksikliklerine göre dağılımı

Hastalık Adı	Çalışma Sayısı	Hasta Gönüllü Sayısı
Hemofili-A (Toplam)	31	112
*İnhibitör (-) Hemofili-A	21	84
*Uzun etkili faktörlerle yapılan çalışmalar	13	69
*İnhibitör (+) Hemofili-A	10	28
Hemofili-B	4	10
Von Willebrand HST	2	2
Faktör X Eksikliği	2	6
Afibrinojenemi	1	5

Tablo 3. Ülkemizde Uluslararası klinik çalışmaları destekleyen ilaç firmaları

Sponsor adı	Klinik çalışma sayısı	Dağılımı
Novo Nordisk	18	%45
Bayer	5	%12
Pfizer	5	%12
Baxalta	5	%12
Octafarma	3	%8
BPL	2	%5
CSL-Behring	1	%2

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 155

BS-003

KRONİK MYELOSİTER LÖSEMİLİ HASTALARDA İMATİNİB TEDAVİSİNİN KESİLMESİ: ÇOK MERKEZLİ, İLERİYE DÖNÜK BİR ÇALIŞMA

Münci Yağcı¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Ramazan Öcal¹, Sezgin Pepeler¹, Sanem Gökçen¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Dayanak: Tirozin Kinaz İnhibitörleri (TKİ) kronik myelositik lösemi'yi (KML) ağızdan ilaçlarla kontrol altında tutabilmektedir. Güncel kılavuzlar TKİ'lerin yaşam boyu kullanılmasını önermektedir. Uzun süre kullanım tedavisi uyum sorunu yaratacağı, düşük yoğunluklu yan etkilerin hastaların yaşam kalitesini bozacağı ve yüksek tedavi maliyetlerinin ülkelerin sağlık harcamalarını artıracacağı kaygılarını gündeme taşınmıştır. İmatinib'i (İM) 2 yıldan uzun kullanan ve derin moleküler yanıtta (DMY) olan hastalarda ilaç kesilmesine karşın hastaların %38-45'inde moleküler nüks gözlenmediği bildirilmiştir.

Amaç ve hedefler: Bu çalışma Türkiye'de İM ile DMY sağlanan KML'li hastalarda TKİ kesilmesinin sonuçları ile nüks üzerine etkili faktörleri araştırmayı amaçlamıştır. İM kesildikten sonra nüks etmeyen hastaların ilaç yan etkilerinden kurtulması, yaşam kalitelerinin yükselmesi ve sosyal güvenlik kurumunun ilaç giderlerinin azalması çalışmanın diğer hedefleridir.

Yöntem: Çalışmaya 18 yaşından büyük, en az 3 yıldır İM kullanan ve 2 yıldan uzun TMY'de olan erken kronik evre KML'li hastalar alınmıştır. Çalışmaya alınan hastalarda İM kesilir. Hastalar IS'lı bcr/abl kitleri ile ilk yıl ayda bir, 2. yıl 2 ayda bir daha sonra 3 ayda bir izlenecektir. MMY kaybının doğrulanması ile nüks tanısı konur ve İM başlanır. Tedaviye yanıt bcr/abl nPZR ile izlenir.

Bulgular: Çalışmaya uygunluğu saptanan ve onam veren 20 hasta çalışmaya alınmıştır. Hastaların 13'ü kadın 7'si erkek ve ortanca yaş 54,5 (21-90) bulunmuştur. Sokal risk skoru 10 hastanın düşük (%50), 3 hastanın orta (%15), 3 hastanın yüksek (%15) bulunmuş; 4 hastanın (%20) tanı anı verilerine ulaşamadığı için risk skoru hesaplanamamıştır. İM 17 hastada ilk sıra tedavidir, 1 hasta İM'den önce interferon, 2 hasta hidroksiüre kullanmıştır. İM kesilme anında hastalar ortanca 96 (46-159) ay İM kullanmıştır. MTY'da kalma süresi ortanca 84 (39-144) ay'dır. Hastalardan 11'i (%55) 10⁻⁴, 9'u (%45) 10^{-4.5} düzeyinde DMY'de bulunmuştur. İM ile MTY'ye

girme süresi ortanca 7 (3-17) aydır.İM kesildikten sonra ortanca 7 (6-9) aylık izlemde 11 hastada (%55) ortanca 2 (1-5) ayda moleküler nüks saptanmıştır. Dokuz hasta (%45) MMY'ı kaybetmeden tedavisiz izlenmektedir.

Nüks etmeyen hastaların ortanca İM kullanma süresi 92,5 ay (46-140), nüks edenlerin ortanca İM kullanım süresi 84 (39-134) aydır ($p>0,05$).Yaş, cinsiyet, Sokal risk skoru, DMY düzeyi, İM kullanım süresi, MTY'a kadar geçen sürenin nüks üzerine etkisi saptanamamıştır.Bu aşamada örneklem sayısının az, izlem süresinin kısa olmasının nükse etkili faktörlerin istatistiksel olarak saptanmasını olumsuz etkilediği değerlendirilmiştir.

Tarama ve izlemde kullanılan nicel bcr/abl test giderleri çıkarıldıktan sonra hastaların toplam 80 ay ilaç kullanmaması ile SGK 167.000 TL. tasarruf sağlamıştır.

Sonuç: Bu çalışma İM'in uygun şartlara sahip ve uyumlu hastalarda güvenli kesilebileceğini, ilaç kesildikten sonra nüks etmeyen hastaların sağlık giderlerinin azalacağını göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Kronik myelositik lösemi, tirozin kinaz inhibitörü, imatinib kesilmesi

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri

Referans Numarası: 128

BS-004

H&E BOYANMIŞ KARACİĞER DOKULARINDA KANSER KÖK HÜCRE İMGELERİNİN HİSTOPATOLOJİK SINIFLANDIRILMASI

Cem Emre Akbaş¹, Ahmet Enis Çetin¹

¹Bilkent Üniversitesi, Elektrik Elektronik Mühendisliği

Mikroskopik görüntüler modern tıpta kanser tanısının önemli bir parçasıdır. Fakat, dokulara mikroskop altında tanı koymak patoloğlar için oldukça zaman alıcı ve yorucu bir iştir. Bu çalışmada patoloğlar için kanser tanı sistemini hızlandırma amacıyla H&E boyanmış doku imgelerini sınıflandıran ve derecelendiren bilgisayar yardımı bir tanı sistemi geliştirdik. Bu sistem H&E boyanmış dokular için tasarlandı, çünkü bu boya yaygın olarak kullanılan CD13 boyasından daha düşük maliyetlidir.

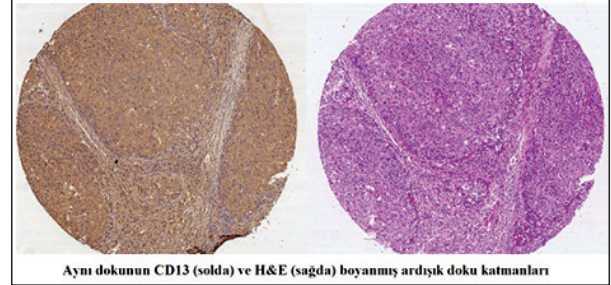
Bu sistemimizde ilk adım doku imgelerinin etiketlenmesidir. CD13 boyanmış imgeler öz gerçeklik etiketlerinin oluşturulması için kullanılmıştır, çünkü H&E boyanmış dokularda kanser kök hücreleri (KKH) çıplak gözle görülemez. Sistemimizdeki sonraki adım öznitelik çıkarımıdır. KKH'ler H&E boyanmış dokularda çıplak gözle görülemediği için örüntü ayırt edici öznitelikler çıkarılması gerekmektedir. Bu amaçla dokuz farklı renk uzayından 20 öznitelik seçilmiştir.

Bu öznitelikler, bu çalışmada önerilen değiştirilmiş Ana Bileşenler Analizi (PCA: Principal Component Analysis) algoritmasına girdi olarak verilmiştir. Bu algoritma, imgelerin piksel değerleri yerine imgelerin öznitelik matrislerinin ortak değişinti matrislerini girdi olarak kullanır. İmgeler özuzayda (eigenspace) karşılaştırılır ve aralarındaki açığı göre sınıflandırılır. Bu algoritmanın üç sınıf H&E boyanmış karaciğer dokularını histopatolojik sınıflandırma probleminde 76.0%imge sınıflandırma başarıları sağladığı deneysel sonuçlarla gösterilmiştir.

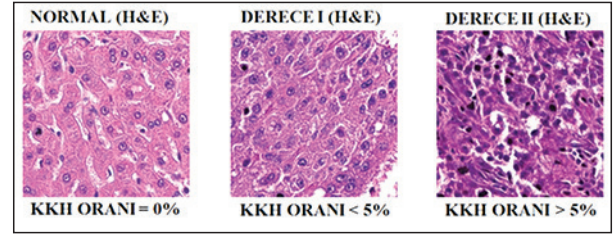
Bu çalışmada amacımız kanser tanı sürecini hızlandırmak için, değiştirilmiş PCA algoritmasının hesap yükü düşürülmüş versiyonları da önerilmiştir. Çarpmasız kosinüs benzeri benzerlik ölçüleri, değiştirilmiş PCA algoritmasında kullanılmıştır ve çarpmasız

benzerlik ölçüsü tabanlı değiştirilmiş PCA algoritmasının bazılarının çarpmaya dayalı standart değiştirilmiş PCA algoritmasından daha iyi sınıflandırma sonuçları ürettiği görülmüştür. Önerilen çarpmasız benzerlik ölçülerinden birisi değiştirilmiş PCA algoritmasında kullanıldığında üç sınıfa ait 454 imge içeren bir veri setinde %76.0 sınıflandırma başarıları elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Doku derecelendirme, doku sınıflandırma, görüntü işleme, örüntü sınıflandırma, histopatolojik sınıflandırma



Şekil 1.



Şekil 2.

Tablo 1. Değiştirilmiş PCA algoritmasının 6 farklı benzerlik ölçüsü ile sağladığı 3 en yakın komşu imge sınıflandırma başarıları

Benzerlik Ölçüsü	3 Sınıf (%)	2 Sınıf	
		(Kanserli-Normal) (%)	(Derece I-Derece II) (%)
Geleneksel Kosinüs	74.7	92.1	70.4
c0	59.9	83.7	62.6
c1	64.5	86.8	72.2
c2	40.8	63.2	37.8
c3	75.6	91.6	69.3
c4	76.0	93.0	73.7

Tablo 2. Değiştirilmiş PCA Algoritmasının 6 farklı benzerlik ölçüsü ile sağladığı 3 en yakın komşu hasta sınıflandırma başarıları

Benzerlik Ölçüsü	3 Sınıf (%)	2 Sınıf	
		(Kanserli-Normal) (%)	(Derece I-Derece II) (%)
Geleneksel Kosinüs	74.4	93.0	73.5
c0	65.1	88.4	64.7
c1	58.1	88.4	76.5
c2	32.6	62.8	29.4
c3	69.8	90.7	73.5
c4	72.1	90.7	76.5

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 480

BS-005

KRİYOPROTEKTAN AJAN KULLANILMADAN TROMBOSİT SÜSPANSİYONLARI DONDURULABİLİR Mİ ?

Rıza Aytaç Çetinkaya¹, İbrahim Eker³, Soner Yılmaz², Aytekin Ünlü⁴, Ercan Yenilmez¹, Ayel Pekel⁵, Orhan Gürsel³, Sebahattin Yılmaz², Cengizhan Açikel⁶, İsmail Yaşar Avcı⁷

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamid Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası ve Eğitim Araştırma Merkezi, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi ve Harp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

⁶Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Epidemiyoloji Bilim Dalı, Ankara

⁷Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Trombositlerin dondurulmasında DMSO yerine %0.9 NaCl kullanılması, son yıllarda literatürde tartışılmaya başlanmıştır. Bu yeni metod DMSO toksisite riskini ortadan kaldırarak DTS'lerin profilaktik amaçlı kullanımlarını da gündeme getirebilir. Çalışmamızda bu yeni metod ile krioprezerve ettiğimiz TS'lerin, canlılıklarını ve in vitro hemostatik fonksiyonlarını, DMSO ile krioprezerve edilen TS'ler ile karşılaştırarak, profilaktik trombosit transfüzyonunda DTS'lerin yeni bir alternatif olabileceği hipotezimizi değerlendirmeyi amaçladık.

Metod: Farklı 20'şer erkek donörden aferez trombosit süspansiyonu (ATS) ve random trombosit süspansiyonu (RTS) elde edilerek, 24 saat süreyle 22-24°C'de ajitatörde bekletildi. Her bileşen iki eşit hacime bölünerek çalışmaya dahil edildi. ATS ve RTS'lerin yarısı %6'lık DMSO yöntemiyle, diğer yarısı ise DMSO'suz %0.9 NaCl ile donduruldu. Dondurma öncesinde, 22°C'de ve 10 dakika 1250xg hızında santrifüj edilerek supernatant ortamdan uzaklaştırıldı. 20-25 mL trombosit pelleti elde edildi ve -80°C'de 24 saat süre ile donduruldu. Dondurulmuş ATS ve RTS'ler 24 saat sonra 37°C'de 10 dakika süre ile ılık su içinde çözdürüldü. TS pelletleri; donörlerden edilen olog plazmalardan 20mL ile dilüe edildi. Örnekler hemostatik fonksiyonlar açısından trombin jenerasyon testiyle, trombositlerin canlılığı ve trombosit mikropartikül seviyeleri

(TMP) açısından ise akım sitometri ile analiz edilerek karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Eritilen ATS ve RTS'lerin ortalama trombosit sayıları sırasıyla $1195.2 \pm 153.5 \times 10^3/\mu\text{L}$ ve $1008 \pm 304.9 \times 10^3/\mu\text{L}$ idi. %0.9'luk NaCl kullanılarak dondurulan ATS ve RTS'lerin canlılıkları, DMSO ile dondurulan gruplardan istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptandı (Tablo 1). DMSO ile dondurulan ATS'lerindeki aktive trombosit mutlak sayısı, %0.9'luk NaCl kullanılarak dondurulanlardan anlamlı olarak yüksekken, RTS'lerde anlamlı bir farklılık saptanmadı. İlginç olarak hem ATS'lerde, hem RTS'lerde %0.9'luk NaCl kullanılarak dondurulduklarında, anlamlı düzeyde daha düşük trombosit kaynaklı mikropartikül (TMP) bulunduğu saptandı. %0.9'luk NaCl kullanılarak dondurulan RTS'lerin ortalama endojen trombin potansiyeli seviyeleri (ETP) (2811 nM.dk ile 2173 nM.dk , $p = .001$) ve ortalama tepe trombin seviyeleri (305 nM. ile 224 nM. , $p = .04$), DMSO ile dondurulan RTS'lerden anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. ATS grubunda ise iki yöntemle dondurulan trombositlerin trombin jenerasyon testi parametreleri arasında anlamlı bir fark saptanmadı.

Tartışma: Sonuçlarımız, DTS'lerde viabilitenin azalmasında ve TMP düzeylerindeki artışta DMSO'nun etkili olabileceğini göstermiştir. Bununla birlikte, hem RTS'lerde hem de ATS'lerde DMSO kullanılmadan dondurulduklarında, hemostatik aktivitelere bir azalma olmadığı saptanmıştır. Bu bulgular DMSO kullanılmadan %0.9 NaCl ile dondurulan DTS'lerin profilaktik trombosit transfüzyonunda da bir alternatif olarak değerlendirilebileceğini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Dondurulmuş Trombosit Süspansiyonu, DMSO, %0.9 NaCl

Tablo 1. Trombin Jenerasyon Testi ve Akım Sitometri Analiz Sonuçları

	Aferez Trombosit Süspansiyonu			Random Trombosit Süspansiyonu		
	DMSO Grup	% 0.9 NaCl Grup	p değeri	DMSO Grup	% 0.9 NaCl Grup	***p değeri
Trombositlerin Canlılığı (%)	68	82	0,009	45	68	<0,0001
Aktive Trombositlerin Mutlak Sayısı (CD62P pozitif) (Mutlak Sayı/ μL)	16400	1520	<0,001	1282	614	0,157
TMP Mutlak Sayısı (** (Mutlak Sayı/ μL))	2763	896	<0,0001	558	396	0,021
Ortalama Endojen Trombin Potansiyeli (nM/min)	3406	2837	0,815	2173	2611	<0,001
Ortalama Tepe Trombin Düzeyi (nM)	288	332	0,153	224	305	0,041

* DMSO: Dimeetil Sülfeksid

** TMP: Trombosit Mikropartikül

*** p değeri <0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Sözel Bildiriler

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 217

SS-001

NOTCH-LİGANDI +/- FİBRONEKTİN, VALPROİK ASİT +/- NİKOTİNAMİD İLE KORDON KANI KÖK HÜCRELERİNİN EX VIVO EKSPANSİYONU

Pınar Yurdakul¹, Emine Begüm Genç², Hasan Yalım Akın², Klara Dalva³, Doruk Cevdi Katlan⁴, Sinan Bektaş⁵, Meral Bektaş³

¹TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kordon Kanı Bankası, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Ankara

⁴Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Kordon kanı (KK) hemen erişilebilir bir kök hücre kaynağıdır. KK'yi daha çok sayıda alıcıya ulaştırılabilen yolu, *ex vivo* koşullarda ekspansiyon ile sağlanabilir. Buna yönelik hayvan deneylerinde ve çeşitli klinik araştırma fazlarında olumlu sonuçlar veren çalışmalar mevcuttur. Bu çalışmada çeşitli büyüme faktörleri varlığında, insan fibronektin (FN) fragmanı kullanılarak ya da kullanılmaksızın, Notch reseptör ligandı Jagged-1 (NL), Valproik asit (VPA) ve Nikotinamid (NAM) moleküllerinin CD34+ hücre sayısı artış kapasitesine etkilerinin karşılaştırması hedeflenmiştir.

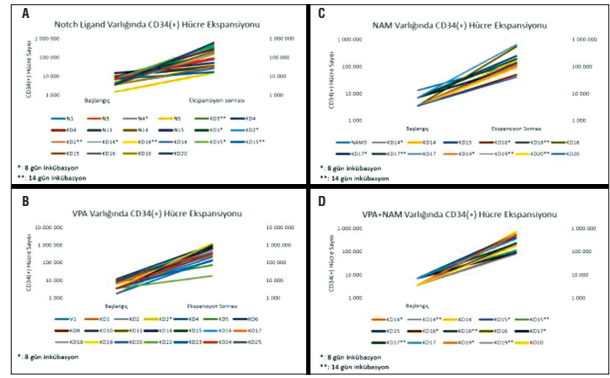
Materyal-Metod: Çalışmaya sezaryen ve normal doğumlardan toplanmış toplam 29 KK ünitesi (KKÜ) dahil edilmiştir. 17 KKÜ Notch sinyal iletimi yolağının indüklenmesi, 20 KKÜ ortama VPA eklenmesi ve 7 KKÜ ise NAM varlığında başarı ile ekspande edilmiştir. Negatif seleksiyon yöntemi ile seçilen CD34+ hücrelerin ekimi 7.046 (min-maks: 1.440-15.000) hücre/ml olacak şekilde sitokin kokteyli içeren StemSpan besiyerinde gerçekleştirilmiştir. Hücreler, +/- 5 µg/ml NL (+/- FN); 1mM VPA (+/- FN) ve 5 mM NAM (+/-VPA) içeren ekspansiyon koşullarında, 37°C, %5 CO₂ varlığında 8, 14 ve/veya 21 gün inkübe edilen ekspande hücreler, CD45, CD34, monoklonal antikorları ile akım sitometri analiziyle fenotiplendirilmiştir. İlaveten yıkanan hücrelerin yarı-katı besiyerinde 14 gün inkübasyon sonrası CFU-GM koloni oluşturma potansiyelleri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Fibronektinli (NLF) veya fibronektinsiz NL ile gerçekleştirilen 14 günlük ekspansiyon sonrası CD34+ hücre sayısında 173 (7-173; ortanca: 65) kata kadar artış gözlenmiştir. Bu deneylerde fibronektinin belirgin bir sinerjik etkisi saptanamamıştır (Şekil 1). NL grubunda ortalama CFU-GM sayısı 14 olup (kontrol grupta 12) NLF grubunda ortalama 13,5 olarak sayılmıştır. VPA kullanılarak gerçekleştirilen deneylerde, 1 mM VPA varlığında 8 günlük inkübasyon sonrasında 353 (5-353, ortanca:90) kata ulaşan CD34+ hücre artışı kaydedilmiştir. Aynı deney sisteminde, hücrelerin VPA olmaksızın kültürleri yapıldığında (kontrol grup), 24 (min-maks: 1-145), NAM eklenen hücre kültürlerinde ise 21 günlük inkübasyon sonrası 48 (min-maks: 10-158) kat ekspansiyon elde edilmiştir (Şekil 1). NAM'lı hücre kültürü ortamına VPA

eklendiğinde (VPA+NAM), 200 kata varan ekspansiyon izlenmiştir (min-maks: 1-200). Bu grup için CFU-GM koloni sayımları aşağıdaki gibidir: VPA: 49 (kontrol: 37), NAM: 63 (kontrol: 33) ve VPA+NAM: 58 (kontrol: 42) (Şekil 1).

Tartışma: Çalışmamızda kullanılan tüm yöntemlerle başarılı ekspansiyon elde edilmiş olup, sonuç olarak *in vitro* HKH ekspansiyonu için en etkili molekül VPA olarak saptanmıştır. İnkübasyon süresinin 8 gün olması ve literatürde elde edilmiş en yüksek ekspansiyona ulaşılması bu molekülün rutin kullanımının olanaklı olabileceğine işaret etmektedir. Bilgimiz dahilinde bu çalışma VPA ile FN veya NAM kombinasyonunun HKH proliferasyonu ve çoğalmasının birlikte değerlendirildiği ilk çalışmadır.

Anahtar Kelimeler: Kordon kanı, hematopoietik kök hücre, *ex vivo* ekspansiyon, Notch Ligandı, Valproik asit, Nikotinamid



Şekil 1.

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 327

SS-002

İNSAN KEMİK İLİĞİ MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİNİN ARTAN HÜCRESEL STRES UYARANLARI DOZLARINDAKİ GERÇEK ZAMANLI DAVRANIŞLARI

Sema Aygar¹, Günay Balta², Betül Çelebi Saltık¹, Emine Kılıç¹, Duygu Uçkan Çetinkaya²

¹Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi; Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Son yıllarda, pek çok hastalık için büyük umutlar vaat eden kök hücre tedavilerinde, çeşitli avantajlı özellikleri nedeniyle insan kemik iliği (Kİ) kaynaklı mezenkimal kök hücrelerinin (MKH) başarı potansiyeli oldukça yüksek görünmektedir. Ancak, hücre içi veya mikroçevreden kaynaklanan çeşitli stres uyaranları bu hücrelerin kısa sürede yaşlanmalarına, yaşam sürelerinin kısalmasına veya ölümlerine neden olmaktadır, ve böylece hücrel tedavi kapasiteleri azalmakta veya yok olmaktadır. Bunun yanında, çeşitli hastalıklar üzerine yapılmak istenen araştırmalarda çoğu zaman hasta materyali kullanmak mümkün olmadığından çalışma

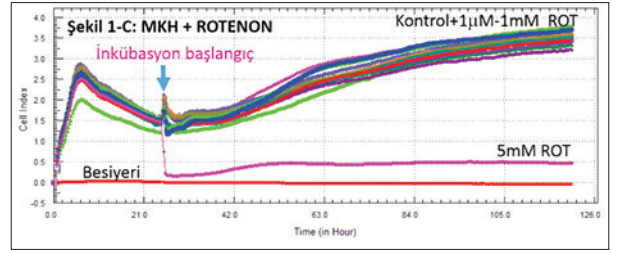
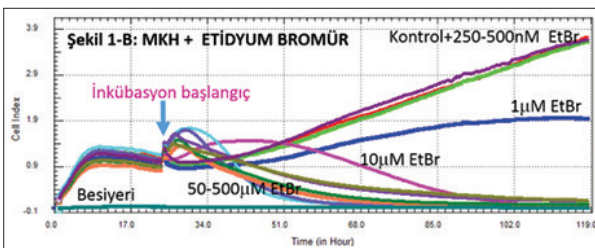
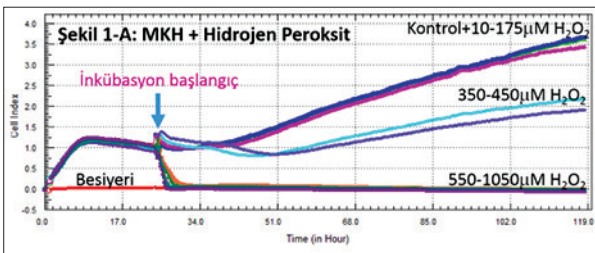
yapılamamaktadır. Bu gibi durumlarda, in-vitro koşullarda hastalık modelleri oluşturulabilmesi araştırmaların yapılabilirliği açısından büyük önem taşımaktadır. İnsan MKH'leriyle hastalık modelleri oluşturabilmek açısından da çeşitli hücrel stres uyarılarının doza bağlı etkilerinin bilinmesi oldukça önemlidir. Bu çalışmada, araştırmalarda sıklıkla kullanılmasına karşın, dozla ilişkili sitotoksik etki değerlendirmeleri üzerine henüz bir araştırma bulunmayan hücrel stres uyarılarının, donör kaynaklı MKH'lerin davranışları üzerindeki zamana bağlı etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Kİ donörlerinden seçici kültür ortamında çoğaltılarak pasaj 3'e getirilen MKH'lerin davranışları, araştırmalarda yaygın olarak kullanılan hücrel stres uyarıları hidrojen peroksit (H_2O_2 :10 μ M-1,5mM), etidyum bromür (EtBr:250nM-500 μ M) ve rotenonun (Rot:5nM-5mM) kademeli olarak artan dozlarında, kontrole karşı 3 farklı deneyde ve her bir doz 3 tekrarlı olacak şekilde gerçek-zamanlı xCELLigence sisteminde en az 72 saat takip edilmiştir.

Bulgular: MKH'lerin hücrel stres uyarılarının artan dozlarında verdikleri hücrel yanıtları gösteren büyüme eğrileri Şekil 1-A (H_2O_2), B (EtBr) ve C'de (Rot) verilmiştir.

Sonuçlar: Bu çalışma, gerçek zamanlı xCELLigence sisteminin, hücrel stres uyarılarının artan dozlarında MKH'lerin zamana bağlı kantitatif ölçümlerinin yapılabilmesi için güçlü ve verimli bir yüksek ölçekli platform oluşturduğunu vurgulamış, H_2O_2 'nin μ M dozlarının MKH'lerin çoğalma, duraklama ve ölüm fazlarının gözlemlendiği ideal büyüme eğrisi verdiğini, EtBr'nin nM dozlarının MKH'lerin çoğalması üzerinde bir etkisinin bulunmamasına karşın, μ M dozlarının yüksek oranda sitotoksik olduğunu, ve literatürde bildirilen aksine, Rot'un nM ve μ M dozlarının MKH canlılığı ve çoğalması üzerine negatif bir etkisinin bulunmadığını, ancak mM dozlarında etki gösterebildiğini, buna karşın 500 μ M'un üzerindeki dozların bu hücrelerin morfolojilerinde dramatik değişikliğe neden olduğunu göstermiştir. Elde edilen sonuçlar, MKH'lerle yapılacak hücrel tedaviye yönelik çeşitli araştırma tasarımlarına yön verebilecek, ve hasar/hastalık modelleri oluşturmaya katkı sağlayabilecek niteliktedir. Bu çalışma Hacettepe Üniversitesi BAP birimi tarafından desteklenmiştir (Proje No:8178).

Anahtar Kelimeler: Mezenkimal Kök Hücre, insan kemik iliği, hücrel stres uyarıları, artan dozlar, MKH davranışları



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

Referans Numarası: 345

SS-003

DORMANSİ MODÜLATÖRLERİNİN KÜÇÜK MOLEKÜLLERLE HEDEFLENMESİ İLE İNSAN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİN EX VIVO ÇOĞALTILMASI

Esra Albayrak¹, Emrecan Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Remziye Döğer¹, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Yerleşkesi, Onkım Kök Hücre Teknolojileri-KOSGEB, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü

Amaç: KK transplantasyonunun, donörden kolayca elde edilmesi ve transplantasyon sonrası graft kökenli konak hastalığı insidansının düşük seviyede olması gibi avantajları bulunmasına rağmen, KK'dan elde edilen hematopoetik kök hücre (HKH) sayısı başarılı bir transplantasyon ve kemik iliği iyileşmesi için yeterli değildir. Daha önce HKH dormansi genlerinin nakavtı ile *in vivo* olarak HKH havuzunun büyümlülebileceğini kendi yaptığımız çalışmalarla gösterdik[1,2]. Bu çalışmamızda, KK kökenli HKH'lerin dormansi regülatörlerini hedefleyen 35 küçük molekülün çeşitli dozlarıyla muamelesinin HKH'lerin çoğaltılması üzerine etkisini araştırmaktayız.

Gereç ve Yöntem: İnsan KK tek çekirdekli hücreler, yoğunluk gradient santrifüj metodu ile izole edildi. İzole edilen hücreler 30,000 hücre/200 μ l HKH besiyerinde olacak şekilde 96 kuyucuklu plakaya ekildi ve 35 küçük molekülün 3 dozu (10 μ M, 1 μ M ve 0,1 μ M) ile muamele edildi. Muameleden 7 gün sonra, HKH'ler aldehit dehidrogenaz (ALDH) enzim aktivitesi ve HKH içeriği açısından akış sitometri ile analiz edildi. Buna ek olarak floresanla aktive hücre ayrıştırma metodu ile ayrıştırılan CD34+ hücreler ile hücre döngüsü ve apoptoz analizi gerçekleştirildi.

Bulgular ve Sonuç: 14 küçük molekülün toplam KK hücre sayısını 2 kattan fazla artırdığını belirledik. 13 küçük molekül CD34+ HKH oranını artırırken, yalnızca 7 molekül CD133+ HKH oranını artırmaktadır. Bunun yanında, 7 molekül de ALDH^{hi} hücre oranını doza bağımlı olarak arttırmaktadır. Ayrıca, 6 küçük molekülün CD34+ hücrelerin hücre döngüsüne tekrar girmesini sağladığı gözlemledik. Sonuç olarak, bu veriler transplantasyon verimini arttırmak için küçük moleüller tarafından HKH dormansi regülatörlerinin hedeflenmesinin insan HKH çoğaltılmasının indüksiyonunu sağlamak için kullanılabilirliğini göstermektedir.

Kaynaklar

1. Kocabaş, Fatih (co-first author) & Simsek, Tugba, et al. "The distinct metabolic profile of hematopoietic stem cells reflects their location in a hypoxic niche." *Cell stem cell* 7.3 (2010): 380-390.
2. Kocabaş, Fatih, et al. "Meis1 regulates the metabolic phenotype and oxidant defense of hematopoietic stem cells." *Blood* 120.25 (2012): 4963-4972.

Anahtar Kelimeler: Göbek kordon kanı, hematopoetik küçük moleküller, HKH'lerin çoğaltılması

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

Referans Numarası: 429

SS-004

RUNX1 İNHİBİSYONUNUN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİNİN BÜYÜMESİ ÜZERİNDEKİ ETKİSİ

Raife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkım Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Dahiliye, Hematolojik Onkoloji Bölümü, Kocaeli

Hematopoetik kök hücrelerin (HKH) çoğaltılması, kök hücre alanındaki çalışmalarda karşılaşılan en önemli problemlerin başında gelmektedir. Birçok çalışmada bu problemi aşmak için HKH'lerin çoğaltılması sırasında büyüme faktörleri ve sitokinler kullanılmış ve hücrelerin durağan fazı (dormansi) hedeflenerek hücre döngüsü inhibitörleri ve inhibitör faktörlerinin kullanılmasına öncelik verilmiştir. Yakın zamanda yapmış olduğumuz çalışmalarda ise biz kan kök hücrelerinin kompartmanındaki durağan fazındaki düzenleyicilerini silerek hem hücre döngüsüne girişi hem de HKH'lerin çoğaltılmasını sağladığımızı gösterdik. Böylelikle hedeflediğimiz kök hücre dormansi düzenleyicilerinin küçük moleküllerin yardımıyla ex vivo olarak HKH'lerin çoğaltılmasında yardımcı olarak kullanılmasına olanak sağlanmıştır. Bu çalışmada, Runx1'i küçük moleküllerle engelleyerek kök hücre dormansisini ve HKH büyümesine etkisini incelenmiştir. Farenden izole edilen kemik iliği hücrelerinin manyetik yolla ayrımı sonrasında elde edilen Lin- hücrelerinin Runx1 inhibitörü ile muamele edilmesi sonucunda HKH belirteçleri kullanarak baktığımız akışkan hücre sitometrisi analizinde kök hücrelerin sayısında 3 kat artış gözlenmiştir. Ayrıca, kordon kanı hücrelerinde Runx1 inhibitörü ile muamele edildikten 7 gün sonra ise HKK oranı 8 kata kadar artmıştır. Kordon kanı hücrelerinde, ALDH+ hücre oranında Runx1 inhibitörü ile muamele sonucunda 4 kat daha fazla artışa sebep olduğu gözlemlenmiştir. Buna ek olarak Runx1 inhibitörünün, kök hücrelerin dormansi durumundan çıkışını indüklediğini hücre döngüsü analizleri ile belirledik. Sonuç olarak yapılan bütün analizler HKH'lerin ekspansiyonunda kullanılan üzere Runx1 in potansiyel bir terapötik olarak hedeflenebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Hematopoietik Kök Hücreler, Kök Hücre Dormansi, Hematopoetik inhibitör, Küçük moleküller, Hematopoez, Kemik iliği, Kordon Kanı Kök Hücreleri.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 388

SS-005

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERDE (HKH) KALSİYUM ALGILAMA SİSTEMLERİNİN İNHİBASYONUN EX VIVO HKH EKSPANSİYONUNA ETKİSİ

Merve Uslu¹, Dolay Damla Çelik¹, Esra Albayrak¹, Merve Aksöz¹, Pınar Siyah¹, Doğan Yücel¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canikyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş⁴, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Rejeneratif Biyoloji Araştırma Laboratuvarı, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkım Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Hastanesi, Kemik İliği Nakli Birimi, Kocaeli

Amaç: Hematopoetik kök hücreler (HKH), kemik iliği içerisinde yüksek kalsiyum içeren bir mikroçevrede uyku halinde bulunmaktadır. Kalsiyum iyonları (Ca²⁺), HKH'lerin bu nişe yerleşmesini ve sürerliliğine yardımcı olur. Ancak, kalsiyum algılama sinyal yollarının HKH'lerin dormansi durumunu nasıl etkilediği bilinmemektedir. Bu çalışmada, kalsiyum algılama rolü olan STIM1 (stromal Interaction Molecule 1), TRPC kanalları (transient receptor potential canonical, geçici reseptör potansiyel kanonik), voltaj kapılı Ca²⁺ kanalları ve K⁺ kanallarının, SOCE (store operated Ca²⁺ entry, spesifik olmayan depo kontrollü Ca²⁺ giriş) inhibitörleri olan SKF-96365 hydrochloride (HCl) ve 2-Aminoethoxydiphenyl borate (2-APB) ile K⁺ kanal inhibitörü olan Tetraethylammonium chloride (TEAchloride) kullanılarak, ex vivo HKH ekspansiyonundaki etkisinin araştırılması amaçlanmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Fareye ait HKH'ler kemik iliğinden (Kİ) manyetik soy depleksiyon methodu ile izole edildi. Mononükleer hücreler (MNH) ise insan kemik iliğinden ve kordon kanından yoğunluk aşamalı santrifuj yöntemi ile izole edildi. 30,000 hücre 200µl HKH mediasında kültür edilerek, SKF-96365 HCl, 2-APB ve TEA chloride inhibitörlerin üç farklı dozu ile muamele edildi. DMSO ise kontrol olarak kullanıldı. 7 gün sonrasında, hücreler HKH markörleri ile boyandı ve akım sitometrisi ile analiz edildi. FACS ile purifiye edilen fare LSK (Lin-Sca-1+c-Kit+) ve insan CD34+ hücreler ise bu moleküllerin etkin dozu ile muamele edilerek, apoptoz ve hücre döngüsü analizleri için ilgili boyamalar sonrasında değerlendirildi. Koloni sayımları ise 'colony forming unit assay (CFU-assay)' ile yapıldı.

Bulgular: SKF-96365 HCl mürin LSK ve LSKCD34^{düşük} hücre popülasyonunu yaklaşık 2 kat artırırken, 2-APB ise mürin LSK hücrelerini 1.5 kat artırmıştır. 2-APB kordon kanından izole edilen MNH'leri sayıca 5 kat artırırken, SKF-96365 HCl 4 kat artırmıştır. Ayrıca, SKF-96365 HCl insan kemik iliğinden elde edilen CD34+ hücreleri doza bağımlı olarak artırmaktadır. SKF-96365 HCl ve 2-APB muamelesi fare kemik iliğinden elde edilen mezencefal kök hücrelerinin proliferasyonunu 2 kattan fazla artırırken, insan yağ dokusundan elde edilen MKH'leri artırmamaktadır. HUVEC (human umbilical vein endothelial cells) hücre hattında ise önemli bir artışa sebep olmamaktadır.

Sonuç: STIM1, TRPC kanalları ve voltaj kapılı Ca^{2+} kanallarının, SKF-96365 HCl ve 2-APB muamelesi ile inhibasyonu mürin HKH, insan HKH ve mürin Kİ-MKH'lerin ekspansiyonunu sağlamaktadır. Sonuç olarak, bu inhibitörler ile tedavi, ex vivo HKH çoğaltılmasında ve transplantasyon verimliliğinin artırılmasında kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Hematopoetik kök hücre, ex vivo ekspansiyon, Ca^{2+} kanalları

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 264

SS-006

DEMİR EKSİKLİĞİ OBEZİTE İLİŞKİSİ; HEPSİDİN?

Ertan Sal¹, İdil Yenicesu¹, Nurullah Çelik², Hatice Paşaoğlu³, Bülent Çelik⁴, Zühre Kaya¹, Ülker Koçak¹, Orhun Çamurdan², Aysun Bideci², Peyami Cinaz²
¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Ankara

⁴Gazi Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü, Ankara

Amaç: Obezite ile demir eksikliği arasındaki ilişki ilk kez 1962 yılında ortaya konulmuştur. Adipoz dokudan salınan adipokin olarak adlandırılan bazı proinflamatuar sitokinlerin yol açtığı inflamasyonun obezite ilişkili co-morbid durumların oluşumunda örneğin demir eksikliğinde rol oynayabileceği düşünülmektedir. Bu adipokinlerden hepsidin rolünü özellikle leptin ile ilişkisini açığa kavuşturacak çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır. Şu ana kadar ki bilgilerimize göre puberte evresinde göz önüne alınarak, CRP gibi inflamasyon belirteçlerinin de dahil edildiği, interlökin 6, hepsidin, leptin ve adiponektinin bir arada çalışıldığı çocukluk çağında geçekleştirilmiş bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamız bu bağlamda bir ilktir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya Pediatrik Endokrinoloji Bölümünde takip edilen 118 obez ve 57 kontrol grubu çalışmaya dahil edildi. Tam kan sayımı, serum demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin değerleri otoanalizator ile hepsidin, leptin, interlökin-6, CRP ve adiponektin ise ELİSA kitleri ile çalışıldı.

Bulgular: Çalışmamızda obez çocukların hepsidin değerlerinin kontrol grubuna göre anlamlı düzeyde yüksek olduğu saptandı ($p < 0.001$). Ancak IL-6 düzeyleri obez ve kontrol grubu arasında fark göstermemektedir. Kontrol grubunda IL-6, CRP ve hepsidin arasında beklendiği gibi ilişki mevcut iken ($p = 0.005$) obez grupta hepsidin ile IL-6, CRP, adiponektin arasında bir ilişki gösterilemedi. Sadece leptin ile pozitif yönde bir ilişki olduğu görüldü. Ayrıca çalışmamızda gerek ferritin gerekse TSI ile hepsidin arasında da korelasyon gösterilemedi. Oysa kontrol grubunda hepsidin ile ferritin arasında beklenen korelasyon bulunmaktadır. Obezlerde her ne kadar hepsidin artsa da inflamatuvar belirteçler ile ilişkisinin gösterilememiş olması aynı zamanda TSI gibi obezlerdeki demir eksikliğini gösteren belirteçlerle ilişkisinin bulunmaması obez kişilerdeki demir eksikliğinde hepsidin rolünü tartışmalı hale getirmektedir.

Sonuç: Sonuç olarak; demir eksikliği ve obezite arasında belirgin bir ilişki olduğu ancak hepsidin

bu duruma katkısı olmadığı gösterilmiştir. En azından kontrol grubundaki ilişkinin ortada olmadığı veya bozulduğu aşıkardır. Ayrıca beklenen doğal stimülatörleri ile de ilişkisinin olmadığı görülmektedir. Sadece leptin ile ilişkisinin gösterilmesi ikisinin de yağ dokusu kaynaklı olmasından kaynaklanabilir. Bu durum şu ana kadar ki birçok ezberi bozmaktadır ve akla iki soruyu getirmektedir. İlki acaba yağ dokusundan sentezlenen hepsidin fonksiyonu farklı mı? İkincisi obez çocuklarda hepsidin regülasyonu Chang'ın sorguladığı gibi IL-10 ile mi? düzenleniyor. Belki de cevap Zhao'nun öne sürdüğü gibi bu dönemde demir ihtiyacının fazlalığı ile açıklanabilecek kadar basit olabilir. Bununla birlikte demir-hepsidin ilişkisinin obez olmayanlardan farklı olduğunun çalışmamızda gösterilmesi yukardaki soruların çözümü için daha geniş araştırmaların düzenlenmesini zorunlu hale getirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Obezite, Demir, Leptin, Hepsidin

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 371

SS-007

TALASEMİ MAJOR'DA DEFERASİROKS VE ASKORBİK ASİT'İN SİSTEMİK DEMİR PARAMETRELERİNE ETKİSİNİ İNCELEYEN RANDOMİZE ÇALIŞMA

Metin Delebe¹, Güneş Başol², Selen Bayraktaroğlu³, Nihal Karadaş¹, Burcu Barutçuoğlu², Eser Sözmen⁴, Yeşim Aydınok¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Biyokimya Bilim Dalı, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Demir yüklü hastalarda, labil demir ile okside olarak azalan Askorbik Asit'i (AA) yerine koymak ve demir şelasyon etkinliğini arttırmak için, AA'ın geleneksel şelasyon tedavisine eklenmesinin, deferasiroks infüzyonunda ürün demiri arttırdığı gösterilmiştir. Ancak, teorik olarak AA 'ın labil demiri ve böylece demir toksisitesini arttırma potansiyeli de bulunmaktadır. Deferasiroks (DFX)alan Talasemi majör hastalarında (TM), prospektif, randomize 1 yıl süreli bu çalışmada, AA'ın, demir parametrelerini iyileştirici etkisi ve potansiyel toksisitesi ölçülmüştür.

Hastalar ve **Yöntem:** Çalışmaya ≥ 10 yaş, > 2 yıl DFX alan, kardiyak hastalığı olmayan ve AA almayan 22 TM hastası dahil edilerek 1 yıl süreyle DFX ($n=11$) veya DFX + 125 mg AA ($n=11$) kollarına randomize edildi. Tüm parametreler bazal (BL); serum ferritin (SF) aylık, karaciğer (LIC MRI) ve kalp ($mT2^*$ MRI)demir düzeyleri 1. yıl, e-LPI (NTBI) ve LPI (plazma redoks-aktif labil demir) 1 ve 6. ay (FeROS™, Aferrix, Ltd) ve açlık plazma AA (HPLC) 1. yıl ölçüldü. Kan örnekleri transfüzyon günün sabahı, aç olarak DFX (\pm AA) dozunun 24. saatinde toplandı. Ayrıca, açlık AA düzeyleri, yaş ve cins uygun 23 sağlıklı bireyde saptandı.

Bulgular: 22 TM hastasında (ort.yaş 23.5, 10–34 yıl), 1 yıl süreyle DFX dozu ort.38 \pm 4.5 mg/kg/gün olup, DFX+AA koluna randomize hastalara DFX ile 125 mg AA (ort 2.4 \pm 0.5, 1.9-4.2 mg/kg) verildi .

BL AA düzeyleri TM'de (2.44 \pm 3.38 mg/l) kontrole (9.60 \pm 4.36 mg/l) göre anlamlı düşük idi ($p < 0.000001$).

AA düzeyi, kontrole göre >-2SD seviyesinden düşük olan hastalarda BL SF ve LIC, AA normal hastalara göre anlamlı yüksek ve mT2*düşük bulundu (Tablo 1).

DFX+AA kolunda 5/11 hastanın BL AA düşük iken 1. yılda tamamı normal bulundu. DFX kolunda 5/11 hastanın BL AA normal iken 1. yılda sadece 2'nin normal kaldı.

BL SF, LIC ve mT2* ile e-LPI arasında anlamlı bir korelasyon (sırayla; r 0.49, p 0.025; r 0.57, p 0.01; r-0.43, p 0.057) vardı. Bu parametreler ile LPI arasında ise korelasyon saptanmadı. DFX ve DFX+AA kollarında, BL ve 1. yıl parametrelerde ince değişiklikler izlendi (Tablo 2). Her 2 kolda, 6 ay süresince e-LPI ve LPI bazal seviyelerde kaldı; DFX kolu: LPI 0.34±0.30 U (mM iron) (BL) ve 0.63±0.58 (6 ay); eLPI: 1.71±1.93 (BL) ve 2.48±3.11 (6 ay). DFX+AA: LPI 0.33±0.46 (BL) ve 0.35±0.44 (6 ay); eLPI: 2.13±1.71 (BL) ve 1.78±1.51 (6 ay).

Sonuç: Uzun süre DFX alan TM hastalarında, AA düzeyleri düşük olup, bu durum daha yüksek karaciğer ve kalp demiri olan hastalarda daha da belirgindi. DFX'a AA eklenmesiyle plazma AA düzeyleri normale gelirken, e-LPI ve LPI'nin artmaması, AA'nin belirgin iatrojenik toksite riski olmadığına işaret ediyordu. AA'nin kalp ve karaciğer demirini uzaklaştırmada DFX'un etkinliğini arttırabileceği gözlemlendi. Buna karşın, DFX+AA kolunda, LIC azalmasına karşın, SF'deki hafif artışın ayrıca incelenilebileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Talasemi majör, Deferasiroks, Askorbik asit, LPI, NTBI

Tablo 1. AA durumuna göre hastaların bazal özellikleri

Demografik özellikler	AA normal (n=11)	AA anormal (n=11)	p
Plazma AA (mg/l)	4.39 ± 3.94	0.48 ± 0.26	<0.00001
Yaş (yıl)	24.0 ± 7.5	23.0 ± 4.1	0.51
Transfüzyona başlama (ay)	11.7 ± 7.1	18.0 ± 28.2	0.69
Transfüzyon süresi (yıl)	23.2 ± 7.2	16.9 ± 9.2	0.10
Demir birikimi (mg/kg/gün)	0.34 ± 0.06	0.31 ± 0.06	0.32
SF (ug/l)	2897 ± 2023	5053 ± 3742	0.11
LIC (mg/g kuru ağı)	11.4 ± 8.2	21.3 ± 16.8	0.12
mT2* (ms)	22.2 ± 7.5	19.4 ± 10.1	0.48

Tablo 2. DFX veya DFX+AA tedavisi alan hastalarda demir yükü göstergelerindeki değişim

Demir göstergeleri	DFX kolu (n=11)	DFX+AA kolu (n=11)
BL ortanca SF (ug/l)	3495 ± 4039	2111 ± 1019
1. yıl ortanca SF (ug/l)	1997 ± 4671	2336 ± 1870
BL ortalama LIC (mg/g kuru ağı)	22.2 ± 18.0	12.5 ± 6.4
1. yıl ortalama LIC (mg/g kuru ağı)	20.9 ± 16.9	10.9 ± 11.0
BL ortalama mT2* (ms)	18.7 ± 9.9	23.4 ± 7.7
1. yıl ortalama mT2*	17.4 ± 9.2	24.6 ± 8.4

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 266

SS-008

FANKONİ ANEMİSİNDE HEMOGLOBİN F DEĞİŞTİRİCİLERİ

Sule Ünal¹, David Chui², Fatma Neslihan Kalkan¹, Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Ankara

²Harvard Medical School

Amaç: Fankoni anemisi (FA) olan hastalarda HbF seviyeleri değişkenlik göstermektedir. Daha önce *Xmn1* lokusunda olan polimorfizmlerin HbF seviyelerinde değişkenliğe sebep olduğu gösterilmişti. Bu çalışmada HbF taşıyıcı bölgesi (QTL), *Xmn1*, *BCL11A* and *HBS1L-MYB* gen polimorfizmlerinin FA'li hastalarda HbF düzeylerine etkisi incelenmiştir.

Metod: DEB pozitif FA tanısı olan 16 hastada, *Xmn1*'de rs7482144, *BCL11A*'de rs766432 ve *HBS1L-MYB*'de rs9399137 polimorfizmleri ve 3bp delesyon varlığı açısından incelenmiştir. Çalışma grubundaki HbF seviyeleri ile transfüzyon ihtiyacı da ayrıca kaydedilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların hiçbirinde lösemi ve MDS bulunmamaktadır.

Sonuçlar: Hastaların dokuzunda (%56) daha önce transfüzyon öyküsü bulunmamaktadır. İki kişi sadece trombosit transfüzyonu, üçü sadece eritrosit transfüzyonu almıştır. İki hasta hem eritrosit hem de trombosit transfüzyonu almıştır. HbF 14 hastada (88%) yüksek bulunmuştur (>1%) (2.1-12%). Hastaların yedisinde analiz edilen genlerde yüksek HbF seviyelerine rağmen homozigot durumda vahşi tip alleller saptanmıştır.

Çalışma grubunun 5/16'sında (31%) *Xmn1*'in alternatif alleli (heterozigot ve homozigot) bulunmuştur. *BCL11A* ya da *HBS1L-MYB*'nin homozigot durumdaki minor polimorfizminin çok yüksek Hb F seviyelerine sebep olduğu görülmüştür. Diğer taraftan bu minor allellerin heterozigot formlarının normal HbF seviyerleri ile sonuçlandığı izlenmiştir. HbF seviyeleri ile transfüzyon ihtiyacı arasında ilişki gösterilememiştir.

Sonuç: Bu çalışmadaki hastaların çoğunda yüksek HbF seviyeleri görülmesine rağmen, normal HbF seviyeleri ile olası FA tanısı dışlanamaz. Çalışmadaki kısıtlayıcı faktör, yüksek HbF seviyelerine sebep olan bahsedilen genler dışında, bizim bu çalışmada çalışmadığımız diğer birçok gen polimorfizmi de mevcuttur. FA olan hastalarda HbF yüksekliğine sebep olan *Xmn1* polimorfizmi, daha önce rapor edilen verilere göre daha az öneme sahip olarak bulunmuştur (31%vs 56%). Son olarak bu çalışma ile gösterilmiştir ki FA hastalarında HbF seviyelerini etkileyen birçok faktör bulunabilir ve bu konuda daha ileri çalışmalara gereksinim bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fankoni Anemisi, Hemogloblin F

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 157

SS-009

HİPERHEMOLİTİK SENDROM OLGUSU

Müfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹

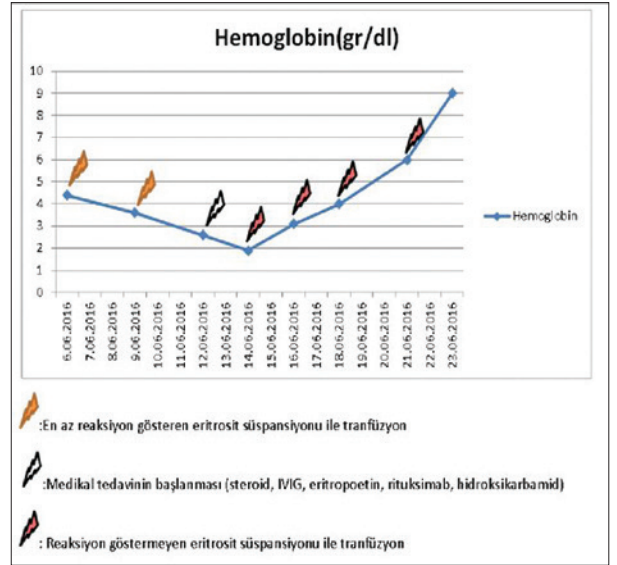
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Gecikmiş hemolitik transfüzyon reaksiyonu (GHTR), transfüzyon yapılan kırmızı küre hücrelerinin (RBC), bağışıklık sistemi tarafından yönetilen RBC anti-korları ile yıkılması ile karakterizedir. Hiperhemolizin, GHTR'dan farkı ise transfüzyon yapılan RBC ile beraber hastanın kendi kırmızı küre hücrelerinin de beraber yıkılmasıdır. Biz bu yazıda hiperhemolitik reaksiyon gelişen bir orak hücre anemisi olgusu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 36 yaşında kadın hasta tüm ekstremitelerinde ağrı şikayeti ile hastaneye başvurdu. Hastanın anamnezinden daha önce orak hücreli anemi ve beta talasemi taşıyıcısı tanısı konduğu ve hastaneye kabulünden öncesi HbS düzeyinin %79 olduğu öğrenildi. Hastanın laboratuvar testlerinde hemogloblin seviyesi 5.1gr/dl olarak tespit edildi ve bunun üzerinde 1 ünite RBC transfüzyonu yapıldı. Transfüzyondan 5 gün sonra hasta nefes darlığı şikayeti ile hastaneye başvurdu. Laboratuvar testlerinde hemogloblin 4.4gr/dl, retikülosit 6.5, haptoglobulin 9.1mg/dl, LDH 7224U/L olarak saptandı. Reaksiyon veremeyen uygun RBC bulunamadığından hastaya en az reaksiyon veren 1 ünite RBC 500mg prednizolon ile beraber verildi. Kontrol hemogloblin değeri 3.6gr/dl olarak gelen ve nefes darlığı ağırlaşan hastaya 2 ünite daha en az reaksiyon veren RBC transfüzyonu yapıldı. Ancak buna rağmen hastanın hemogloblin düzeyleri 1.9gr/dl'ye kadar geriledi. Hastaya hiperhemolitik reaksiyon teşhisi konularak bütün transfüzyon işlemleri durduruldu. İntravenöz immünglobulin (IVIG), steroid, eritropoetin, hidroksikarbamid ve rituksimab tedavileri başlandı. Genel durumu kritik seyreden hastaya yoğun bakım şartlarında destek tedavisi verildi. Hastanın RBC minör antijenleri araştırıldı ve hiç reaksiyon vermeyen RBC transfüzyonu yapıldı. Tekrarlayan transfüzyonlar sonucunda hastanın hemogloblin düzeyi 9 gr/dl düzeyine ulaştı (Şekil 1).

Tartışma: Birçok hiperhemolitik reaksiyon gelişme mekanizması öne sürülmüştür. İlk mekanizma, otolog antijen negatif kırmızı küre hücrelerinin, transfüze edilen antijen pozitif kırmızı küre hücreleriyle beraber yıkılması ile karakterize "bystander hemoliz"dir. İkinci önerilen mekanizma, HLA antikorları tarafından tetiklenen kompleman sistemine reaktif olarak hemoliz gelişmesidir. Üçüncü mekanizma, makrofaj aktivasyonunun hemolize katkısıdır. HbS'in makrofajlara afinitesi HbA'dan fazladır. Bu nedenle, hiperhemolitik reaksiyon, hemogloblinopatisi olan olgularda daha sık ortaya çıkmaktadır. IVIG ve steroid, HbS'in makrofajlara bağlanmasını engellemektedir. Sonuç olarak, hiperhemolitik reaksiyon ölümcül olabilen bir klinik antitedir ve tanının hızlı konup tedavinin başlanması hastalar için kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Hiperhemoliz, orak hücreli anemi



Şekil 1. Hastanın hemogloblin düzeyleri

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 176

SS-010

ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTALARINDA FARKLI AFEREZ CİHAZLARI İLE ERİTROSİT DEĞİŞİM İŞLEMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Nurhilal Büyükkurt¹, İlknur Kozanoğlu², Aslı Korur⁴, Süheyl Asma⁴, Mahmut Yeral¹, Soner Solmaz¹, Fatih Kandemir¹, Çiğdem Gereklioğlu⁴, Çağla Sarıtürk³, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

²Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Fizyoloji Bilim Dalı

³Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Biostatistik

⁴Başkent Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Merkezi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada amacımız orak hücreli anemi hastalarında COBE Spectra (CS) ve Spectra Optia (SO) aferez sistemleri ile yapılan eritrosit exchange transfüzyon tedavisinin klinik ve teknik etkinliğinin ve yan etkilerinin karşılaştırılması

Yöntem: Retrospektif olarak Ocak 2010 ve Mart 2015 tarihleri arasında 165 hastaya uygulanan toplam 447 exchange transfüzyon işleminin klinik özellikleri, aferez sistemlerinin teknik olarak etkinlikleri ve yan etkileri açısından karşılaştırıldı. İki aferez sisteminin de en az 2 kez kullanıldığı, her hastanın kendisi için kontrol grubu olduğu 40 hastanın 262 işlem üzerinden benzer alt grup analizleri yapıldı.

Bulgular: Hastalardan 92 sine CS ile 220 işlem yapılmışken, 113 hastaya SO ile 227 işlem yapılmıştır. İşlem endikasyonlarının büyük bir kısmını vazooklüzif krizler, preoperatif hazırlık ve ayak ülserleri oluşturmakta idi (sırasıyla %48, %13, %16). Her iki grupta da kullanılan eritrosit süspansiyonu sayısı medyan 7 ünite (4-9 ünite) idi. Her iki cihazla da hedef HbS düzeylerine (<30%) ulaşılmış olmakla birlikte SO çıkış HbS ve FCra düzeylerinin CS'ya göre istatistiksel olarak daha yüksek olduğu

saptanmıştır ($p=,018$ ve $p=,016$). Kullanılan RBC ünitesine yansımamakla birlikte SO da replasman volümü ve işlem süresi istatistiksel anlamlı olacak şekilde daha az ve daha kısa idi ($p=,044$ ve $p=,025$). Kırk hastalık alt grup analizlerinde ise çıkış HbS, FCRa, replasman volümü, işlem süreleri açısından istatistiksel anlamlı sonuç saptanmadı. SO da çıkış lökosit ve trombosit sayılarının istatistiksel anlamlı olarak daha düşük olduğu saptanmakla birlikte klinik yansıması hiç gözlenmedi. FCRa için bakılan inter-rater korelasyon katsayısı 0,82 saptandı. Her iki sistem içinde ciddi advers reaksiyon görülmedi.

Sonuç: Son yıllarda kullanıma giren SO aferez sistemi, SCD hastalarında tüm endikasyonlar için yıllardır kullanılmakta olan CO sistemi kadar etkin ve güvenli bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Orak hücre hastalığı, eritrosit değişimi işlemi, COBE Spectra, Spectra Optia

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 326

SS-011

AKRABA DIŞI VERİCİLERDEN YAPILAN NAKİLLERDE 9/10 İLE 10/10 HLA UYUMUNUN PROGNOZ ÜZERİNE ETKİSİ

Gülsün Karasu¹, Vedat Uygun², Suar Çakı Kılıç¹, Hayriye Daloğlu⁴, Suna Celen³, Seda Öztürkmen⁴, Fügen Pekün³, Hayrettin Kürklü⁴, Güler Merdan³, Akif Yeşilipek¹

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe

Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

³Göztepe Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

⁴Antalya Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi

Amaç: Akraba dışı vericilerden yapılan nakillerde 9/10 HLA uyumu ile 10/10 HLA uyumunun prognoz üzerine etkisinin değerlendirilmesi.

Yöntem: Merkezlerimiz Göztepe Medicalpark Hastanesi ve Antalya Medicalpark Hastanesi pediatrik kemik iliği nakil ünitelerinde yüksek çözünürlük HLA 9/10 ve 10/10 uyumlu akraba dışı vericilerden yapılan ve en az üç ay izlenen 309 allojeneik hematopoetik kök hücre nakli graft versus host hastalığı (GVHH) gelişimi ve genel sağkalım açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Nisan 2011-Mayıs 2016 tarihleri arasında akraba dışı vericilerden yapılan 309 nakil retrospektif olarak değerlendirildi. Akraba dışı kordon kanı nakilleri dahil edilmedi. Olguların genel özellikleri Tablo 1 de görülmektedir. 10/10 ve 9/10 HLA uyumu ile yapılan nakiller arasında kök hücre kaynağı olarak PKKH kullanımı açısından istatistiksel farklılık saptanmadı (10/10 HLA uyumu ile yapılan nakillerde PKKH kullanım oranı %41.6 vs 9/10 HLA uyumu ile yapılan nakillerde PKKH kullanım oranı %39.3, $p=0.69$). Tam uyumlu ve 1 antijen uyumsuz vericilerden yapılan nakillerdeki 5 yıllık genel sağkalım sırası ile %72.5±3.9 vs %50.5±5.5 bulundu. Tam uyumlu olan nakillerin %27'sinde grade II-IV akut ve/veya kronik GVHH gelişirken, 9/10 uyumlu nakillerin %42'sinde gelişti ($p=0.006$). Grade II-IV akut ve/veya kronik GVHH gelişen ve gelişmeyen olgulardaki 5 yıllık sağkalım sırası ile %70 ±3.6 vs %47 ±6.5 bulundu ($p=0.017$). Hem GVHH gelişiminin (odds oranı 1.59;

%95 CI: 1.07-2.37), hem de 9/10 HLA uyumunun (odds oranı 1.58; %95 CI: 1.05-2.39) genel sağkalım üzerinde olumsuz ve bağımsız prognostik belirteç olduğu saptandı. Hematolojik maligniteli olgularda ise 9/10 uyumlu olanlarla, tam uyumlu nakiller arasında genel sağkalım açısından fark bulunmadı. Bu grupta 9/10 uyumlu nakillerde grade II-IV akut GVHH ve/veya kronik GVHH gelişme oranı tam uyumlu nakillere göre fazlaydı (%47 vs %28).

Sonuçlar;

1. HLA 9/10 ve 10/10 uyumlu olan nakillerde kök hücre kaynağı yönünden fark yoktu.
2. HLA 9/10 uyumlu nakillerde GVHH oranı 10/10 olanlara göre daha fazla bulundu.
3. Genel değerlendirmede 5 yıllık sağkalım 10/10 uyumlu nakillerde daha yüksek bulundu.
4. Genel değerlendirmede GVHH gelişimi ve 9/10 uyumlu genel sağkalım üzerine olumsuz ve bağımsız prognostik belirteç olduğu saptandı.
5. Hematolojik maligniteli olgularda ise 9/10 uyumlu nakillerde GVHH daha sık bulunmasına rağmen genel sağkalım yönünden her iki grup arasında fark yoktu.
6. Çocuklarda non malign tanı olgularda 10/10 uyumlu verici için kabul edilebilir bir süre beklenebilir, hematolojik maligniteli olgularda ise muhtemel GVL etkisi nedeniyle 9/10 uyumlu verici kullanımının sağkalım üzerine olumsuz etkisi yoktur.

Anahtar Kelimeler: Akraba dışı kök hücre nakli, HLA uyumu, prognoz

Tablo 1. Olguların genel özellikleri

Toplam olgu sayısı	309
Cins (E/K)	211/98
Yaş (median)	8 yıl (5 ay-18.7 yıl)
HLA Uyum	
9/10	160 olgu
10/10	149 olgu
Kök hücre kaynağı	
Kemik iliği	184 olgu
Periferik kan kök hücre	125 olgu
Tanı	
Hematolojik malignite	138 olgu
Kemik iliği yetmezliği	62 olgu
İmmün yetmezlik	57 olgu
Talasemi	30 olgu
Doğuştan metabolik hastalık	22 olgu

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 234

SS-012

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKİL ÖNCESİ FAZLA KİLOLU/OBEZ OLMANIN SAĞKALIM VE NÜKS İLE İLİŞKİSİ

Erden Atilla¹, Arda Ceylan², Pınar Ataca Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Hamdi Akan¹, Meral Bektaş¹, Önder Arslan¹, Osman İlhan¹, Muhit Özcan¹, Selami Koçak Toprak¹, Günhan Gürman¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

Giriş: Obezite, Dünya'da önemli sağlık sorunları arasında sayılmakta ve tedavilerde farklılıklara sebep olmaktadır. Allojeneik kök hücre nakli sırasında fazla kilolu ve obez hastalar daha önce birçok çalışmada incelenmiştir. Sorrow ve arkadaşları, obeziteyi transplant ilişkili komorbidite indeksine artmış nüks dışı mortaliteye sebep olduğu için eklemiştirler. Bu çalışmadaki amaç, obezitenin allojeneik nakilde akut graft versus host hastalığı gelişimine, genel sağkalıma, nüks hızına, nüks olmaksızın sağkalıma etkisini belirlemektir.

Hastalar ve Method: 2000 ve 2015 yılları arasında merkezimizde takip edilen 245 allojeneik kök hücre nakli yapılan hasta geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Hastalar nakil öncesi vücut kitle indekslerine (VKI) göre; zayıf (VKI < 18.5 kg/m², n=17), normal (18.5 < = BMI < 25 mg/kg/m², n=116), fazla kilolu (25 < = BMI < 30 mg/kg/m², n=78) ve obez (BMI > = 30 mg/kg/m², n=34). Hastalara kilolarına göre ayarlanmış dozda kemoterapi uygulanmıştır. Kategorik değişkenlerin değerlendirilmesinde ki-kare testi, sağkalım analizinde Kaplan-Meier metodu kullanılmıştır.

Bulgular: Hastaların özellikleri tablo'da özetlenmiştir. Grubun ortanca yaşı 36.8 (aralık, 16-71). Fazla kilolu/obez hastalar nakil sırasında kök hücre kaynağı olarak daha sıklıkla kemik iliğinden nakil olmuşlardır (P=0.033). Kemik iliği yetmezlikleri normal/zayıf hastalarda istatistiksel olarak fazla olarak görülmektedir (p=0.0001). Myeloablatif hazırlık rejimi fazla kilolu/obez grupta daha sık kullanılmıştır (p=0.002). Beş yıllık genel sağkalım zayıf, normal, fazla kilolu ve obez grupta şöyledir: %51, %60, %74 ve %83 (P=0.005). Nüks hızı zayıf ve normal kilolu hastalarda, fazla kilolu ve obezlerden daha fazladır fakat istatistiksel olarak anlamlı değildir (%23 ile %19, P=0.53). İki yıllık nüks olmaksızın sağkalım ise zayıf, normal, fazla kilolu ve obez grupta sırasıyla: %33, %29, %41, %50'dir (P=0.069). Akut graft versus host hastalığı fazla kilolu ve obez grupta daha fazladır fakat istatistiksel olarak anlamlılık yoktur (%44 ile %40, p=0.6).

Sonuçlar: Çalışmamızın sonucunda allojeneik kök hücre nakli öncesinde fazla kilolu veya obez olmak genel sağkalımı arttırmaktadır. Nüks hızı, istatistiksel olarak anlamlı olmasada zayıf ve normal kilolu hastalarda daha yüksek olarak tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Allojeneik kök hücre nakli, obezite

Tablo. Hasta Özellikleri

c	Zayıf (n=17)	Normal (n=116)	Fazla Kilolu (n=78)	Obez (n=34)	P
Ortanca yaş, yıl	36.4	37.9	34.3	38.9	0.160
Cinsiyet (K/E)	8/7	47/69	37/41	19/15	0.428
Kök Hücre Kaynağı					
Kemik iliği	3	7	14	9	0.033
Perifer	14	104	61	25	
Perifer+Kemik iliği		5	3		
Donör					
Akraba	3	36	28	5	0.093
Akrabadışı	14	80	50	29	
HLA statüsü					
Tam uyumlu	11	81	47	26	0.290
1 HLA uyumsuz	2	22	22	4	
eksik veriler	4	13	9	4	
Tanımlar					
Akut Lösemi	8	72	50	18	0.0001
Kemik iliği yetmezliği	4	16	13	3	
KML					
Lenfoma					
Diğerleri					
	1	7	3	7	0.002
	4	10	8	4	
		11	4	2	
Hazırlık Rejimi					
Myeloablatif	9	89	66	29	0.002
Düşük yoğunluklu	8	27	12	5	

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 395

SS-103

AZALTILMIŞ DOZ ANTI-T LENFOSİT GLOBULİN (RATG-FRESENIUS) RELAPSI ARTTIRMADAN GRAFT-VS-HOST HASTALIĞINI ÖNLEYEBİLİR

Can Boğa¹, Mahmut Yeral¹, Süheyl Asma¹, Çiğdem Gereklioğlu¹, Pelin Aytan¹, Çağla Sarıtürk², Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakli Merkezi, Adana

²Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Biostatistik, Adana

Giriş: Anti-timositik globulin (Timoglobulin) ve anti-T lenfosit globulin (rATG- Fresenius) tavşanlardan elde edilen poliklonal IgG antikorlardır. Allojenik hematopoietik kök hücre nakli (Allo HKHN) hazırlama rejimlerinde akut ve daha çok kronik GVHD'nin önlenmesi için kullanılmaktadır. Diğer taraftan T hücre deplesyonu yapıcı etkileri hastalık tekrarı riskini arttırabilir. Anti-timositik globulin için yapılan doz çalışmasında hastalık tekrarı arttırmadan etkinliğin ortaya çıktığı doz aralığı 2.5-7.5 mg/kg olarak bulunmuştur. Anti-T lenfosit globulin'nin ise epitoplara bağlanma yeri ve farmakokinetiği farklılık gösterdiği için yaklaşık dört kat yüksek dozlar önerilmektedir. Ancak anti-T lenfosit globulin'nin fludarabin gibi lenfolitik ajanlar ile birlikte kullanıldığında ve akraaba genilen yapılan nakillerde en uygun doz aralığı açık değildir. Bu çalışmada, akut myeloid lösemili (AML) olgularda, HLA- tam uyumlu kardeş vericiden yapılan allo HKHN hazırlama rejimlerinde kullanılan azaltılmış doz ve alışılmış doz anti-T lenfosit globulin'nin etkinlik ve güvenirlilik yönünden karşılaştırılması amaçlanmıştır.

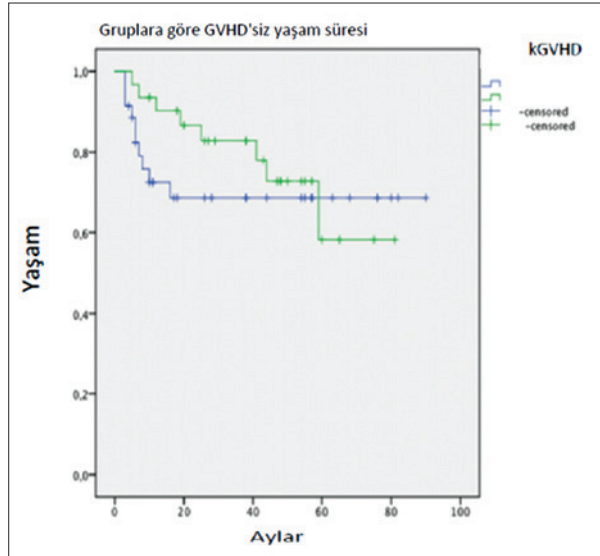
Metod: 2005-2016 yılları arasında tek merkezli, geriye dönük ve kesitsel bir çalışma olarak AML tanılı toplam 69 allo HKHN alıcısı değerlendirmeye alındı. Birinci

çalışma grubunu (Grup 1) 2012 yılına kadar hazırlama rejimlerinde düşük doz ($\leq 15\text{mg/kg}$) ATG kullanılan 46 hasta, ikinci grubunu (Grup 2) ise 2013 yılı ve sonrasında alışımlı dozda ($>15\text{mg/kg}$) ATG kullanılan 23 hasta oluşturdu. Veriler Hastane Bilgi Yönetim Sisteminde (Nucleus, versiyon 9.3.39; Monad Software Company, Ankara) nakil koordinatörü dosyasından toplandı. Veri güvenliği JACIE akreditasyonu bulunan nakil merkezinin Veri Denetleme Grubu tarafından kontrol edildi. Gruplar demografik veriler, nakil sonuçları ve olumsuz olay yan etkiler bakımından karşılaştırıldı.

Bulgular: Gruplarda yaş, cins, AML riski, AML tipi, nakil öncesi kalıntı hastalık yükü, eşlik eden hastalık durumu ve EBMT risk skorunu içeren demografik veriler benzer bulundu. Nakil gidiş ölçütleri yönünden gruplar arasında fark saptanmadı (Tablo 1). Akut ve kronik GVHD gelişimi yönünden gruplar arasında fark bulunamadı (Grup 1 ve Grup 2 de Derece 1-2 aGVHD oranları sırası ile %4.3, e karşılık %17.4, Derece 3-4 aGVHD oranı %8.7 e karşılık %0, $p: 0.090$; 2 yılda sınırlı kGVHD oranı %28.3 e karşılık %26.1, yaygın kGVHD oranı ise %21.7 e karşılık %8.7, $p: 0.338$). Sitomegalovirus viremi, herpes enfeksiyonu, derin mantar enfeksiyonu gelişimi bakımından sonuçlar benzer bulundu.

Yorum: AML hastalarında akrabadan allo HKHN hazırlama rejimlerinde düşük doz anti- T lenfosit globulin kullanımının sonuçları alışımlı dozda kullanım ile mukayese edilebilir bulunmuştur. Fludarabin ve busulfan temelli hazırlama rejimlerinde anti- T lenfosit globulin dozunu anti-timositik globulin dozuna göre hesaplamak yerine, en azından akrabadan yapılan nakillerde, düşük doz anti- T lenfosit globulin kullanılması güvenilir bir yaklaşım olabilir.

Anahtar Kelimeler: ATG, GvHD, Fludarabin, Busulfan



Şekil 1.

Tablo 1. Düşük ve alışımlı dozda tavşan kaynaklı anti-T lenfosit globulin (ATG- Fresenius) kullanımının AML olgularında kardeş vericiden yapılan allo HKHN sonuçlarına etkisi

Değişken	Grup 1 (N:46)	Grup 2 (N:23)	P
N Engraft. Zamanı, ortalama, d \pm SD, (95%GA)	12.4 \pm 1.6 (11.8-12.8)	12.2 \pm 0.5 (11.4-13.1)	0.849
P Engraft. Zamanı, ortalama, d, % (95%CI)	12.1 \pm 1.1 (11.4-12.8)	12.3 \pm 1.9 (9.2-15.3)	0.890
Toplam yaşam süresi, ay, (95%CI)	47 (36-51)	17 (12-19)	-
Hastaliksız yaşam süresi, ay, % (95%CI)	48 (35-51)	14 (11-19)	-
Relaps dışı mortalite, 100 gün, n (%)	6 (13)	1 (4.3)	0.538
Relaps oranı, 1 yıl, n (%)	9 (19.6)	4 (20)	1.000
Mortalite oranı, 1 yıl, n (%)	15 (32.6)	4 (17.4)	0.256
İmmünoşüpresif ilacı terk etme, 2 yıl, n (%)	31 (75.6)	17 (89.5)	0.306

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 455

SS-014

GÜNCEL DURUMDA AKUT LÖSEMİDE ALLOJENİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE TAM UYUMLU KARDEŞ VERİCİ BİR ZORUNLULUK MU?

Mutlu Arat¹, Hasan Sami Göksoy², Deniz Gören Şahin³, Fehmi Hindilerden⁴, Serkan Güvenç⁵, Nurcan Özçelik¹, Reyhan Küçükkaya², Tülay Özçelik¹

¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Ünitesi, İstanbul

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

³Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji Ünitesi, Eskişehir

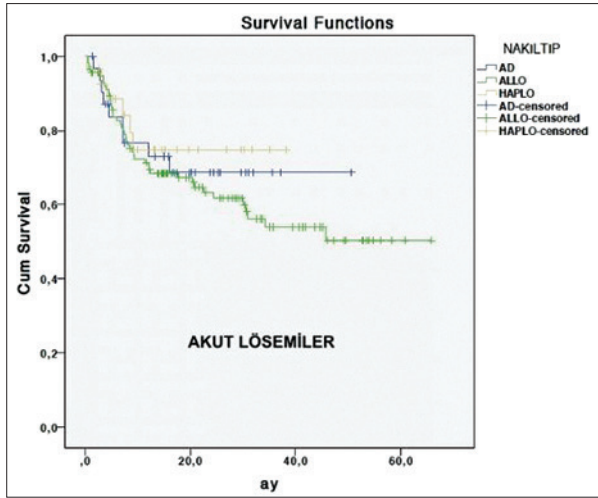
⁴Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Ünitesi, İstanbul

⁵Batman Bölge Devlet Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Batman

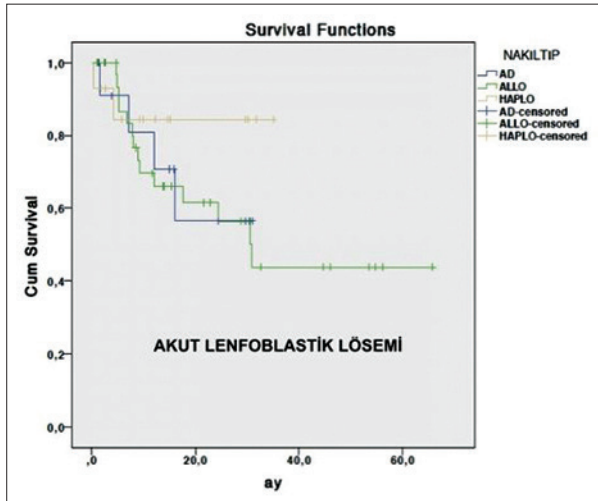
Allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu (AlloHHT) akut lösemilerin (AL) tedavisinde küratif yaklaşımdaki yıllardır sarsılmayan tahtını rakipsiz korumaktadır. Aile içi veya akrabadışı uyumlu verici bulma zorunluluğu son 10 yılda ortadan kalkmıştır. HLA uyumunun alloHHT'de altın standart olduğu düşünülürken, haplo identik vericilerin de başarıyla kullanılabilirdiği hazırlık rejimi ve yöntemlerinin geliştirilmesi tüm algoritmelerin yeniden gözden geçirilmesine yol açmıştır. Bu tek merkez geriye dönük kesitsel değerlendirme yaptığımız klinik araştırmada 2011-2016 yılları arasında Şişli FN HKHT merkezinde alloHKHT yapılmış 161 AL (107 aile içi uyumlu, 29 akrabadışı ve 25 haplo) olgusu değerlendirildi. Tam yanıt 1 veya 2 olan, TCSB alloHKHT endikasyon listeleri ile bağdaşan, 100 günlük takibini tamamlamış, tek transplant yapılmış 92 AML (%67) ve 46 ALL (%33) toplam 138 hasta sağ kalım analizi için uygun bulundu. Hazırlık rejimi olarak ablatif (TBI ve BuCY) ve azaltılmış toksisite (Flu-Bu), haplo identik nakillerde ise klasik Hopkin's (TBI tabanlı, post infüzyon Cy veya Tiyotepa tabanlı non-TBI) protokolleri kullanıldı. Hastaların takip süreleri, takip aralığı ve 100. Gün ile 1. Yıl sağ kalım yüzdeleri Tablo 1'de sunulmuştur. Kaplan-Meier sağ kalım eğrilerinin de izleneceği gibi, AL (Şekil 1), ALL (Şekil 2) ve AML (Şekil 3) verici tipine göre sağ kalım eğrileri arasında log-rank analizi ile istatistiksel fark gösterilemedi ($p>0,05$). Hiç bir grup için ortanca sağ kalım değerine henüz ulaşılmadığı izlendi. İkinci yıl sonrası genel olarak

relapsın çok azaldığı, ve hastaliksız sağ kalımın ikinci yılda AML'de %69,5 ve ALL'de %65 olduğu saptandı. Verilerimiz hastalık kontrolü sağlanmış olgularda her 3 verici kaynağının da ilk iki yılda benzer başarı gösterdiğini ortaya koymuştur. Hem merkezimiz, hem de evrensel olarak hastalık kontrolü sonrası hangi verici kullanılırsa kullanılırsın %65 üzerinde bir iki yıllık hastaliksız sağ kalım yakalanmaktadır. Verilerimiz ışığında merkezlerin akut lösemi de hastalık kontrolü ve risk belirlenmesine önem göstermelerine, alloHKHT endikasyonu olanların vakit kaybedilmeksizin alternatif verici deneyimi olan merkezlerde HLA tiplendirme ve tarama programlarına alınmalarını öneriyoruz.

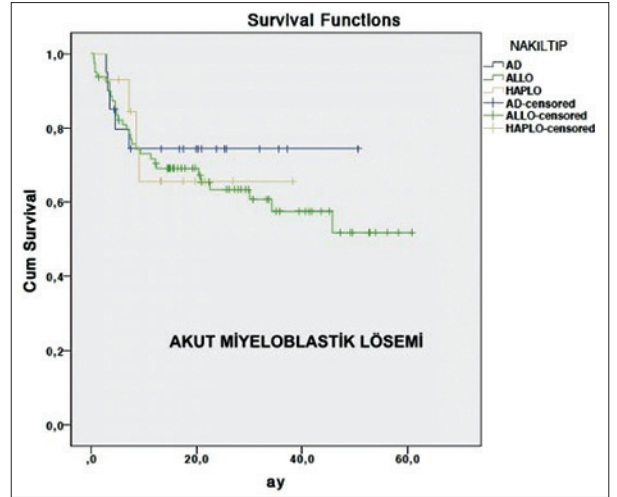
Anahtar Kelimeler: akut lösemi, allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu, donör tipi, haploidentik



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1. Akut Lösemi Olgularında Verici Tipine Göre 100G ve 1Y Sağkalım

	TU Kardeş	TU Kardeş	Akrabadaşı	Akrabadaşı	Haplo	Haplo	Genel
Takip, ay	28 ay	10-56	17	3-49	12	3-36	
Sağkalım	100G	1YIL	100G	1YIL	100G	1YIL	1YIL
AML	64/68	52/68	12/13	11/13	10/11	8/11	71/92
%	94	76	92	84	91	73	77
Takip, ay	26	3-57	23	13-29	12	2-30	
ALL	24/26	17/26	9/10	7/10	9/10	8/10	32/46
%	92	65	90	70	90	80	70

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 335

SS-015

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİ HASTALARINDA ERKEN MORTALİTENİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Funda Ceran¹, Mesude Falay¹, Simten Dağdas¹, Ahmet Kürşad Güneş¹, Mehmet Ali Uçar¹, Gülten Korkmaz Akat¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Akut promiyelositik lösemi (APL) günümüzde yüksek oranda kür elde edilebilen bir hastalık olmasına rağmen erken mortalite (EM) tedavi başarısızlığının büyük nedeni olmaya devam etmektedir. EM, hem tedaviye başlamadan önce hem de indüksiyon tedavisi sırasında görülebilir. Genellikle ciddi kanamalar özellikle de kafa içi kanamaları nedendir.

Amaç: Morfolojik, immunfenotipik ve moleküler yöntemlerle 2004-2015 yılları arasında APL tanısı alan 40 hasta EM yönünden retrospektif olarak değerlendirildi. EM ilk 30 gündeki ölüm olarak kabul edildi.

Gereç-Yöntem: EM saptanan hastaların yaş, cinsiyet, geliş lökosit, trombosit, fibrinojen, d-dimer düzeyleri, risk grupları, diferansiyasyon sendromu (DS), kanama varlığı, CD34 ekspresyonları incelendi.

Sonuçlar: Hastaların 29'u kadın, 11'i erkek, ortalama yaşı 46.2±17.2 idi. %77.5 düşük-orta risk %22.5 yüksek risk grubundaydı. Hastaların %70'inde herhangi bir derecede kanama bulunurken %20 hastada ciddi kanama

vardı. 9 hastada (%22.5) EM saptandı. Bu hastaların 5'i düşük-orta, 4 ü yüksek risk grubundaydı. Yaş 60 üstü olanlarda EM oranı yüksekti(p:0.035). EM saptanan grupta geliş lökosit düzeyleri daha yüksekken(p:0.030) trombosit, fibrinojen, d-dimer düzeyleri iki grup arasında farklı değildi. ECOG performans durumu >1 olanlarda, DS ve ciddi kanama varlığıyla EM arasında anlamlı ilişki vardı(p:0.031, p:0.005, p:0.01). Ancak ciddi kanama varlığıyla trombosit, fibrinojen, d-dimer düzeyleri arasında ilişki saptanmadı. CD34 ekspresyonları ile de bizim hastalarımızda EM arasında ilişki yoktu.

Tartışma: APL de erken mortalite yaygındır ve sıklıkla kanama komplikasyonlarıyla ilgilidir. Koagülasyonun difüzyon aktivasyonu, hiperfibrinolizis, nonspesifik proteolitik aktivite kanamalara katkıda bulunur. Bu nedenle kanamalar tanınan önce de ortaya çıkabilir. All trans retinoik asit(ATRA) tedavisinden önce oranlar daha yüksekken ATRA tedavisiyle birlikte APL nin uyardığı koagülopati kontrol altına alındıkça oran azalmaktadır. Oranlar çalışmalarda %10-25 arasında bildirilmekte olup bazı çalışmalar kemoterapiye ATRA eklenmesinin EM oranını değiştirmediklerini göstermiştir ancak ölümlerin büyük oranı hastaların ATRA tedavisine ulaşmadan gerçekleşmektedir. Bu nedenle morfolojik ve klinik olarak APL den şüphelenildiğinde ATRA tedavisi hemen başlanmalıdır. Yapılan çalışmaların bazıları EM'yi 7 ve 30 günlük olarak ayırmış ve güncel tedaviyle 30 günlük mortalitede azalma olurken 7 günlük mortalitenin değişmediğini göstermiştir. Düşük oranların saptandığı klinik çalışmalarda hastaların seçilmiş olması ve tedavi başlanmadan ölen hastaların değerlendirmeye alınmamasının neden olduğu düşünülmektedir. DS ve ciddi kanama varlığı, ileri yaş, geliş lökosit düzeylerinin yüksekliği EM için bizim hastalarımızda da anlamlı saptanırken bazı çalışmalarda CD34 varlığıyla, trombosit ve fibrinojen düşüklüğüyle ilişki saptanmışsa da bizim hastalarımızda anlamlı ilişki gösterilemedi.

Anahtar Kelimeler: Akut promiyelositik lösemi, erken mortalite

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 290

SS-016

AKUT LENFOSİTİK LÖSEMİDE (ALL) SANTRAL SİNİR SİSTEMİ (SSS) TUTULUMUNA YAKLAŞIM

Pınar Ataca Atilla¹, Erden Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Hamdi Akan¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Muhit Özcan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: ALL'de ekstramedüller tutulumun en sık olduğu bölge santral sinir sistemidir ve kemoterapi alan %4 ile %8 hastada görülmektedir. Allojeneik hematopoietik kök hücre nakli (Allo-HKHN) ALL'de tek küratif tedavidir. ALL'de, SSS tutulumu için belirlenmiş kesin bir tedavi yöntemi yoktur. Bu çalışmada allo-HKHN öncesi ve sonrasında SSS tutulumu olan hastalara yaklaşımın sunulması amaçlanmıştır.

Hastalar ve Method: 2005-2015 yılları arasında merkezimizde takip edilen 137 ALL hastası retrospektif olarak değerlendirilmiştir. SSS tutulumunun tanısı, beyin omurilik sıvısında (BOS) blastların bulunması, kranial sinir palsisi ve/ veya beyinde veya spinalde kontrastlanan lezyonun tespit edilmesi ile konmuştur.

Bulgular: SSS tutulumu allo-HKHN öncesi 7 hastada (%5), allo-HKHN sonrası ise 12 (%9) hastada toplamda 19 hastada (%14) tespit edilmiştir. Hasta özellikleri tabloda verilmiştir. Tüm indüksiyon rejimleri profilaktik intratekal kemoterapi (Metotreksat, ARA-C) içermektedir. Allo-HKHN sonrası SSS tutulumu olan 4 hastada (%33) izole SSS tutulumu tespit edilmiştir. Allo-HKHN sonrası, SSS tutulumu tespitine kadar geçen ortalama süre 8 aydır (aralık,1-28 ay). SSS tutulumu allo-HKHN öncesinde tespit edilen tüm hastara allo-HKHN yapılmıştır. Allo-HKHN öncesi SSS tutulumu olan 2 hasta (%29) ve 1 allo-HKHN sonrası SSS nüksü (%16) olan hasta düşük yoğunluklu hazırlık rejimi ile nakil olmuştur. Total vücut ışınlaması kullanılan 6 allo-HKHN öncesi (%86) ve 7 allo-HKHN sonrası (%58) SSS tutulumu olan hasta vardır. Kök hücre kaynağı olarak 17 hastada periferik kan kullanılırken, 2 allo-HKHN öncesi SSS tutulumu olan hasta tam uyumlu akrabasından kemik iliği kaynaklı kök hücre ile nakil olmuştur. Allo-HKHN sonrasında hiçbir hasta profilaktik SSS tedavisi almamıştır. Allo-HKHN öncesinde SSS tutulumu olan tüm hastalar hastalık nüksü nedeniyle ex olmuştur. Allo-HKHN sonrasında izole SSS nüksü olan 2 hasta yüksek doz kemoterapi ve radyoterapi almış ve remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: Özellikle allo-HKHN öncesinde SSS tutulumu, ALL'de prognozu kötüleştirmektedir. Allo-HKHN sonrasında SSS nüksü olan hastalarda, yüksek doz kemoterapi ve radyoterapi tedavide etkin olabilir.

Anahtar Kelimeler: Akut Lenfositik Lösemi, santral sinir sistemi tutulumu

Tablo. SSS tutulumu olan ALL hastalarının özellikleri

	Allo-HKHN öncesi (n=7)	Allo-HKHN sonrası (n=12)
Ortanca yaş ,yıl, (aralık)	24 (16-40)	28 (22-46)
Sitogenetik (n,%)		
Standart Risk	2 (%29)	1 (%8)
Yüksek Risk	5 (%71)	11 (%92)
Ph+ kromozomu pozitifliği	2 (%29)	3 (%25)
Fenotip		
B	4 (%57)	6 (%50)
T	3 (%43)	8 (%50)
ALL tanısından SSS tutulumuna kadar geçen süre, ay (aralık)	5.5 (1-16)	17.8 (4-42)
SSS tutulumundan sonra son takip süresine kadar geçen süre, ay (aralık)	9 (1-30)	4 (1-13)
İndüksiyon tedavisi (%)		
HyperCVAD	3 (%43)	4 (%33)
Linker	3 (%43)	1 (%8)
Augmented BFM-95		3 (%25)
CALBG	1 (%14)	2 (%16)
TLG-ALL		2 (%16)
SSS tutulumu tedavisi (%)		
Intratekal kemoterapi	3 (%43)	3 (%25)
Intratekal kemoterapi+radyoterapi	2 (%29)	2 (%16)
Yüksek doz kemoterapi	2 (%29)	4 (%33)
Yüksek doz kemoterapi+radyoterapi		3 (%25)

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 209

SS-017

HEMATOLOJİK MALİNİTELİ HASTALARDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMUNUN BELİRLENMESİNDE AKIM SİTOMETRİ KULLANIŞI MIDIR?

Lale Aydın Kaynar¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Burcu Ülküden¹, Pınar Uyar Göçün², Zeynep Arzu Yeğin¹, Nalan Akyürek², Münci Yağcı¹

¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı

²Gazi Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı

Amaç: Hematolojik malinitelerde santral sinir sistemi(SSS) tutulumu nadir ancak önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Tanı için altın standart kabul edilen yöntem sitolojik değerlendirmedir, ancak sensitivitesi düşüktür. Serebrospinal sıvıdan akım sitometri (ASM) çalışılması, anormal fenotipteki küçük grup hücrelerin tanımlanmasında kullanıma giren diğer bir yöntemdir. Bu çalışmada hematolojik maliniteli hastalarımızda SSS tutulumunun değerlendirilmesinde ASM ve sitolojik bulguları karşılaştırdık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya 61 hasta [41 erkek, 20 kadın, ortalanca yaş 46(18-79)] alındı. Hastaların 31'i akut lenfoblastik lösemi (ALL), 17'si akut myeloblastik lösemi (AML), 10'u lenfoma ve 3'ü multipl myeloma idi. Akım sitometri ve sitoloji örnekleri eş zamanlı olarak alındı. Akım sitometri için alınan BOS örneği hücrelerin canlılığını korumasını sağlamak için RPMİ içeren solüsyon ile Erişkin Hematoloji Laboratuvarına, Sitoloji için alınan örnekler düz tüpte Patoloji Laboratuvarına ulaştırıldı. Akım sitometri ve sitolojik incelemelerde hematolojik malinite fenotipine uygun monoklonal antikörlerden oluşturulan paneller kullanıldı.

Bulgular: Hastaların 43'ünde (%70.5) SSS profilaksisi yapılmak üzere, 18'inde (%29.5) SSS tutulumu ön tanısı ile intratekal girişim uygulandı. Profilaksi yapılan hastaların 40'ında BOS örneği her iki yöntemle de negatifti. 1'inde hem akım sitometri hem de sitoloji ile tutulum saptanırken; akım sitometride atipik değerlendirilen bir hastada ve pozitif değerlendirilen 1 hastada sitoloji ile tutulum saptanmadı. SSS tutulumu ön tanısı ile yapılan örneklemelerin 8'inde her iki yöntemle de tutulum saptanırken, 2'sinde akım sitometri ile pozitif, 1'inde atipik saptanmasına karşın sitoloji ile negatif bulundu, 7 hastada ise her iki yöntemle de negatif sonuç elde edildi. Hem profilaksi (p<0.001) hem de SSS tutulumu ön tanısı olan hastalarda (p<0.001) akım sitometri ve sitoloji bulguları birbiri ile anlamlı olarak korele idi.

Sonuç: SSS tutulumu tanısında altın standart tanı yöntemi sitolojik olarak kabul edilse de de sensitivitesi düşüktür ve %20-60 oranında yanlış negatif sonuç verebilmektedir. Yanlış negatif sonuç alınan hastaların olasılıkla tedaviden en çok yarar göreceği olan, düşük hacimli malin hücreye sahip tutulumu olan hastalar olduğu düşünülmektedir. Akım sitometri anormal fenotipteki küçük grup hücrelerin tanımlanmasında ideal objektif ve kantitatif bir yöntemdir. Çalışmamızda da hem profilaksi grubunda hem de SSS tutulumu ön tanısı ile alınan örneklerde akım sitometri ve sitoloji sonuçları korele idi ve akım sitometri SSS tutulumunu en az sitoloji kadar saptayabilmekteydi.

Akım sitometri tanıda daha az malign hücre varlığını saptayabilmesi, sensitivitesinin daha yüksek olması,

kolay ve çok daha hızlı sonuç alınabilmesi nedenleriyle hematolojik maliniteli hastalarda SSS tutulumu tanısında rutin kullanılabilecek bir yöntem olabilir.

Anahtar Kelimeler: Hematolojik malinite, santral sinir sistemi tutulumu , akım sitometri , sitoloji

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 357

SS-018

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ'DE CD11C EKSPRESYONU, KOMPLİKASYONLAR VE SAĞKALIM İLE İLİŞKİSİ

Elif Umit¹, Mehmet Baysal¹, Yusuf Durmus¹, Ahmet Muzaffer Demir¹

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne

Giriş: Olgun ancak fonksiyonel olarak yetersiz monoklonal B hücrelerin hastalığı olan kronik lenfositik lösemi (KLL) etyopatogenezinde antijenik uyarı ve yanıt, mikroçevre, mutasyonlar ile diğer sitogenetik değişimler gösterilmiştir. Morfolojik olarak normal olgun lenfositlere benzerlik gösteren KLL hücrelerinin pre-B ve olgun B hücre farklılaşması sürecinde kaldığı, gen ekspresyon profil çalışmaları ile mutasyonlarına göre de birbirlerinden farklılaşma anlamında ayrıldığı gösterilmiştir. Günlük uygulamamızda akım sitometrik olarak immünfenotipleme ile KLL Mantle hücreli lenfoma'dan ayrılmakta ancak çakışan ve örtüşen fenotipler de gözlenebilmektedir. Çalışmamızın amacı KLL hücrelerinin yüzeyinde gözlenebilen beta2 integrin CD11c'nin gerek hastalık özellikleri, gerekse komplikasyonlar ve sağkalm ile ilgisini ortaya koymaktır.

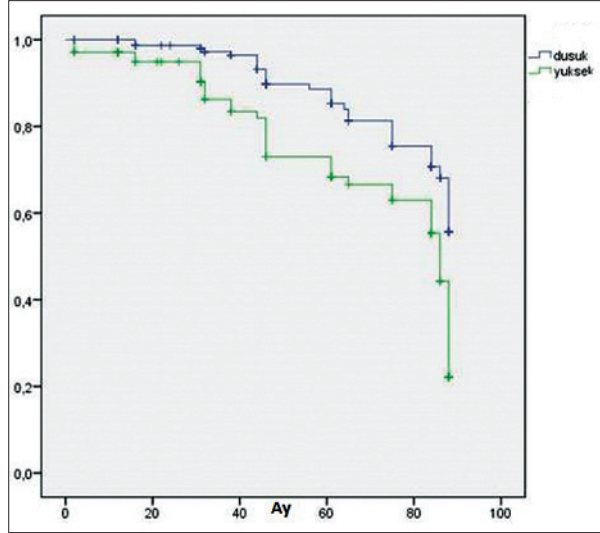
Metod: Çalışmamıza 2000 yılından günümüze dek kliniğimizde teşhis ve tedavi edilen KLL hastalarının akım sitometrik inceleme ile CD11c varlığını hastalık özellikleri (tamı yaşı, tanı sırasındaki lenfosit sayısı,hemogloblin ve trombosit düzeyi, kemik iliğinde KLL hücre infiltrasyonu yüzdesi, hastalık evresi, tedaviye kadar geçen bekle-gör süresi, alınan tedavi sayısı, immünglobulin g (IgG) düzeyi, otoimmün hastalık ve ikincil malinitelerin gelişimi ve ay bazında sağkalm ile karşılaştırması yapılmıştır.

Sonuçlar: Çalışmamızdaki toplam 259 hastanın 151'i erkek (%58.3), 108'i kadın (%41.7) idi. Yaş ortalaması 70 (21-92) idi. Hastaların 103'ünde (%39,8) CD11c pozitif bulundu. Diğer tanımlayıcı özellikler Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastalarda CD11c pozitifliği ile cinsiyet, yaş ve tanı yaşı, bekle-gör süresi, kaç basamak tedavi aldığıve otomün hemolitik anemi gelişimi arasında bir ilişki gözlenmez iken, CD11c pozitif bulunan hastalarda Richter transformasyonu, ikincil malinite gelişimi, immün trombositopeni sıklığı anlamlı derecede yüksekti (p değerleri sıra ile 0.000, 0.003, 0.000). IgG düzeyi CD11c pozitif olanlarda anlamlı derecede düşüktü (p=0.000). Başlangıçtaki lenfosit sayısı ve trombosit sayısı ile ilişki gözlenmez iken, hemoglobin düzeyi, RAI evresi ve kemik iliğinde KLL hücre infiltrasyonu yüzdesi ile CD11c pozitifliği arasında anlamlı ilişki izendi (p değerleri sırası ile 0.036, 0.037, 0.000) (Tablo 2). Son olarak, Kaplan Meier sağkalm analizi ile CD11c pozitifliği gözlenen hastalarda sağkalmın istatistiksel anlamlı olduğu izlendi (pozitif grupta 70 ay, negatif grupta 79 ay, p=0.001), Şekil 1.

Yorum: Gerek genetik mutasyonlar gerekse mikroçevre ile açıklanan KLL seyir değişkenliği, CD11c gibi

yine B lenfoproliferatif hastalık yüzey göstergesi olarak bakıldığı halde üzerinde durulmayan, pozitifliği gözlenildiğinde de aberran ekspresyon olarak değerlendirilen bir gösterge olmaktan öte, bundan sonra yapılabilecek geniş veritabanlı çalışmalar ile sağkalım ve komplikasyonlar ile ilişkisi önemli olabilecek bir gösterge olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: KLL, immünofenotipleme, CD11c



Şekil 1.

Tablo 1. Hastaların genel özellikleri

Yaş (yıl)	70 (21-92)
Cinsiyet (kadın/erkek)	108/151 (%58,3/%41,7)
17 p pozitifliği bulunan hasta sayısı	2 (%0.8)
Richter transformasyonu izlenen hasta sayısı	29 (%11.2)
İkincil malinite izlenen hasta sayısı	39 (%15.1)
İmmün trombositopeni izlenen hasta sayısı	67 (%25.9)
Otoimmün hemolitik anemi izlenen hasta sayısı	11 (%4.2)
Bekle-gör süresi (ortalama ay)	20.86 (0-84)

Tablo 2. CD11c pozitifliği ile ilişki

Özellik	p değeri
Richter transformasyonu	0.000
İkincil malinite gelişimi	0.003
İmmün trombositopeni gelişimi	0.000
otoimmün hemolitik anemi gelişimi	1.2
IgG düzeyi düşüklüğü	0.000
Başlangıçtaki hemoglobin düzeyi	0.036
RAI evresi	0.037
Kemik iliğinde KLL hücre infiltrasyonu yüzdesi	0.000

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 195

SS-019

MYELODİSPLASTİK SENDROM HASTALARININ OGATA SKORLAMASI İLE FLOW SİTOMETRİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Özlem Türedi², Sinem Civriz Bozdağ¹, Selami Koçak Toprak¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Önder Arslan¹, Pervin Topçuoğlu¹, Muhit Özcan¹, Osman İlhan¹, Hatice Ilgın Ruhi², Günhan Gürman¹, Klara Dalva¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Giriş: Dünya Sağlık Örgütü, myelodisplastik sendromları (MDS) kemik iliği displazilerine göre sınıflamaktadır. Flow sitometri hematolojik malignansilerin tanısında ve takibinde önem taşımaktadır. Ogata ve arkadaşları kemik iliği displazisinin gösterilemediği hastalarda tanıyı kolaylaştırmak amacıyla flow sitometrik olarak bir skor geliştirmiştir. Bu çalışmada, merkezimizde MDS ön tanısıyla biyopsi yapılan hastalar patolojik olarak MDS tanısı aldıktan sonra flow sitometrik olarak yeniden skorlanması amaçlanmıştır.

Hastalar ve Method: 2015 yılında sitopenisi olan 386 hastaya MDS ön tanısıyla kemik iliği biyopsisi yapılmış ve 78 hasta (%20) patolojik olarak MDS tanısı almıştır. Hastalar flow sitometrik olarak dört parametrenin kombine edildiği bir skorlama sistemi ile yeniden skorlanmışlardır: artmış myeloblast ilişkili kümelenme, azalmış B progenitör ilişkili kümelenme, aberrant CD45 ekspresyonu ve düşük granülosit yan dağılımı. MDS tanısı skor 2 ve üzerinde tespit edildiğinde konmuştur. Ki-kare testi kategorik değişkenlerin analizinde kullanılmıştır.

Bulgular: 78 hastanın median yaşı 62'dir (aralık, 18-90), 49 hasta (%62) erkektir. Hasta özellikleri tabloda gösterilmiştir. Yetmiş sekiz hastanın 44'ünde (%56) flow sitometrik olarak skor 2 veya üzeri olarak gelmiştir. Kemik iliği displazisinin spesifik göstergelerinin (ör. Ring sideroblast ve/veya klonal kromozomal anormallikler) olmadığı düşük risk hastalarda ogata skoru %34 hastada iki veya üzerindedir. Yüksek ogata skoru (3 veya 4) olan hastalar transfüzyon bağımlıdır (P=0.021) ve daha yüksek WPSS skoruna sahiptirler (P=0.002).

Sonuçlar: Flow sitometrik olarak belirlenen Ogata Skoru, kemik iliği displazisinin spesifik göstergelerini taşımayan düşük riskli hastaların belirlenmesinde yeni bir yöntem olabilir.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik Sendrom, Ogata Skorlaması

Tablo 1.

Karyotip, n (%)		Tedaviler, n (%)	
Çok iyi	2 (3%)	Yok	34 (44%)
iyi	48 (61%)	EPO ve/veya Filgrastim	15 (19%)
Orta	13 (17%)	Talidomid/Danazol	6 (8%)
Kötü	8 (10%)	Azasitidin	23 (29%)
Çok kötü	7 (9%)		
WHO tanı sınıflaması, n (%)		Tedaviye yanıt, n(%)	
RA	26 (33%)	Remisyon	34(44%)
RARS	7 (9%)	Stabil	4 (5%)
RCMD	18 (24%)	Progresyon	6 (8%)
RAEB-1	7 (9%)		
RAEB-2	19 (25%)		
R-IPSS, (%)		WPSS, (%)	
Çok düşük/düşük/orta/yüksek/çok yüksek	19%/27%/21%/19%/14%	Çok düşük/düşük/orta/yüksek/çok yüksek	18%/32%/10%/23%/17%

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 351

SS-020

BLASTİK PLAZMOSİTİK DENDRİTİK HÜCRELİ LÖSEMİ: ÇOK NADİR LÖSEMİ HATIRLATMASI

Ali Zahit Bolaman¹, Nihan Alkış¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Blastik plazmositik dendritik hücreli lösemi (BPDHL) nadir görülen, prognozu kötü, çoğu hasta da cilt tutulumu ile prezente olan bir lösemi türüdür. Cilt tutulumu ile birlikte kemik iliği tutulumu görülebilir, görülmeyebilir. Burada nadir BPDHL tanısını hatırlatmak amacıyla bir hastayı sunduk.

Olgu: 63 yaşında erkek hastanın, yaklaşık 4 ay önce sırtının ortasında 0,5-2 cm çaplarında noduler tarzda pembe renkli döküntüleri oluşmuş. Sonrasında bu döküntülerin benzerleri yüzünde toraks, scalp ve lomber bölgede oluşmuş. Ek bir yakınması olmayan hasta topikal tedavilerden fayda görmemiş. Yapılan punch biyopsi-de çok katlı yassı epitelyum altında iri blastoid görünüm-lü hücreler saptanması üzerine hastaya immünhistokimyasal boyamalar ile BPDHL tanısı kondu. Özgeçmişinde hipertansiyon, psöriazis, inguinal herni olan hastanın tam kan sayımı,renal ve karaciğer fonksiyonları normaldi. Hastanın yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsinde %6-%8 oranında inci sitoplmalı blastik hücreler görüldü. Kemik iliği tutulumu olarak değerlendirildi.

Eczacı olan hastaya literatür taranarak ve hasta bilgilendirilerek azasitidine ile lenalidomide tedavisi başlandı. 4.kür tedavisini alan ve tedaviden bu yana yaklaşık üç ay

geçen hastanın, noduler blastoid döküntüleri kayboldu. Hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

Tartışma: BPDHL ortalama yaşının 12 ile 16 ay olduğu agresif seyreden bir lösemi türüdür. Düşük insidansı nedeni ile hastalıkla ilgili prognostik modellerin ve buna bağlı standart tedavilerin geliştirilebildiği bir hastalık değildir. Non-Hodgkin lenfoma gibi tedavi edildiğinde %40-50,akut lenfoblastik lösemi gibi tedavi edildiğinde biraz daha iyi komplet remisyonun sağlandığı, düşük hasta sayılı retrospektif çalışmalarda gösterilmiştir. Az sayıda çalışmada agresif tedaviler sonrası allojenik nakil yapılmasının, otoplog nakil yapılmasına ya da nakil yapılmamasına üstünlüğü gösterilmiş olsa da daha çok randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır. Bizim olgumuzda olduğu gibi performans durumu iyi olmayan agresif kemoterapi rejimleri verilemeyecek,nakil yapılmayacak hastalara da hangi kemoterapi rejiminin verileceği net değildir ve çok sayıda çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Blastik plazmositik dendritik hücreli lösemi, nadir görölme, hatırlatma

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 407

SS-021

MİYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİLERDE MYC GEN ANLATIMI

İldeniz Uslu¹, Hilal Hekimoğlu¹, Cemil Altunay¹, Akif Selim Yavuz², Selçuk Sözer Tokdemir¹

¹İstanbul Üniversitesi, Aziz Sançar Deneysel Tıp

Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Amaç: Miyeloproliferatif Neoplaziler (MPN), BCR-ABL negatif olan, kemik iliğinde bir veya birden fazla kan hücrelerinin yüksek oranda proliferasyonuna sebep olan klonal kök hücre hastalığıdır. JAK2V617F mutasyonunun varlığı MPN tanı kriterlerinden biridir. MPN hastalarında malignite, CD34⁺ kök hücre grubundan başlamaktadır ve MYC gen ekspresyon değişiminin hücrelerde malignitenin başlamasında etkisi vardır. Bu çalışmada amaç, MPN'de sık görülen JAK2V617F'in primitif kök hücre kompartmanlarındaki karakterinin belirlenip mutasyonun başladığı ilk hücrelerin CD133 ve CD34 yüzey markerları aracılığıyla immünotipini belirlemek, MYC geninin belirlenen hücre kompartmanlarındaki durumunu tespit etmektir.

Yöntem: 11 MPN hasta periferik kan ve kontrol olarak kullanılan 4 kordon kanı örneklerinden mononükleer hücreler (MNH) izole edildi. Mononükleer hücrelerden, CD133 ve CD34 antikoları kullanarak hücre ayırıcı yardımıyla CD133⁺CD34⁻, CD133⁺CD34⁺, CD133⁻CD34⁺, CD133⁻CD34⁻ kök hücre kompartmanlarının ayrımı sağlandı. MNH ve izole edilmiş kök hücre kompartmanlarının DNA'larında, JAK2V617F allel durumunun belirlenmesi ve kök hücre karakterizasyonu amacıyla allel spesifik nested PZR yapıldı. MNH'lerde ve izole edilmiş kök hücre kompartmanlarının RNA'larında ise, MYC geninin anlatım düzeyinin belirlenmesi amacıyla kantitatif PZR yapıldı.

Bulgular: Kök hücre kompartmanları ve MNH'lerinde JAK2V617F karakterinin belirlenmesi için yapılan nested PZR sonucunda MNH'lerinde mutasyon taşıyan hastaların kök hücre kompartmanlarında farklı karakterde

mutasyon taşıyabildiği görülmüştür. MNH'lerinde mutasyon taşımayan hastaların ise kök hücre kompartmanlarında mutasyon olmadığı görülmüştür. MNH'ler ve kök hücre kompartmanlarında MYC gen ekspresyon analizi sonucunda ise primitif özellikle olan CD133⁺CD34⁺ ve CD133⁺CD34⁺ kompartmanında artmış gen anlatımı olduğu belirlenmiştir.

Sonuç: Kök hücre kompartmanlarında mutasyon karakterinin belirlenmesi ile elde edilen bulgular MPN'in kök hücre kaynaklı olduğunu destekler niteliktedir. Primitif hücre grubundan ekspresyonun artışının görülmesi JAK-STAT yoluyla üzerinden indüklenen MYC proto-onkogeninin ekspresyonunun artmış olmasının kanserogenezi arttırdığını düşündürmektedir.

Bu çalışma Türkiye Bilimsel ve Teknolojik Araştırma Kurumu (TÜBİTAK) tarafından desteklenmiştir. Proje No: 112S483

Anahtar Kelimeler: Miyeloproliferatif Neoplazi (MPN), JAK2, Polisitemia Vera, MYC, CD133, CD34

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 431

SS-022

CD30-POZİTİF MALİGNİTELERDE YENİ BİR HASTALIK: MASTOSİTOZ

Gülkan Özkan¹, Öner Doğan², Özge Tepe², Öykü Arslan¹, Akif Selim Yavuz¹

¹*İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

²*İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Sistemik mastositoz yaşam beklentisinin normal olduğu indolent form ve yaşam beklentisinin azaldığı agresif sistemik mastositoz (ASM), mast hücreli lösemi (MCL), hematolojik bir neoplazm ile birlikte olan sistemik mastositoz (SM-AHM)) formları olarak ayrılmaktadır. C-Kit mutasyonu, CD2 ve/veya CD25 analizi minör tanı kriterlerinde olmasına rağmen hastalığın subgrup ayrımı ve ağırlığının tayini açısından yetersiz kalmaktadır. CD30 (Ki-1 antijen) tümör nekroz faktör reseptör ailesinin bir üyesi olup neoplastik mast hücreleri, Hodgkin lenfoma, anaplastik büyük hücreli lenfoma, embriyonel karsinom ve bazı ekstrapredüller miyeloid malignitelerde ekspresyon göstermektedir. Literatürde sistemik mastositoz hastalarında kemik iliğinde mast hücrelerinin CD30 pozitif boyanması hastalığın agresif olması ile ilişkilendirilmiştir.

Amaç: Çalışmamızda sistemik mastositoz hastalarındaki CD30 ekspresyonu ile hastalık kliniği ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişkinin irdelenmesi amaçlandı.

Materyal ve Metot: İstanbul Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'nda 2006-2016 yılları arasında takip edilmiş toplam 44 sistemik mastositoz hastası çalışma için değerlendirildi. Kemik iliği biyopsisinde immunhistokimyasal (IHC) triptaz, CD117 ve CD30 boyanması yapılmış 32 hasta çalışmaya dahil edildi. Triptaz pozitif mast hücre topluluğunda mast hücrelerinin CD30 ile %10'dan az boyanması negatif, %10-50 boyanması zayıf pozitif, %50 ve üzeri boyanması kuvvetli pozitif olarak kabul edildi.

Bulgular: Sistemik mastositoz tanılı 32 hastanın 20'sinde (%37) IHC ile triptaz pozitif mast hücrelerinde CD30 pozitif boyanma tespit edildi (%13 kuvvetli pozitif, %24 zayıf pozitif). Pozitiflik ISM ve SSM grubunda 13/20 (%65) iken agresif hastalık varyantlarında 7/8 (%87.5) daha fazla görüldü. Agresif hastalık varyantlarından

CD30 ile kuvvetli pozitif boyanma gösteren hastaların ikisinde MCL, bir hastada SM-ASH (ASM+Primer miyelofibroz) ve bir hastada ASM tanısı mevcuttu. CD30 ile pozitif boyanma olan hastaların triptaz seviyeleri ortalama 68.07±82,5 (n=19) iken CD30 negatif olan grupta ortalama 61.37±64,3 (n=10) tespit edildi (p=0.114). Kemik iliğinde CD30 ile kuvvetli ve zayıf boyanma olan hastalarda triptaz seviyesi 50 pg/L'nin üzerinde olan hasta grubu %36 (7/19) iken CD30 negatif olan grupta triptaz ≥50 pg/L hastalar %40 (4/10) olarak değerlendirildi.

Sonuç: Literatürde sistemik mastositoz hastalarında kemik iliğinde IHC ile CD30 pozitif boyanması ile hastalık agresifliği arasında ilişki olduğu bildirilmiş ve anti-CD30 monoklonal antikorların monoterapi ve/veya tirozin kinaz inhibitörleri ile birlikte kullanılabileceği savunulmuştur. Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak agresif hastalık varyantlarında CD30 boyanmasının daha fazla olduğu görülmüş fakat literatürün aksine CD30 pozitifliği ile triptaz seviyesi arasında ilişki bulunamamıştır. Hasta sayımızın kısıtlı olması nedeniyle bulgularımızın prospektif ve geniş hasta grubu içeren çalışmalarla desteklenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik mastositoz, CD30 ekspresyonu

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 7

SS-023

POLİSİTEMİDE SİSTEMİK ENDOTELYAL FONKSİYONLARIN FMD (FLOW-MEDIATED VASODİLATATION) YÖNTEMİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Muzaffer Keklik¹, Uğur Kalan², Eyüp Özkan³, Bahadır Şarlı³

¹*Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri*

²*Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri*

³*Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, Kayseri*

Amaç: Polisitemi, yaş ve cinsiyete göre hemoglobin (Hb) değerinin normalin üst sınırının üzerine çıkması durumudur. Flow-mediated vasodilatation (FMD) yöntemi, sistemik vasküler fonksiyonların değerlendirilmesinde giderek önemi artan bir non-invaziv tetkik olup, çeşitli hastalıklarda bu yöntem ile vasküler endotel hakkında önemli bilgiler edinilmiştir. Literatürde Polisitemia Vera hastalarında FMD yöntemi ile ciddi şekilde endotelial disfonksiyonun gösterildiği tek çalışma yanısıra, düzenli kan bağışının endotelial fonksiyonlara olumlu katkısının FMD ile gösterildiği bir çalışma mevcuttur. Bu çalışmada amacımız, polisitemik bireylerde FMD yöntemi ile vasküler fonksiyonları değerlendirmek ve sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Bu prospektif, kohort çalışmaya; Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne başvuran 18 yaş ve üzeri, 40 sağlıklı ve Hb değeri normal sınırlarda olan gönüllü ile, 40 polisitemi olgusu alındı. Polisitemi tanısı için Hb >16.5 g/dL baz alındı (Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2016 önerisi). Primer/sekonder ayrımı olmaksızın, tüm polisitemi saptananlar çalışmaya davet edildi. Gebe kadınlar çalışmaya alınmadı. Hematoloji polikliniğinde bireylerin öyküsü, özgeçmiş, ilaç ve sigara gibi alışkanlıkları ayrıntılı olarak sorgulanarak, rutin fizik muayeneleri yapıldı, vücut kitle indeksleri ölçüldü. Bireylerin tam

kan sayımları, demir parametreleri ve rutin biyokimyasal tetkikleri istendi. Katılımcılara Kardiyoloji kliniğinde Doppler ultrasonografi eşliğinde FMD işlemi uygulandı. Yaklaşık olarak 10 dakika süren bu işlemde, üst ekstremitede kan akımı tansiyon aletinin manşeti yardımı ile engellenmekte, takiben manşet basıncı düşürülerek kan akımı tekrar sağlanmakta idi. Brakiyal arter çaplarının stres artışı öncesinde ve sonrasında Doppler ultrasonografi ile ölçülmesi ile test sonuçları elde edilmektedir.

Bulgular: FMD işlemi sırasında herhangi bir istenmeyen olay gelişmedi. 40 polisitemik, 40 sağlıklı olmak üzere toplam 80 olgunun değerlendirildiği çalışmada, gruplar arasında yaş, cinsiyet, vücut kitle indeksi ve eşlik eden hastalık bakımından fark yoktu. Buna karşın, sigara içim oranı polisitemi grubunda kontrol grubuna göre anlamlı şekilde yüksekti (%72.3 ve %37.5, sırasıyla) (p<0.005). Brakiyal arter ultrasonografi ölçümlerinin sonucunda, FMD oranı polisitemik grupta 7.6 ± 2.9 iken, sağlıklı grupta 11.6 ± 5.7 olarak tespit edildi, bulgular istatistiksel olarak anlamlıydı (p<0.001).

Sonuç: Bulgularımızla, polisitemik bireylerde vasküler endotelial fonksiyonların olumsuz yönde etkilendiği ortaya konmuştur. Toplumumuzda sigara içimi ve kardiyovasküler hastalık görülme oranı az değildir. Non invaziv ve kolay uygulanabilen FMD yöntemi ile, polisiteminin muhtemel kardiyovasküler olay gelişimindeki rolü öngörülebilir. Sigaraya bağlı polisitemi olgularının da bu alışkanlığı bırakma yönünde teşvik edilmelerine FMD bulgularının olanak sağlayabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: endotelial fonksiyon; FMD; polisitemi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 154

SS-024

İMATİNİB DİRENCİ OLAN KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTALARDA BCR-ABL MUTASYON ANALİZİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Sinan Demircioğlu¹, Mine Balasar², Mahmut Selman Yıldırım²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Konya

Giriş: İmatinib, kronik miyeloid lösemi (KML) tedavisinde kullanılmaya başlandıktan sonra KML'nin seyri olumlu yönde değişmiştir. Ancak zamanla imatinibe karşı primer veya sekonder direnç olduğu görülmüştür. Bunun üzerine ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörleri üretilmiştir. BCR-ABL mutasyon analizi 2. Kuşak tirozin kinaz inhibitörlerinin hangisinin seçileceği konusunda bize yardımcı olabilmektedir. Bugüne kadar 100 den fazla BCR-ABL mutasyonu saptanmıştır. İmatinib direnci gelişen hastalarda BCR-ABL mutasyon sıklığı çeşitli çalışmalarda çalışılan yöntemle bağlı olarak %19-90 arasında değişmektedir.

Materyal-Metot: Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalında takip edilen 108 KML hastasının dosyası retrospektif olarak incelenip BCR-ABL mutasyonu bakılan hastalar tespit edildi.

Sonuçlar: Toplam 108 hastanın 55'ine BCR-ABL mutasyon analizi bakıldığı tespit edildi. Bu hastalardan 45'inde imatinib direnci saptanırken, 9'u imatinib duyarlı iken, 1 hastada tanı anında blastik faz KML idi. İmatinib

direnci olan 45 hastanın ortanca yaşı 57,5(23-80), kadın/erkek:2 bulundu. Bu hastalardan 22'si dasatinib, 20'si nilotinib, 2'si ponatinib, 1'i bosutinib kullanıyordu. 4 hastanın BCR-ABL geninde mutasyon saptandı(%8.8). 2 hastada T315I, 1 hastada F317L, bir hastada Y253H saptandı. T315I mutasyonu olan hastanın teki blastik faza ilerledi. Ponatinib başlanıp indüksiyon tedavisi verilirken, diğerine kronik fazda ponatinib başlandı. Her iki hastaya da allojenik kök hücre nakli planlandı. Birisinin uygun vericisi bulunmazken diğerinin tam uyumlu akraba vericisi bulunup nakil hazırlıklarına başlandı. F317L mutasyonu olan hastada nilotinibe duyarlı olduğu için nilotinibe geçildi. Y253H mutasyonu olan hastada dasatinib duyarlı olduğu için dastinibe geçildi.

Tartışma: Mutasyon analizi imatinibe yanıt kaybı olan hastalarda ikinci kuşak ilaç seçiminde faydalı olmaktadır. Ayrıca sıkı takip gerektiren progresyon açısından yüksek riskli hastaların tespitinde ve allojenik nakil aday hastaların saptanmasında yararlıdır. Kötü prognoz ile ilişkili T315I mutasyonu olan hastalarda vakit kaybetmeden allojenik nakil hazırlıklarına başlanmalıdır. Çalışmamızda imatinib dirençli vakalardaki BCR-ABL mutasyon oranı(%8.8) literatürdeki oranlara göre düşük bulunmuştur. Bu düşüklük çalışılan yöntemle ilişkili olabilir. İmatinib direnci gelişen tüm hastalarda ilaç değişimini BCR-ABL mutasyon durumuna göre yapmalıdır.

Anahtar Kelimeler: KML, imatinib direnci, BCR-ABL mutasyonu

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 353

SS-025

ERİŞKİN MASTOSİTOZ OLGULARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Gülkan Özkan¹, Nazlı Demir¹, Öner Doğan⁴, Can Baykal³, Nesimi Büyükbabani⁴, Refik Tanakol², Seher Tanrikulu², Akif Selim Yavuz¹

¹İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁴İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Mastositoz, Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2016 sınıflamasında miyeloid maligniteler arasında yer alan, cilt ve/veya cilt dışı organ tutulumları yapabilen anormal mast hücre proliferasyonuna bağlı klonal bir hastalıktır. DSÖ 2016 revizyonunda kutanöz, indolent sistemik (ISM), smoldering (SSM), agresif (ASM), hematolojik bir neoplazm ile birlikte olan sistemik mastositoz (SM-AHM), mast hücreli lösemi (MCL) ve mast hücreli sarkom olarak sınıflandırılmıştır.

Amaç: Bu çalışmada kliniğimizde tanı alan mastositoz hastalarının klinik, demografik, histopatolojik ve laboratuvar özelliklerinin, hastalığın seyrinin ve tedavilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metod: İstanbul Tıp Fakültesi Hematoloji Kliniği'nde 2006-2016 yılları arasında DSÖ tanı kriterlerine göre tam almış 54 mastositoz hastasının (24 kadın, 30 erkek; ortalama yaş:44±13 yıl, takibi devam eden:30, vefat eden:6) verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Agresif hastalık varyantları ASM, SM-ASH ve MCL olarak kabul edildi.

Bulgular: Hasta grubunu kutanöz mastositoz (n=10), ISM (n=30), SSM (n=2), ASM (n=4), SM-ASH (n=3), MCL (n=4) ve mast hücre aktivasyon sendromu (MHAS) (n=1) oluşturmaktaydı. Hastaların ortalama tanı yaşı 41±13 (min-maks: 20-73) yıl ve ortalama takip süresi 31±46 (min-maks: 0-221) aydı. Agresif hastalık varyantlarında tanı yaşı ISM ve SSM' ye göre anlamlı olarak yüksek saptandı (p=0.001). En sık başlangıç bulgusu cilt lezyonu (%64,8) idi. Agresif hastalık varyantlarında cilt lezyonu anlamlı olarak daha az görülmekteydi (p=0.009) B semptomlarının anlamlı olarak daha sık görüldüğü tespit edildi (p=0.013). C-Kit D816V mutasyonu 40 hastada analiz edildi ve 33 hastada pozitif saptandı. Triptaz düzeyi median: 26 pg/L (min-max: 9-200) (ort: 58±67) olup agresif hastalık varyantlarında anlamlı farklılık saptanmadı (p=0.172). Agresif hastalık varyantlarında anemi, trombositopeni, ALP ve GGT yüksekliği, hipoalbuminemi daha fazlaydı. Hastaların kemik grafilinde %18.5 oranda sklerotik lezyon görüldü. DXA incelemesinde hastalarda en sık bulgu osteopeni (%48) iken osteoporoz %20 hastada saptandı. Indolent grupta osteopeninin agresif gruba oranla daha fazla olduğu görüldü (%56, %18). En sık kullanılan sitoreduktif tedavi kladribin (n=6) ardından midostaurin (n=5) idi.

Sonuç: Sistemik mastositoz kutanöz formun daha sık görüldüğü çocukluk çağının aksine erişkinde daha sık görülmektedir. Hastalık kliniği yaşam beklentisi normal olan ISM' den sağkalım olasılığı oldukça kısa olan agresif formlar arasında geniş bir yelpazede yer alır. ISM ve SSM hastalarında mediatörlerle ilişkili semptomlar nedeniyle tedavi verilmekteyken agresif hastalıkta genellikle sitoreduktif tedavi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik mastositoz, C-Kit D816V mutasyonu, Triptaz, osteoporoz, sitoreduktif tedavi

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 145

SS-026

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİDE VINKRİSTİN İLİŞKİLİ NÖROPATİDE PRİDOKSİN VE PRİDOSTİGMİN KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sultan Aydın Köker¹, Salih Gözmen¹, Bengü Demirağ¹, Aycan Ünal¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Yeşim Oymak¹, Yılmaz Ay¹, Gürkan Gürbüz¹, Ecem İpek Öner¹, Raziye Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir

Giriş-Amaç: Vinkristin ilişkili nörotoksisite lösemi tedavisinde karşılaşılan sorunlardan biridir. Vinkristin nörotoksisitesi, muayene, klinik nöropati skorlamaları ve EMG ile değerlendirilmektedir. Bu çalışmada, vinkristin ilişkili nöropatisi olan olguların özelliklerini, tedavi sonuçlarını ve tedavi dönemindeki yanıtlarını WHO ve NCI CTCAE nörotoksisite skoru ile değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Temmuz 2013-Şubat 2016 tarihleri arasında vinkristin ilişkili nöropati saptanan 23 akut lenfoblastik lösemili hasta retrospektif incelendi. Vinkristin ilişkili nöropatinin tanı anında EMG ve 0, 1. ve 3. ayda klinik olarak nöropatiyi değerlendirmek için WHO ve NCI CTCAE skoru uygulanmıştı. Tüm hastalar pridoksin (150mg/m²/gün p.o) ve pridostigmin (3mg/kg/gün p.o) tedavisi almıştı.

Sonuçlar: Hastaların %56,5'i kız (n=13), %43,5'i erkek (n=10) idi. Hastaların ortalama yaşı, 72,83±51,63

ay (ortanca yaş=48 ay) idi. Hastaların %26,1'i standart, %56,5'i orta, %17,4'ü yüksek risk grubu idi. Nöropati saptandığı dönemde hastaların %82,6'sı protokol I, %17,4'ü ise protokol II tedavisi almaktaydı. Tanı anında hastalarda düşük ayak (%82,6), yürüme zorluğu (%82,6), bacak ağrısı (%82,6), hipoaktif DTR (%65,2), pozitif Gowers arazi (%65,2) mevcuttu. Nöropatinin saptandığı toplam kümülatif doz ortalama 5,6 ±2,03 mg (ortanca kümülatif doz=6mg) idi. EMG'de, 10 hastada sadece motor tipi nöropati bulgusu 22 hastada hem motor hem duyu tipi nöropati bulgusu vardı. WHO skorlamasında motor ve duysal olarak tanı ile 1. ve 1. ay ile 3. ay skorlaması karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı şekilde düzelleme saptanırken; NCI CTCAE skoru için perifer nöropati skorlamasında tanı ile 1. ve 1. ay ile 3. ay skorlamasında düzelleme varken, kranial, duyu nöropati ve parestezi de 1. ay ile 3. ay karşılaştırılması benzerdi.

Tartışma: Pridoksin ve pridostigmin tedavisinin vinkristin ilişkili nöropatide klinik yanıtın elde edilmesinde yararlı olduğu saptandı. WHO ve NCI CTCAE skorunun, bu hastaların izleminde klinik yanıtı değerlendirmek için yararlı olduğu görüldü.

Bulgular, klinik yanıtın öncelikle kranial, duyu ve parestezide daha erken sağlandığı, en geç klinik düzelmenin ise periferde olduğu göstermektedir. Bu da nöropati tedavisinde klinik iyileşme periyotunun 3. ayda hala devam etmesi nedeniyle pridoksin ve pridostigmin tedavisinin daha uzun süreli kullanımını gerektirdiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Vinkristin ilişkili nöropati, Pridoksin ve pridostigmin tedavisi, Akut lenfoblastik lösemi



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / Immunofenotipleme

Referans Numarası: 354

SS-027

ÇOCUKLUK ÇAĞI AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİSİNDE MİNİMAL REZİDÜEL HASTALIK VE KLİNİK BULGU İLİŞKİSİ

Hande Kızıloca¹, Suzan Çınar², Jeyhun Bakhtiyarzada³, Gürcan Dikme¹, Bilgesu Ergezen³, Aslı Katı³, Nihal Özdemir¹, Alp Özkan¹, Hilmi Apak¹, Günnur Deniz², Tiraje Celcan¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*

²*İstanbul Üniversitesi, Aziz Sançar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, İstanbul*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Akut lösemilerde minimal rezidüel yada kalıntı hastalık (MRH) ölçümü tedaviye yanıtın nitelikli ölçülmesi, rezidüel lösemi yükünün belirlenmesi ve nüksün erken saptanması için kullanılır. Risk odaklı tedavi yaklaşımında güçlü bir prognostik değişken olan MRH'nin ölçülmesi için akım sitometri ve PCR güncel olarak kullanılan yöntemlerdendir. Biz de çalışmamızda hastalarımızın akım sitometri ile belirli aralıklarla ölçülen MRD değerleri ile blast oranlarını ve hastalık seyirlerini değerlendirerek; bu değişkenlerin prognostik açıdan birbirleriyle olan ilişkilerini incelemeyi amaçladık.

Yöntem ve Veriler: Haziran 2011 ve Haziran 2016 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji-Onkoloji kliniğimizde takipli olup MRH çalışılan toplam 66 hastamız retrospektif olarak incelendi. İncelemeye alınan 66 hastanın 42'si (%63.6) erkek 24'ü (%36.3) kızdı. Hastaların 54'ü B-ALL (%81.8) ve 12'si T-ALL (%18.2) idi. Hastalarımızın 12'sinde (%18.2) translokasyon mevcuttu, bunların 10'unda (%15.1) TEL,AML t(12, 21) ve ikisinde (%3) t(1, 19) pozitif. Hastalardan 2011 – 2015 yılları arasında BFM-ALL protokolüne göre 15. Gün; 2015 sonrasında

ise 15, 33. ve 79. günlerde MRH'leri İstanbul Üniversitesi DETAM'da BFM çalışmalarının önerdiği şekilde çalışıldı. On beşinci gününde MRH'si gönderilen hastalardan 15'i hemodilüsyon olarak değerlendirildi. Hemodilüsyon olan 15 olgunun altısı değerlendirme dışı bırakıldı. Değerlendirmeye alınan 58 hastanın 21'i flow low risk (FLR) (%36.2), 29'u flow medium risk (FMR) (%50) ve 8'i flow high risk (FHR) (%13.7) olarak saptandı. Minimal rezidüel hastalık ölçümünde FLR olarak değerlendirilen 21 hastanın beşinde (%23.8) 15. gün blast oranı %5'in altında olarak ölçülmüştü. Aynı şekilde FMR olarak değerlendirilen 29 hastanın dokuzunun (%31) ve FHR olarak değerlendirilen sekiz hastanın dördünün (%50), 15. günde yapılan ölçümlerinde blast oranı %5'in altında olup remisyonunda şeklinde değerlendirilmişti. Yüksek risk olmadığı halde MRH de FHR olarak çıkan 2 olgu daha sonrasında nüks saptanarak eksitus olmuştur.

Sonuç: Akut lenfositik lösemide MRH ölçümü, hem prognoz belirlenmesinde hem de tedavinin düzenlenmesinde önemli bir yer tutar. Minimal rezidüel hastalığın tek başına değil ancak klinik diğer verilerle birlikte değerlendirilmesi tedavi başarısını arttıracaktır. Minimal rezidüel hastalığın kemoterapi süresi ve miktarını azaltmak üzerindeki etkisi ise daha geniş çaplı çalışmalarla desteklenmelidir.

Anahtar Kelimeler: akut lösemi, minimal rezidüel hastalık, akım sitometri

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Referans Numarası: 263

SS-028

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ NEDENİYLE TEDAVİ ALMIŞ ÇOCUKLARDA GENEL YAŞAM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Deniz Kızmazoğlu¹, Seher Sarı², Melike Evim Sezgin³, Arzu Kantarcıoğlu⁴, Özlem Tüfekçi¹, Birol Baytan³, Şebnem Yılmaz Bengo¹, Adalet Meral Güneş³, Hale Ören¹

¹*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir*

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

³*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa*

⁴*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

Amaç: Çocukluk çağında akut lenfoblastik lösemide (ALL) tedavi başarısının yüksekliği ve çocukların önünde beklenen yaşam süresinin uzunluğu erken ve etkin tedaviyi, en iyi hizmete erişimi, yaşam kalitesini, psikososyal yaklaşımı daha da önemli hale getirmektedir. Tedavisi biten ve kür sağlanan ALL'li çocuklarda yaşam kalitesinin olumsuz etkilendiği bildirilmektedir. Çalışmamızda, akut lösemili hastaların yaşam kalitelerini, buna etki eden sosyal, duygusal, fiziksel, ailesel, fonksiyonel faktörleri araştırarak daha iyi yaşam kalitesi sağlamanın yolları ile ilgili fikir sahibi olmayı amaçladık.

Yöntem: Dokuz Eylül ve Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dallarında ALL nedeniyle ALL-BFM 95 kemoterapi protokolü ile tedavisi tamamlanmış, tedavi bitiminin üzerinden en az 2 yıl geçmiş, 7-17 yaş arasında 70 hasta çalışmaya alındı. Hastaların sosyodemografik verileri hastane dosyalarından kaydedildi. Yaş gruplarına uygun KINDL yaşam

kalitesi ölçeği anketlerinin değerlendirilmesi sonucunda ALL tedavisi gören hastalar ve aynı sosyodemografik çevreyi paylaşan kardeşleri yaşam kalitesi açısından karşılaştırıldı. Çocuklarının yaşam kalitesi algısının anne ya da babası tarafından da değerlendirilmesi istendi ve çocukların cevabı ile ailenin çocukları için verdiği cevaplar karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşam kalitesi puanları değerlendirildiğinde bedensel iyilik 38.12±14.0, duygusal iyilik 36.69±13.1, sosyal ilişkiler 66.96±12.4, aile değerlendirmesi 55.89±11.9, öz saygı 63.66±23.6, okul değerlendirmesi 63.03±15.4 puan olarak saptandı. Toplam yaşam kalitesi ortalama puanı hastalarda 54.06±7.4, kardeşlerde 56.25±13.2 idi. Hasta ve kardeş gruplarını değerlendirdiğimizde özsaygı ($p=0.503$, $r=-0.159$) ve okul ($p=0.948$, $r=-0.016$) alt gruplarında olumsuz yönde güçlü derecede bir korelasyon olduğu, bedensel iyilik ($p=0.245$, $r=0.4266$), duygusal iyilik ($p=0.275$, $r=0.264$) ve aile ($p=0.125$, $r=0.354$) alt gruplarında olumlu yönde orta derecede korelasyon olduğu, arkadaş ($p=0.609$, $r=0.122$) alt grubunda olumlu yönde zayıf derecede korelasyon olduğu saptandı. Hasta puanları ve ailenin çocuğunu değerlendirmesi arasında tüm alt gruplarda olumlu yönde orta derecede korelasyon saptandı.

Sonuçlar: Bu çalışmada ALL tedavisi görmüş 7-17 yaş arası çocuklarda yaşam kalitesi puanlarının cinsiyet, tedavi şekli, risk grubu, tedavi bitiminden sonra geçen zaman, gelir durumu, kronik hastalık varlığı, relaps öyküsü ve tedavi merkezi değişkenlerinden etkilenmediğini saptadık. Hastaları kardeşleri ile kıyasladığımızda alt gruplar ve toplam yaşam kalitesi puanlarının birbirine yakın olduğunu, istatistiksel anlamlı bir farklılık olmadığını gördük. Bedensel ve duygusal iyilik puanları diğer alt gruplara göre düşük saptansa da, tedavi sonrası uzun bir yaşamı hedeflediğimiz hasta grubunda değerlendirdiğimiz genel yaşam kalitesinin, aynı ortamda yaşayan kardeşleri ve kendilerine destek olan ailelerinin değerlendirmeleriyle yeterli derecede korele olduğunu gördük.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, KINDL yaşam kalitesi ölçeği, yaşam kalitesi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 403

SS-029

ÜLKEMİZDEKİ JUVENİL MYELOMONOSİTİK LÖSEMİLİ HASTALARIN TANI, TEDAVİ VE KLİNİK İZLEMLERİ: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Özlem Tüfekçi¹, Ülker Koçak², Zühre Kaya², İdil Yenicesu², Canan Albayrak³, Davut Albayrak³, Şebnem Yılmaz Bengoa¹, Türkan Patıroğlu⁴, Musa Karakükçü⁴, Ekrem Ünal⁴, Elif Ünal İnce⁵, Talia İleri⁵, Mehmet Ertem⁵, Tiraje Celkan⁶, Gül Nihal Özdemir⁶, Dilek Kaçar⁷, Neşe Yaralı⁷, Namık Yaşar Özbek⁷, Tuba Karapınar⁸, Canan Vergin⁸, Ümran Çalışkan⁹, Hüseyin Tokgöz⁹, Melike Sezgin Evim¹⁰, Birol Baytan¹⁰, Adalet Meral Güneş¹⁰, Deniz Yılmaz Karapınar¹¹, Vedat Uygun¹², Gülsun Karasu¹², Mehmet Akif Özdemir¹², Ahmet Koç¹³, Erol Erduran¹⁴, Berna Atabay¹⁵, Haldun Öniz¹⁵, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

⁶İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁷Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

⁸Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, İzmir

⁹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

¹⁰Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

¹¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

¹²Antalya Medical Park Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, Antalya

¹³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Trabzon

¹⁵Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Juvenil myelomonositik lösemi (JMML) erken çocukluk çağına nadir görülen lösemi tiplerinden biridir. Son yıllarda genotip-fenotip ilişkisi daha iyi belirlenmiş ve önem kazanmış olan bu hastalıkta bazı mutasyon tiplerinde spontan remisyon olasılığı olsa da hastaların çok büyük bir kısmında halen tek küratif tedavi yöntemi hematopoetik kök hücre naklidir (HKHN).

Amaç: Ülkemizdeki JMML olgularının tanı, tedavi ve klinik izlemlerini ortaya koymak ve güncel olarak yapılabildiğini araştırmak.

Yöntem: Ülkemizdeki pediatrik hematoloji-onkoloji kliniklerinden veri istenerek, JMML tanısı ile takip ve tedavisi yapılan hastaların klinik ve laboratuvar bulguları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: On beş merkezden Haziran 2002-Ağustos 2016 tarihleri arasında JMML tanısı alan 55 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 40'ı (%73) erkek, 15'i (%27) kızdı. Ortalama tanı yaşı 22 ay idi (2-79 ay). Verilerine ulaşılabilen 50 hastada tanı anında kemik iliği aspirasyonundaki blast oranı 34 (%68) hastada %5'in altında, 16 (%32) hastada %5-20 arasında idi. Kırk yedi hastada kemik iliğinde monozomi 7 varlığı araştırılmış ve 9 hastada (%19) pozitif saptanmıştı. JMML mutasyonları 31 hastada (%56) çalışılmış olup, 8'er hastada *PTPN-11* (%25) ve *N-RAS* (%25), 5 hastada *K-RAS* (%16), 1 hastada *CBL* ve 1 hastada *NF-1* mutasyonları bulunmuştu. Yedi hastada (%22) ise bakılan bu mutasyonların hiçbiri saptanmamıştı. HKHN öncesi ya da HKHN yapılmaksızın sitoredüktif tedavi 51 hastanın 38'inde (%75) uygulanmıştı. En sık uygulanan ajanlar sitarabin ve purinethol olup bunları etoposid, hidroksiüre, 13-cis retinoik asit ve azasitidin izlemiştir. Sitoredüktif tedavi uygulanmayan ve sırası ile *CBL* ve *N-RAS* mutasyonları taşıyan iki hastada HKHN yapılmaksızın kendiliğinden klinik ve laboratuvar bulgularında önemli oranda gerileme saptanmıştır. İzlemde 55 hastanın 53'ünde HKHN planlanmış olup bunların 25'ine (%48) nakil yapılabilmıştır. Yirmibeş hastadan 16'sına (%64) doku grubu tam uyumlu kardeşten, 1 hastaya (%8) kordon kanından, 7 hastaya akraba dışı (%28), 1 hastaya da haploidentik donörden nakil yapılmıştır. Geri kalan 28 hastadan 15'ine (%28) donör bulunamamış, 5 (%9) hasta halen bekleme sırasında, 4 (%7) hastada donör bulunmuş ancak nakil beklerken kaybedilmiş ve 4 hastada aile nakli istememiştir. Tanı aldıktan nakile kadar geçen ortalama süre 11,8 ay (2-63 ay) olarak bulunmuştur. HKHN sonrası 6 hastada (%25) hastalık nüksetmiştir. Son durumu bilinen toplam 50 hastada ölüm oranı %42 iken, nakil yapılan hastalarda ölüm oranı %36, nakil yapılmayan hastalarda ise %48 olarak saptanmıştır.

Tartışma: Bu çalışma, ülkemizde JMML hastalarının da mutasyon çalışma oranlarının ve HKHN uygulanma sıklığının düşük olduğunu göstermiştir. Genotip-fenotip ilişkisinin gün geçtikçe daha da önem kazandığı bu hastalıkta mutasyon çalışılması; tedavi planını, HKHN endikasyonunu ve aciliyetini belirlemek ve gerektiğinde hızla donör tarama programının başlatılması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: juvenil myelomonositik lösemi, hematopoetik kök hücre nakli

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 402

SS-030

NADİR BİR KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİ SEBEBİ: PEARSON SENDROMU

Dilek Kaçar¹, Mehmet Onur Çandır¹, Abdurrahman Kara¹, İkbâl Ok¹, Hüsnîye Neşe Yaralı¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Pearson sendromu(PS) mitokondriyal DNA'nın (mtDNA) delesyon ve duplikasyonlarının sebep olduğu progresif bir multiorgan bozukluğudur. Genellikle erken infantil dönemde hematolojik bulgular ve ekzokrin pankreas yetmezliğine bağlı gelişme geriliği ile prezente olur. Hematolojik bulgularını, nötropeni ve/veya trombositopeninin eşlik edebildiği makrositik sideroblastik anemi ve kemik iliğinde öncül hücrelerin vakuolizasyonu

oluşturmaktadır. Destek tedaviler dışında keskinleşmiş bir tedavisi olmamakla birlikte hematopoetik kök hücre nakli ile hematolojik ve metabolik düzelme sağlanan vakalar da bildirilmiştir. Olguların çoğunluğu 3 yaşından önce sepsis, metabolik asidoz, böbrek yetmezliği ya da karaciğer yetmezliği sebebiyle kaybedilmektedir.

Olgu: 14 aylık erkek hasta pansitopeni sebebi ile kliniğimize yönlendirildi. Hastanın post-natal 20. gününden itibaren ayda 1-2 kez eritrosit, bazen de trombosit desteği aldığı ve o zamandan beri devam eden ishalinin olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde büyüme gelişme geriliği dışında patolojik bulgu olmayan hastanın anne baba akrabalığı yoktu ve 3 yaşında sağlıklı kız kardeşi vardı. Tam kan sayımında Hgb:10g/dL, MCV:85 fL, RDW:%12,4, WBC:3,7x10⁹/L, ANS:0,2x10⁹/L, plt:35x10⁹/L idi. Karaciğer fonksiyon testleri ılımlı yüksek olan hastanın kan gazı analizinde pH:7,35 ve laktat:5,3 mEq/L (0,5-1,6) yüksek olarak saptandı. Hb F düzeyi %24,5 ti ve kemik iliği değerlendirmesinde myeloid ve eritroid öncül hücrelerde vakuolizasyon izlendi. Tüm vücut kemik graflerinde iskelet anomalisi gözlenmedi. Kronik ishal için bakılan gayta steatokrit ise malabsorbsiyonu destekler şekilde pozitifti. PS ön tanısıyla PCR yöntemi ile yapılan mtDNA analizinde tanıyı doğrulayan 5,5kb mtDNA delesyonu tespit edildi. Destek tedavilerine devam edilen hasta 22 aylıkken sepsis, metabolik asidoz ve akut böbrek yetmezliği sebebi ile kaybedildi.

Tartışma: İnfantil dönemde anemi etiyojisi olarak mitokondriyal sitopatilere nadiren rastlanmaktadır ve diğer etiyojilerden ayrılmalıdır. PS'a benzer olarak makrositik anemi ve artmış eritrosit adenozin deaminaz seviyelerine sebep olan Diamond Blackfan anemisinde PS'den farklı olarak prekürsor hücre vakuolizasyonu ve sideroblastlar gözlenmez. PS, bir diğer ekzokrin pankreas yetmezliği ve pansitopeni sebebi olan Scwachman-Diamond sendromundan ise iskelet anomalilerinin olmaması, pankreasta yağlanma yerine fibrotik değişikliklerin olması ve kemik iliği öncül hücrelerinde vakuolizasyon olması ile ayrılabilir.

Sonuç: Spesifik bir tedavisi olmasa da PS tanısını koymak olası komplikasyonları öngörebilmek ve genetik danışma açısından önemlidir. Mitokondriyal DNA delesyonlarını göstermek tanıyı netleştirir.

Anahtar Kelimeler: pearson, kemik iliği, yetmezlik

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 389

SS-031

KAZANILMIŞ APLASTİK ANEMİLİ HASTALARIMIZ

Arzu Yazal Erdem¹, Özlem Arman Bilir¹, Neşe Yaralı¹, Melek Işık¹, Dilek Kaçar¹, Namık Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹TCSB Ankara Çocuk Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Çocukluk çağında aplastik anemiler nadir görülür. Tanısı çok heterojendir ve farklı yaklaşımlar gerektirir. Avrupa'da insidansı yılda milyonda 2 olarak tahmin edilmektedir. Burada sadece kazanılmış kemik iliği yetmezlik sendromlu hastalarımız değerlendirildi.

Materyal Metod: Hastanemizde 2010-2016 yılları arasında orta-ağır aplastik anemi (AA) tanısı almış, üç aydan uzun süreli takip edilmiş 80 hastanın dosyaları ve elektronik kayıtları geriye dönük tarandı. Konjenital kemik iliği yetmezliği ile seyreden 50 hasta (Fankoni

aplastik anemisi:28 hasta, konjenital amegakaryositik trombositopeni: 4 hasta, ailevi AA: 2 hasta, diamond blackfan anemisi: 4 hasta, diskeratosis kongenita: 2 hasta, schwachmand diamond sendromu: 2 hasta, pearson sendromu: 1 hasta) ve paroksizmal nokturnal hemoglobinüri tanısı alan 3 hasta çalışmaya dahil edilmedi.

Sonuçlar: Kazanılmış aplastik anemi tanısı alan 30 hastanın tanı yaşı ortalama 9,4 yıl(2-18yıl), ortalama takip süresi ortalama 30 ay (0-182 ay), kız, erkek oranı 1/1 idi. Başvuru şikayeti olarak en sık peteşi, ekimoz ve burun kanaması saptandı. Etiyolojije yönelik olarak radyasyon, ilaç, kimyasal veya toksin hikayesi alınmadı. Hepatit ilişkili AA 4 hastada saptandı. İlk tanıda laboratuvar bulguları ortalama (min-maks) olmak üzere hemoglobin (Hb) : 9.05 (3.1-14.6) g/dl; beyaz küre 2,756 (100-7,100) /µl; trombosit: 22,000 (2,000-83,000)/ µl; ortalama eritrosit volümü: 88.6 (76-106.5) fl; retikülosit %0.96 (%0-2); HbF: %2.4 (%0.4-7.1) bulundu. Tanı amaçlı yapılan ilk kemik iliği biyopsisinde selülarite ortalama %12 (<%5-50) idi. Tedavi özelliklerine baktığımızda hastalara ilk tedaviyi 1-32 ay arasında başlandı; 10 hastaya antitimosit globulin (ATG) (siklosporin A, steroid, G-CSF'den oluşan) protokolü verildi. Protokol alan sadece 3 hastaya at ATG diğerlerine tavşan ATG verildi. ATG tedavisi sonrası 2 tam cevap, 2 kısmi cevap elde edildi, 3 hasta akra dışı nakile yönlendirildi, 3 hasta kaybedildi. Takipte 2 hasta mikofenolat mofetil, 5 hasta levamizol, 4 hasta b-kompleks vitamin, 2 hasta yüksek doz siklofosfamid, 1 hasta eltrombopag tedavisi aldı. 5 hasta (%17) tedaviyi terk etti. 11 hastaya aile içi donörden olmak üzere toplam 14 hastaya (%47) kök hücre nakli yapıldı. Biri kök hücre nakli yapılan hastalardan olmak üzere toplam 8 hasta (%27) kaybedildi

Anahtar Kelimeler: kazanılmış aplastik anemi, çocuk

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

Referans Numarası: 33

SS-032

221 SLE HASTASININ AYRINTILI HEMATOLOJİK TUTULUM ÖZELLİKLERİ VE İLACA BAĞLI SİTOPENİ BULGULARI: TEK MERKEZ SONUÇLARI

Hava Üsküdar Teke¹, Döndü Üsküdar Cansu², Cengiz Korkmaz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: SLE'li hastaların birçoğunda hastalık seyri boyunca anemi trombositopeni ve lökopeniyi içeren hematolojik anormallikler görülebilmektedir ve bu oran toplumdan topluma farklılıklar göstermektedir.

Materyal ve Metod: Çalışmaya, Ocak 1998 ile Aralık 2015 yılları arasında Romatoloji bölümüne başvurmuş, 1997 revize ACR kriterlerine göre SLE tanısı konulmuş olan hastalar alındı.

Bulgular: Hastaların %95,5'i kadın, ortalama yaşları 41,7±13,5 yıl (18-73) idi. Hastaların en sık 2 başvuru semptomu %22,1 artralji ve %12,7 ile malar raş iken sitopeni nedenli başvuru %16,2 idi. Hastaların %83'ünde tanı sırasında sitopeni mevcuttu. %56,1'inde anemi, %28,9'unda lökopeni, %76'sında lenfopeni, %4,5'inde nötropeni ve %17,2'sinde ise trombositopeni tespit edildi.

Anemilerin etyolojisine bakıldığında %60,5'inde KHA, %29'unda direkt coombs pozitif hemolitik anemi saptandı. Anemisi olan hastaların morfolojik olarak %35,5'inde hipokrom mikrositer, %62,1'inde normokrom normositer ve %2,4'ünde makrositer anemi saptandı. İzlem döneminde de sitopenileri gelişmiş olup takipleri süresince kümülatif sitopeni gelişen hastaların oranı %90 idi. Kümülatif sitopeni nedeni hastaların %83,4'ünde hastalıkla ilişkili iken, %16,6'sında ise ilaç ile ilişkiliydi. İlaça bağlı gelişen sitopenide etyolojisinde en sık saptanan ilaç %66,7 ile azotiopürin idi. En sık görülen organ tutulumu %83,2 ile hematolojik tutulum olup bunu %38 ile fotosensitivite izledi. Renal tutulum ise hastalarımızın %24,9'unda saptandı. Tanı sırasında sitopenisi olan ve olmayan hastalar laboratuvar farklılıkları açısından değerlendirildiğinde sitopenisi olan hastaların ESH hızlarının anlamlı derecede daha yüksek (p<0,001), C3 ve C4 hipokomplementeminin anlamlı derecede daha fazla (p=0,015 ve p=0,028), anti-ds-DNA pozitifliğinin anlamlı derecede daha yüksek (p=0,019), ACA-IgG'nin anlamlı derecede daha yüksek (p=0,036) olduğu saptandı. Tanı sırasında sitopenisi olan hastalarda fotosensitivitenin ve renal tutulumun anlamlı derecede daha fazla görüldüğü (p=0,039 ve p=0,017) saptandı. Ayrıca tanı sırasında sitopenisi olan SLE'li hastalarımızda sitopenisi olmayanlara göre AFAS sıklığı anlamlı derecede yüksek (p=0,007) saptandı.

Sonuçlar: SLE'li hastalarımızda SLE'nin klinik ve laboratuvar tutulumları içerisinde hematolojik tutulum en sık saptanan bulgu olup lenfopeni ve kronik hastalık anemisine bağlı olan anemi en başta yer alıyordu. Kadın cinsiyet, APS varlığı, fotosensitivite, ESH yüksekliği ve renal tutulum tanı dönemindeki sitopeni için bağımsız risk faktörü iken, APS varlığı, fotosensitivite, tanı sırasında ESH yüksekliği, C4 hipokomplementemi ve anti-ds-DNA pozitifliği kümülatif sitopeni için bağımsız risk faktörlerini oluşturmuştur. Tanı sırasında sitopenisi olan SLE'li hastalarda renal tutulum ve APS gelişimi sitopenisi olmayan SLE'li hastalara göre daha sık saptanmakta olup sitopeni varlığında hastalar APS varlığı açısından irdelenmeli ve renal tutulum açısından daha yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: SLE, sitopeni

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 356

SS-033

STİLL HASTALIĞI KLİNİĞİYLE PREZENTE OLAN AKUT HEPATİT A ENFEKSİYONUNA SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ OLGUSU

Ekin Kırca¹, Meltem Yüksel²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Sekonder hemofagositik lenfohistiositoz (HFL); uzamış ateş ve hepatosplenomegali major bulgularıyla prezente olan; viral, bakteriyel, otoimmün birçok hastalıktan kaynaklanabilen, hayatı tehdit eden bir sendromdur. Literatürde akut hepatit A enfeksiyonuna bağlı HFL bildirileri kısıtlı sayıda bulunmaktadır ve spesifik bir tedavi algoritması yoktur.

Olgumuz bilinen hastalığı ve düzenli kullandığı ilacı olmayan, 31 yaşında bir kadın hastadır.El ve ayaklarda başlayan, birleşme eğiliminde olup gövdede yoğunlaşan

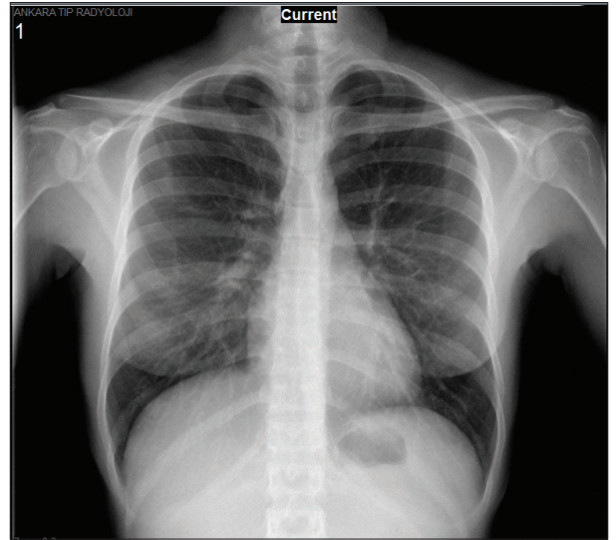
ciltten hafif kabarık döküntü yakınmasıyla başvurduğunda 7- 10 gündür süren ve 39°C'ye ulaşan ondulan ateşi olmuştu. Bitkinlik, terleme vardı; 3 hafta içinde 7 kg kaybetmişti. Ateşi çıktıktan sonra (özellikle sol dizde) eklem ağrısı olan hastanın KC enzimleri, LDH, ESR ve ferritini yükselmışti. Karın ağrısı olan hastanın batın ultrasonunda SM (14 cm) dışında bulgu izlenmedi ve hasta erişkin başlangıçlı Still hastalığı öntanısıyla yatırıldı. Özgeçmiş- soygeçmişinde özellik yoktu. Oral aft, genital aft, DVT öyküsü, fotofobi, malar- diskoid döküntü, alopesi, eritema nodozum yoktu; paterji testi negatifti. Enfeksiyon düşündürülecek dizüri, öksürük, balgam, ağız içi apse, anal lezyon, periferik lenfadenopatileri yoktu; kültürlerinde üreme olmadı. Ateş etyolojisi için bakılan viral ve bakteriyel ajanlar (Brucella, Borrelia, Bortadella, Leishmania, Parvovirüs B19, EBV, CMV, Kızamık, HIV, HBV, HCV, Kızamıkçık vb.) negatif çıktı. İnfektif endokardit dışlanmak üzere eko çekildi, vejetasyon- yetmezlik yoktu; hafif perikardiyal effüzyon vardı. 1 mg/kg metilprednizolon (MP) başlandı; hemolitik anemiler açısından çalışılan direk Coombs pozitif bulundu. Periferik yaymasında atipik lenfositleri olan hastanın KIAB'de CD56(-) sitotoksik T hücresi artışı izlenmiş olup primer hepatosplenik tip gama delta T hücreli lenfoma dışlandı.

KCFT ve ateş yanıtı alınmayan hastaya dirençli hastalık öntanısıyla 250 mg/ gün MP'yle 3 gün pulse steroid uygulandı. Otoimmün hepatit ve metabolik karaciğer hastalıkları panelleri negatifti. Hepatit belirteçlerinden Anti HAV IgM pozitif bulundu. Takibinde bilinç değişikliği ve hiperbilirubinemi gelişince 4 kez terapötik plazmaferez uygulandı. Hematolojik tutulum (bisitopeni) nedeniyle 5 gün 400 mg/ kg ivig de verildi.

Büyük granüllü T hücreli lenfoma lösemi erken fazından şüphelenildiğinden 3 hafta sonra KIAB tekrarlandı ve sekonder HFL tanısı konarak steroid tedavisine devam edildi. İzleminde KC fonksiyonları normale dönen hastanın steroidi tedricen azaltıldı. Taburculuğun 10. ayında halen remisyonudur.

Akut hepatit A, erişkin çağda fulminan hepatitle seyredebilecek ciddi bir enfeksiyon olup tedavisinde KC transplantasyonuna kadar gidilebilmektedir. HFL ile hepatit A enfeksiyonunun ilişkisine dair yayınlar giderek artmaktadır. Erişkin çağda geçirilen akut hepatit A enfeksiyonunun da, HFL gelişiminde etkili olabilecek erişkin Still hastalığının da başarıyla yönetilmesi olgumuzda olduğu gibi hayat kurtarıcıdır

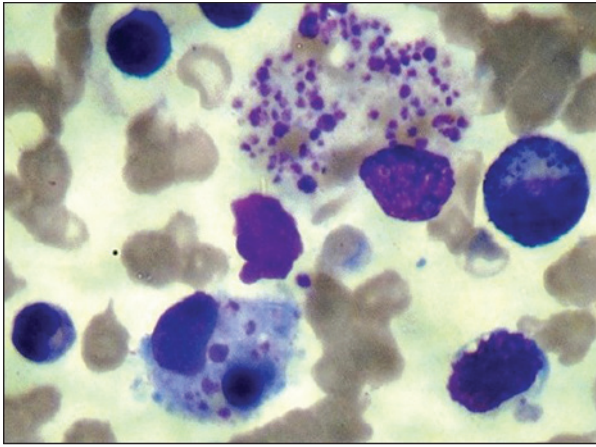
Anahtar Kelimeler: hemofagositik sendrom, hemofagositik lenfositosis, makrofaj aktivasyon sendromu, hepatit A, erişkin başlangıçlı Still



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 258

SS-034

ATEROSKLEROZ HASTALARINDA SERUM MİRNA221 DÜZEYİ VE HEMOSTAZ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN BELİRLENMESİ

Turgay İsbir¹, Seda Güleç Yılmaz², Atike Tekeli Kunt³, Selim İsbir⁴, Ayça Türer⁵, Muzaffer Demir⁶

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü Moleküler Tıp Anabilim Dalı

³Kocaeli Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

⁴Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

⁵Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

⁶Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Son yıllarda miRNA'ların hastalıkların etimolojisinde ve fizyopatolojisinde rolünün araştırılması moleküler çalışmaların odak noktasında yer almaktadır. Bu çalışmada ateroskleroz hastalarında serum miRNA düzeyleri ve hemostaz arasındaki ilişkinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi ve Kocaeli Derince Eğitim Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniklerine başvuran ateroskleroz tanısı almış 88 hasta ve klinik kontrolleri yapıldıktan sonra kardiyovasküler risk taşımadığı tespit edilen, 93 kontrol grubu dahil edildi. Gönüllülerin tüm biyokimya analizleri katılımcı hastanelerin biyokimya laboratuvarlarında yapılmıştır. Periferik kan örneklerinden elde edilen serumdan miRNA İzolasyonu yapılmıştır (miRNeasy Serum/Plazma Kit, Qiagen), izole edilen miRNAlardan cDNA elde edildi (miScript II Kit, Qiagen), miRNA ların saflık tayini NanoDrop2000 ile yapıldı (Thermo Fisher Scientific Inc), miRNA düzeylerinin belirlenmesi fluometrik olarak belirlendi (Qubit microRNA Assay, Invitrogen, Thermo Fisher Scientific Inc), Gerçek Zamanlı PZR ile miRNA (Fast Real Time 7500, Applied Biosystems). MikroRNA ekspresyon analizleri Gerçek Zamanlı PZR cihazında (Fast Real Time 7500, Applied Biosystems) gerçekleştirilmiştir. MikroRNA

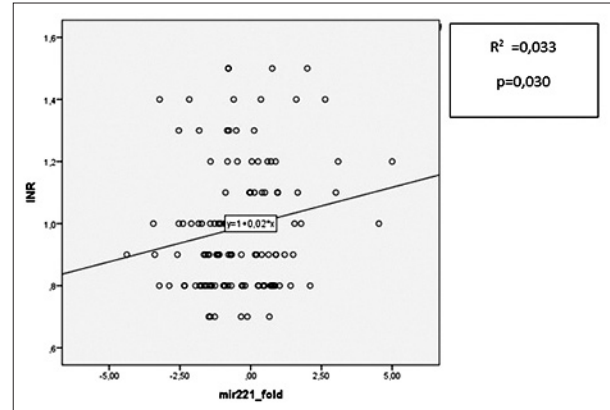
düzey belirleme hesaplamaları $2^{-(\Delta\Delta C_t)}$ ($2^{\text{delta delta Ct}}$) kullanılarak yapılmıştır. Serum düzeylerinin karşılaştırılmasında ikili bağımsız örneklem student t-testi kullanılmıştır. miRNA221 ifade düzeyleri ve kanama zamanları arasında ilişki Spearman korelasyon testi kullanılarak yapılmış, tespit edilen ilişki doğrusal regresyon analizi yöntemi ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: Kanama zamanlarına etkisi muhtemel karaciğer fonksiyonlarını incelenmiş ALT, AST ve Trombosit düzeylerinin karşılaştırıldığında ve hasta ve kontrol grupları arasında anlamlı fark olmadığı tespit edilmiştir (Tablo 1). Ayrıca hasta ve kontrol gruplarının INR,PT ve aPTT düzeyleri arasında da anlamlı fark olmadığı saptanmıştır (Tablo 2). Ateroskleroz ile ilişkisi tanımlanmış 9 miRNA incelenmiş ve hasta grubunda miRNA221ve miRNA222 düzeyinin istatistiksel açıdan anlamlı olarak az olduğu belirlenmiştir ($p=0,002$). Yapılan korelasyon analizi sonucunda miRNA 221 ve INR değeri arasında pozitif ilişki olduğu tespit edilmiştir ($p=0,043$).

Sonuç: miRNA 221 ve INR değeri arasında pozitif ilişki tespit edilmiştir. miRNA221 ifade düzeyinin hasta grubunda kontrol grubuna göre daha düşük olduğu ve miRNA221 ifade düzeyi azaldıkça INR değerinin de azaldığı gözlenmiştir.

Tartışma: Koagülasyonda görev alan başta TF-VIIa olmak üzere diğer doku faktörlerinin, hücrelerin transkripsiyon faktörlerini ve siklin bağımlı kinaz yollarını uyarak hücre proliferasyonunda da rol oynadığı belirlenmiştir. Hücre proliferasyonunu baskıladığı tespit edilen miRNA221'in PTZ zamanında, dolayısıyla INR değerinde düşüşe neden olan mekanizmayı uyarak ateroskleroz için risk faktörü oluşturabileceği izlenimi edinilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ateroskleroz , miRNA221 Düzeyi, Hemostaz, INR



Şekil 1. miRNA221 kat değişimi ve INR değeri doğrusal regresyon analizleri.

Tablo 1. Hasta ve kontrol gruplarının ALT, Ast ve trombosit düzeyleri

n hasta =88/n kontrol=93	Tanım	Düzyer	p değeri
ALT	Hasta	18,88±4,47	0,818
	Kontrol	19,03±4,69	
AST	Hasta	19,32±4,79	0,313
	Kontrol	18,60±4,73	
Trombosit	Hasta	195,51±47,00	0,347
	Kontrol	189,39±40,32	

Tablo 2.

n hasta =88/n kontrol=9	tanım	düzy	p değeri
INR	hasta	0,98±0,18	0,723
	kontrol	0,97±0,18	
PTZ	hasta	12,10±1,59	0,838
	kontrol	12,05±1,59	
aPTT	hasta	26,86±3,61	0,616
	kontrol	27,14±3,73	

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 399

SS-035

NEFROTİK SENDROMLU ÇOCUKLARDA TROMBOZA EĞİLİMİN TROMBİN ÖLÇÜMÜ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Eren Soyaltın¹, Yılmaz Ay², Erkin Serdaroğlu¹, Tuba Hilkey Karapınar², Yeşim Oymak², Raziye Canan Vergin²

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Nefrotik sendromda (NS) tromboza eğilime neden olan çok sayıda faktör vardır. Bunlar; vasküler staz, fibrinojen ve diğer pıhtılaşma faktörlerinin karaciğerdeki üretiminin artışı, antikoagülan faktörlerin (antitrombin, protein C ve S) üriner kaybı, trombosit üretiminde ve agregasyonunda artıştır (1). NS'lu çocuklarda tromboembolik olay insidansı %2-5'tir.

Amaç: NS'lu çocuk hastalarda aktivasyon ve remisyon dönemlerinde trombin ölçümü (TGA) ile tromboza eğilimi araştırmaktır.

Materyal ve Metod: 35 NS' lu hasta çalışmaya alındı. Hastaların aktivasyon ve remisyon dönemlerinde TGA çalışıldı. Hastaların TGA parametreleri yaş ve cinsiyetleri benzer olan 34 sağlıklı çocukla karşılaştırıldı. Hastaların ve sağlıklı kontrollerin kan örnekleri alındıktan sonra trombo-sitten fakir plazma (PPP) elde edildi ve -80°C de saklandı. Örnekler toplu halde çalışıldı. TGA testi için The Calibrated Automated Thrombogram (CAT; Thrombinoscope BV, Maastricht, The Netherlands) kullanıldı (2). Testler çalışılırken PPP'ye 1 pM doku faktörü ve 4 µM fosfolipid eklendi. Trombin eğrileri Thrombinoscope™ soft-ware package ile hesaplandı. Trombin eğrisindeki parametreler; lag time (time to 16.7% of peak concentration; min), endogenous thrombin potential (ETP; area under the curve; nM.minute), peak height (nM), time to peak (min), and time to tail (min).

Sonuçlar: Hastaların izlemi sırasında hiçbirinde tromboembolik olay gelişmedi. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de, TGA parametreleri Tablo 2'de ve sağlıklı kontrol grubun sonuçları Tablo 3'te gösterilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: NS' un aktivasyon dönemindeki trombin düzeyleri remisyon dönemine göre anlamlı daha yüksek saptandı. NS hastalarda remisyon elde edilse bile ETP değerlerinin hala sağlıklı kontrolden daha yüksek seyrettiği görüldü. Hastalarda yüksek trombin oluşum potansiyeline rağmen hiçbirinde tromboembolik olay gelişmemesi trombozun meydana gelmesi için ek faktörlerin (endotel hasarı gibi) gerektiğini düşündürüyor. Bu sonuçların klinik öneminin ortaya konulması için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Pais P, Avner ED. Nephrotic syndrome. In: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme J, Schor NF, Behrman RE, editors. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. pp. 1801-1807.
2. Hemker HC, Giesen P, Al Dieri R, et al. Calibrated automated thrombin generation measurement in clotting plasma. Pathophysiol Haemost Thromb 2003; 33: 4 -15.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, trombin oluşum testi

Tablo 2. NS hastalarının aktivasyon ve remisyon dönemlerinde TGA parametreleri

	Aktivasyon	Remisyon	P
	Ortalama±SD	ortalama±SD	
Lag time	4,4±1,2	5,9±2	<0,001
ETP	2550±494	1715±467	<0,001
Pik trombin	356±96	209±91	<0,001

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 198

SS-036

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ HASTALARIMIZDA GELİŞEN KATATER TROMBOZLARI

Erden Atilla¹, Merih Yalçın², Pınar Ataca Atilla¹, Güldane Cengiz Seval³, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

³Yenimahalle Devlet Hastanesi, Ankara

Giriş: Allojeneik kök hücre nakillerinde santral venöz katater en önemli damar erişim yoludur. Katater trombozları olog nakillerde %8-20 arasında görülmekte, allojeneik nakillerde bu sıklık azalmaktadır. Bu çalışmada amacımız merkezimizde yapılan allojeneik kök hücre nakli yapılan hastalarımızda gelişen katater trombozlarını sunmaktır.

Hastalar ve Method: Bu çalışmada 2001-2015 yılları arasında allojeneik kök hücre nakli yapılmış 495 hasta geriye dönük olarak taranmıştır. Tüm hastalara allojeneik kök hücre nakli öncesinde santral venöz katater takılmıştır. İzlemede semptomu olan hastalara venöz doppler ultrasonografi yapıp venöz trombozların varlığı tespit edilmiştir.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 36 (aralık 16-71), 298'i (%60.2) erkektir. Hastaların 412'si (%83.2) hematolojik malign hastalık (akut lösemi, kronik lösemi, kronik myeloproliferatif hastalık, lenfoma, plazma hücreli neoplazi), 83'ü (%16.8) hematolojik benign hastalık (aplastik anemi, fanconi aplastik anemisi, talasemi, immün yetmezlik) nedeniyle nakil olmuştur. Akrabadışi nakil 143 hastaya (%28.9) hastaya yapılırken akraba nakil 352 hastaya (%71.1) gerçekleşmiştir. Hastaların genel durumlarına göre 121'ine (%24.4) geçici katater, 374 hastaya (%75.6) kalıcı katater takılmıştır. Kataterlerin olduğu venler sıklıklarına göre: 322 hasta (%65) internal juguler ven, 156 hasta (%32) internal juguler ven, 17 hasta

(%3) femoral vendir. Katater trombozu semptomu olan 52 hastaya venöz doppler ultrasonografi yapıp toplam 25 hastada (%5.1) akut katater trombozu saptanmıştır. Akut katater trombozu saptanan hastaların 14 tanesinde (%56) katater takıldıktan ilk 1 ay içinde trombüs gelişmiştir. Sağ internal juguler vendeki trombozlar istatistiksel olarak femoral ve subklavian venlere göre daha siktir (P=0.009). Kalıcı katateri olanlarda, akraba nakillerde, malignite tanısı olanlarda ve ileri yaşta trombüs sıklığı fazla olmasına rağmen istatistiksel anlamlılık saptanmamıştır (P>0.05). Hastalara düşük moleküler ağırlıklı heparin tedavisi uygulanmış, tüm hastalarda yanıt alınmıştır.

Sonuç: Allojeneik kök hücre nakillerimizde gelişen akut katater trombozları sıklığı %5.1 olarak tespit edilmiştir. Sağ internal juguler ven trombozları en sık olarak gözlenmiştir. Trombozun acil tanısı ve tedavisi, komplikasyonların önlenmesinde önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Tromboz, Katater

İnfeksiyon ve Destek Tedavileri

Referans Numarası: 317

SS-037

YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETERSİZLİKLİ ERİŞKİN HASTALAR: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hülya Yılmaz¹, Dilek Keskin², Sevil Sadri², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özunal², Ayşe Salihoglu², Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Yıldız Aydın², Teoman Soysal², Muhlis Cem Ar²

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

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

Giriş: Yaygın değişken immün yetersizlik (YDİY) yaklaşık 1/25.000-1/75000 sıklıkta görülen bir idiyopatik antikor eksikliğidir ve erişkin yaşta en sık görülen immün yetersizliktir. Önceden sadece tekrarlayan enfeksiyonlarla seyrettiği düşünülen bu hastalık grubunda, hastaların destek tedavileri ile uzun dönem yaşatılması sonucunda enfeksiyon dışında otoimmün, otoinflamatuvar ve malignite gibi komplikasyonların da ortaya çıktığı görülmüştür. Olguların %10 kadarında majör enfeksiyonlar görülmez iken otoimmün komplikasyonlar baskın kliniği oluşturur.

Amaç ve Yöntemler: Erişkin YDİY hastaları daha çok Kulak Burun Boğaz, Göğüs ve Enfeksiyon Hastalıkları kliniklerine başvururlar. Erişkin hematoloji uzmanları YDİY hastaları ile sık karşılaşmadıkları için tanıda gecikmeler yaşanabilir; hastalık yönetimi zor olabilir. Merkezimize 1999-2016 yılları arasında YDİY tanısı ile izlenen hastaların dosyaları ve medulla sistemi kullanılarak, tanı yaşları, klinik özellikleri, takipte gelişen komplikasyonlar ve ölüm sebepleri geriye dönük incelendi. Çalışmanın amacı, merkezimizin erişkinde YDİY deneyimini sunmaktır.

Bulgular: Merkezimizde takip edilen 36 YDİY tanı hasta çalışmaya alındı. K:E oranı 15:21'di. Ortanca tanı yaşı 37, ortanca takip süresi 62.5 aydı. Olguların 7'si pediatri kliniklerinden tarafımıza yönlendirilmişken, 29 tanesi 18 yaş üstünde tanı aldı. Tablo 1'de hastaların başvuru klinikleri özetlenmiştir. Olguların çoğunun (n=34) tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olsa da başvuru klinikleri değişkendir. Olguların %5'i (n=2) kronik diyare sebebi ile araştırılırken, yapılan endoskopik biyopsinin YDİY ile uyumlu bulunmasıyla tanı aldı. Başvuru nedeni

olguların %8'inde otoimmün sitopeniler, %5'i (n=2) ise pernisiyöz anemiydi. Olguların %8'inde (n=3) takipte gastrointestinal sistem tutulumu görüldü. Bir hastamız tanı öncesinde, biri de takip sürecinde mide adenokarsinomunu tanıdı. Hastaların ölüm sebepleri Tablo 2'de özetlenmiştir.

Sonuç: YDİY, humoral yanıt oluşumunun çeşitli aşamalarında meydana gelen mutasyonlar sonucunda ortaya çıkan ve ortak noktasını yetersiz immunoglobulin \pm hücresel bağışıklık yanıtının oluşturduğu bir hastalık grubudur. Farklı hastalarda hastalığa eşlik eden otoimmün, inflamatuvar hastalıklar ve malignitelerin olması, farklı yollarda meydana gelen mutasyonların patogeneze sorumlu olduğunu düşündürmektedir. Ancak genetik etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. İVİG tedavileri sonrasında hastaların enfeksiyondan korunabildikleri ve daha uzun yaşadıkları, ancak bu hastalarda enfeksiyon dışı komplikasyonların morbidite ve mortalite nedeni olduğu görülmektedir. Ortaya çıkabilecek komplikasyonlar açısından hastalar düzenli takip edilmelidir. Erken tanı hastalık ve ölüm oranlarını azaltabilir.

Anahtar Kelimeler: YDİY, erişkin, primer immün yetersizlik

Tablo 1. Olguların başvuru kliniği özetlenmiştir

Başvuru kliniği	Olgu sayısı
Otoimmün sitopeniler (ITP, OİHA)	3
Sadece diyare	2
Pernisiyöz anemi	2
Solumun yolu enfeksiyonu (7 hastada bronşiektazi)	28
Cilt enfeksiyonu (RA+ SLE tanılı)	1

İTP: İmmün trombositopeni, **OİHA:** Otoimmün hemolitik anemi, **RA:** Romatoid artrit, **SLE:** Sistemik lupus eritematozus

Tablo 2. Ölen olguların özellikleri özetlenmiştir

Olgu	Tanı yaşı	Antikor eksikliği	Klinik	Ölüm sebebi
34 Y / K	11	IgA, IgG, IgM	Üst-alt solumun yolu enfeksiyonu HBV'ye bağlı karaciğer sirozu	Karaciğer yetersizliği
30 Y / K	29	IgA, IgG, IgM	Üst-alt solumun yolu enfeksiyonu	Bilinmiyor
58 Y / E	49	IgA, IgG, IgM	Diyare	Pnömoni + solumun yetersizliği
38 Y / E	13	IgA, IgG, IgM	Üst-alt solumun yolu enfeksiyonu	Metastatik mide adenokarsinomu
35 Y / E	30	IgA, IgG, IgM	OİHA Üst-alt solumun yolu enfeksiyonu Diyare	Pnömoni + solumun yetersizliği

OİHA: Otoimmün hemolitik anemi

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 382

SS-038

KLL/SLL, HODGKİN LENFOMA VE HODGKİN DIŞI LENFOMA HASTALARINDA HEPATİT SEROLOJİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Doğuş Türkyılmaz¹, Gözde Öztürk¹, İnci Alacacioğlu¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Celal Acar², Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Bülent Ündar¹, Özden Pişkin¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Erzurum

Amaç: Hematolojik malignite olgularında tanı ve tedavi anında hepatit serolojilerinin çalışılması gerek etiyolojik değerlendirme gerekse tedavi sırasında oluşabilecek reaktivasyonlar açısından büyük önem taşımaktadır. Hepatit C ve HIV ile lenfoma arsındaki ilişki gösterilmiş olmakla birlikte, lenfoma olguları ile hepatit B arasındaki ilişki hala net değildir. Türkiye’de Türk Karaciğer Araştırmaları Derneği’nin verilerine göre HBsAg pozitifliği %4, anti-HBc total pozitifliği %32 dir. Bu çalışmada DEÜTF’de KLL ve lenfoma tanısı almış olguların hepatit serolojileri, demografik özellikleri retrospektif olarak gözden geçirilerek, hepatit B açısından reaktivasyon, profilaktik antiviral tedavi durumlarının değerlendirilmesi ve ek olarak klinik ve sağkalım üzerine etkilerinin incelenmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Aralık 2009-Kasım 2015 yılları arasında merkezimizde KLL/SLL, HL ve NHL tanısı almış 644 olgu hepatit serolojileri yönünden retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: 644 olgunun %26.7’sinde hepatit C, %40.4’ünde HIV, %25.5’inde HBsAg, %44.1’inde Anti-HBc total bakılmadığı saptandı. Bir olguda HIV pozitifliği. 430 hastaya kemoterapi uygulanmıştı. Kemoterapi almış olguların ise %20.2’sinde HBsAg, %39.8’inde anti-HBc total bakılmamıştı. Ancak bu olguların hiçbirisinde reaktivasyon gözlenmemişti. Hepatit serolojileri tam olan 363 hastada HbsAg (+) liği %6.3, Anti-HBc total %37.2 idi. %38.3 olguda HBsAg ve/veya anti-HBc total pozitifliği (HBV ile karşılaşmış) mevcuttu. Aşılı ve üçlü serolojisi negatif olan (HBV ile karşılaşmamış) grupla karşılaştırıldığında sağkalımı daha kısaydı (54.3±3.1 ay x 69.5 ±2 ay, p=0.001).

Monoklonal antikor tedavisi ile kombine kemoterapi almış 125 DBBNHL olgusunun medyan yaşı 59 olup K/E oranı 0.7/1 di. HBsAg pozitifliği %8.8, Anti-HBc total pozitifliği %41.6 idi. HBV ile karşılaşmış olguların %43.3’üne antiviral profilaksi uygulanmıştı. En sık tenofovir seçilmişti. Lamivudin ikinci sıradaydı. HBV ile karşılaşmış ve karşılaşmamış olgular IPI, evre, medyan yaş dağılımları ve RFS açısından benzer olup karşılaşmış olguların medyan sağkalımı daha kısaydı (65.8±3.2 ay x 34±15.58 ay, p=0.001). Olguların %2.4’ünde reaktivasyon geliştiği görüldü. KLL dışı 299 NHL/HL tanılı hastada HbsAg (+) lik oranı %7 idi. Olguların %11.7’sine profilaktik antiviral tedavi verilmişti. Profilaksi uygulanmayan olguların %0.3’ünde ise reaktivasyon geliştiği belirlendi.

Sonuç: Türkiye popülasyonu ile karşılaştırıldığında lenfoma olgularında HBV sıklığı daha yüksek görülmektedir. Bu nedenle monoklonal antikor ve steroid temelli

tedaviler alan bu grupta hepatit serolojileri mutlaka değerlendirilmeli ve antiviral profilaksi uygulanmalıdır. Ayrıca HBV ile karşılaşan olguların karşılaşmamış olgulara göre sağkalım süresinin daha kısa olduğu saptanmış olup, virüsün hastalığın prognozunda ve etiyolojisindeki yerinin netleştirilmesi için daha kapsamlı, prospektif çok merkezli çalışmalar yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hepatit B, lenfoproliferatif hastalıklar, lenfoma, prognoz

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 390

SS-039

REİNDÜKSİYON TEDAVİSİ VERİLEN AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ HASTALARDA POSAKONAZOL İLE PROFİLAKSİ: 5 YILLIK KOHORT ANALİZİ

Nurhilal Büyükkurt¹, Aslı Korur¹, Soner Solmaz¹, Ebru Kurşun², Hikmet Eda Alışkan³, Şerife Nur Ulusan⁴, Mahmut Yeral¹, Çiğdem Gereklioğlu¹, Mutlu Kasar¹, İlknur Kozanoğlu¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakli Merkezi, Adana

²Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji, Adana

³Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Tıbbi Mikrobiyoloji, Adana

⁴Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Radyoloji, Adana

Akut myeloid lösemi’nin (AML) indüksiyon tedavisi sırasında uzayan nötropeni, bakteriyel ve invaziv fungal enfeksiyon (İFİ) gelişimi kolaylaştırır. Mevcut kanıtlara dayalı olarak Amerikan Enfeksiyon Hastalıkları Birliği (IDSA) 13 yaşından büyük AML ve myelodisplastik sendrom tanılı hastalara remisyon indüksiyon tedavisi sırasında koruyucu tedavi verilmesini önermektedir (B-1). Hastaların bir kısmı ise başlangıç tedavisinde elde edilen blast klirensine göre reindüksiyon tedavisine ihtiyaç göstermektedir. Literatür ve klavuzlarda AML hastalarında remisyon indüksiyon tedavisinden sonra posakonazol profilaksisinin ne kadar süre verilmesi gerektiği açık değildir. Bunun yanında reindüksiyon tedavisi ile ilgili olarak yapılmış yeterli çalışma yoktur. Bu çalışmada, yeni tanı AML hastalarında standard 3+7 remisyon indüksiyon tedavisinden sonra FLAG-İda veya yeniden 3+7 reindüksiyon tedavisi alan hasta gruplarında koruyucu tedavi olarak posakonazolün etkinliğinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

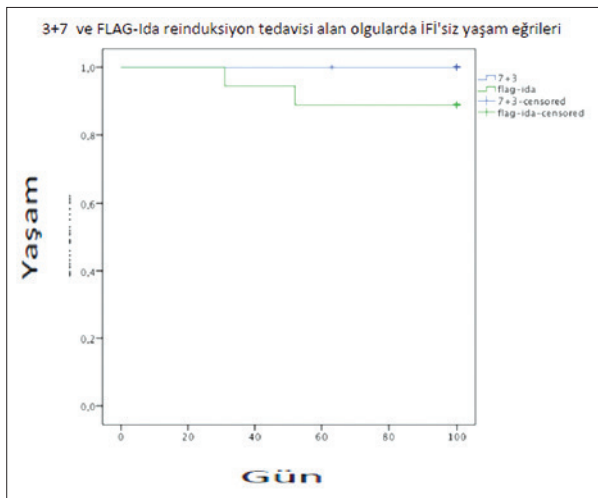
Metod: 2011–2016 yılları arasında kesitsel, tek merkezli ve geriye dönük bir çalışma olarak reindüksiyon tedavisi alan ardışık 46 olgu çalışmaya alındı. Birinci grubu (Grup 1) AML indüksiyon ve reindüksiyon tedavisi olarak 7+3 ve FLAG-İda alan 23 hasta, ikinci grubu ise (Grup 2), 7+3 indüksiyon sonrasında yeniden 7+3 alan toplam 23 hasta oluşturdu. Hastalar indüksiyon tedavisi başlangıcından reindüksiyon tedavisinin sonunda nötrofil değerleri düzelineye kadar maksimum 12. hafta ya da İFİ gelişinceye kadar koruyucu posakonazol tedavisi aldı. Veriler hastanenin Elektronik Bilgi Yönetim Sisteminde (Nucleus, versiyon 9.3.39; Monad Software Company, Ankara) transplant hastaları için hazırlanmış nakil koordinatörü dosyasından toplandı. Veri güvenliği JACIE akreditasyonu bulunan nakil merkezinin Veri Denetleme

Grubu tarafından kontrol edildi. Gruplar demografik veriler, IFI korunma etkinliği ve yaşam ölçütleri bakımından karşılaştırıldı.

Bulgular: Gruplarda yaş, cins, AML riski, hastalık durumunu içeren demografik veriler benzer bulundu. Nötropeni süresi ise Grup 1 de Grup 2 ye göre belirgin olarak uzun bulundu ($p= 0.005$). İnvaziv fungal infeksiyon ortaya çıkma sıklığı bakımından gruplar arasında fark bulunmazken, IFI ilişkili 100. gün mortalite oranı ve toplam yaşam süresi bakımından gruplar arasında belirgin fark saptandı (ikisi için; $p= 0.005$) (Tablo 1). Kaplan Meier eğrisi gruplarda İFİ' siz yaşam sürelerinin benzer olduğunu ortaya koydu (Log Rank test, sig: 0.105).

Yorum: Posakonazol koruyucu tedavisinin FLAG-İda reindüksiyon tedavisi alan hastalarda, 3+7 reindüksiyon tedavisi alan hastalara göre IFI mortalitesini engellememesi uzamış nötropeni süresi ile ilişkili gibi görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: AML, Reindüksiyon, Posakonazol



Şekil 1. 3+7 ve FLAG-İda reindüksiyon tedavisi alan olgularda İFİ' siz yaşam eğrileri

Tablo 1. Reindüksiyon tedavilerine göre invaziv fungal infeksiyon sıklığı ve yaşam ölçütleri

Değişken	Group 1 (N: 23)	Group 2 (N: 23)	P
İFİ oranı, 100 gün, n (%)	6 (26.1)	4 (17.4)	0.361
Toplam yaşam, 100 gün, n (%)	16 (69.6)	23 (100)	0.005
İFİ siz yaşam süresi, ay (95%GA)	29±18.6 (9.3-48.6)	43.2±20.7 (10.2-76.3)	0.290
İFİ' siz mortalite, 100 gün, n (%)	2 (11.1)	0	0.187
İFİ ilişkili mortalite, 100 gün, n (%)	5 (98.9)	0	0.005

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 476

SS-040

HASTANE ÖNCESİ HEMORAJİK ŞOK RESÜSİTASYONUNDA YENİ ALTERNATİF: LİYOFİLİZE PLAZMA

İbrahim Eker², Soner Yılmaz¹, Rıza Aytaç Çetinkaya³, Ercan Yenilmez³, Aytekin Ünlü⁴, Bayhan Bektöre⁵, Tuğba Kula Atik⁵, Turan Bayhan⁶, Berksan Şimşek⁷, Burcu Eser⁸, Ertuğrul Yazıcı¹, Orhan Gürsel², Nazif Zeybek⁴, Sebahattin Yılmaz¹, Mehmet Ali Saraçlı⁹, İsmail Yaşar Avcı¹⁰

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası ve Eğitim Araştırma Merkezi, Ankara,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara,

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamit Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi ve Harp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara,

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdülhamit Eğitim Araştırma Hastanesi, Kan Bankası Müdürlüğü, İstanbul .

⁶Hacettepe Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Servisi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Ankara,

⁷Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Servisi, İstanbul

⁸Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Favor Lab. ve Araştırma Merkezi, Ankara,

⁹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı , Ankara,

¹⁰Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara,

Giriş: Yaralanma alanında plazma transfüzyonuna başlanmanın, halen kullanılmakta olan resüsitasyon sıvılarından bazı önemli üstünlükleri mevcuttur. Liyofilize plazma (LyP) ortam ısısında saklanabilen toz haline getirilmiş bir plazmadır ve birkaç dakika içerisinde sıvı içinde çözünmesini müteakip kullanıma hazırdır. Bu çalışmayla, LyP hazırlanması ve invitro olarak fonksiyonlarını gösterilmesi konusundaki sonuçlarımızı paylaşmayı amaçladık.

Yöntem: Altı erkek bağışçıdan 6 ünite taze plazma elde edildi. Dondurup-kurutma işleminde Christ Gamma 2-20 Liyofilizasyon cihazı kullanıldı (Şekil 1). Yirmi mL plazma solüsyonu plastik petri kaplarına aktarıldı. Örnekler 18°C/dk hız ile -40°C'ye soğutuldu. Başlangıç kurutma işlemi 10°C de, 0.3 mBar basınç altında 55 saatte, sekonder kurutma işlemi ise 15°C'de 0.03 mBar basınç altında 22 saatte gerçekleştirildi. LyP, 15 gün boyunca oda sıcaklığında bekletildikten sonra, 20 mL saf su ile rehidrate edildi (Şekil 2). LyP 15 dakikadan kısa sürede oluşturuldu. Çalışma öncesi ve sonrasında, protrombin zamanı (PT), International Normalized Ratio (INR), activated partial thromboplastin time (aPTT), thrombin zamanı (TT), koagülasyon faktörleri (I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, vWF), protein C aktivite yüzdesi, Protein S, anti-thrombin-III ve antiplazmin ölçümleri STA-R (Diagnostica Stago,NJ) otomatik koagülasyon cihazı ile hesaplandı. Total protein,

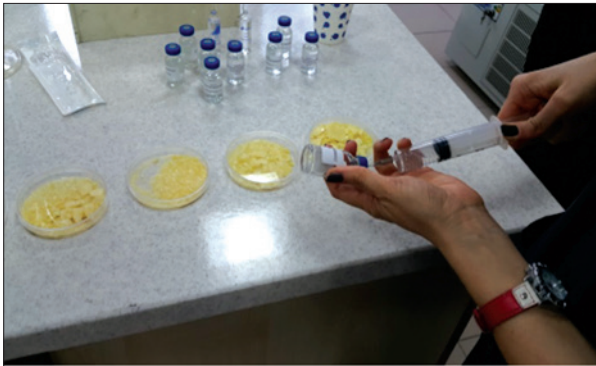
albümin (Beckman Coulter Inc, USA) ve immunoglobulin (Ig G, A, M, D) (BN ProSpec®, Siemens, Germany) ölçümleri de otomatize cihazlar ile yapıldı. Pıhtılaşma zamanı (PZ), pıhtı oluşum zamanı (POT), maksimum pıhtı dayanıklılığı (MPD) ve maksimum lizis (ML) yüzdesi için Thromboelastografi (TEG) cihazı (ROTEM®) kullanıldı (Şekil 3). TEG ölçümleri haricindeki tüm koagülasyon testleri Ankalab® Laboratuvarları (Ankara)'nda yapıldı.

Sonuçlar: Altı donörden elde edilen plazmaların LyP öncesi ve sonrası test sonuçları Tablo 1 ve 2 de gösterilmiştir. Örnek sayısının azlığı nedeniyle istatistiksel analiz yapılmadı. Yapılan testlerin ortanca değerleri Tablo 3 ve Tablo 4'te verildi. Tüm faktörlerin aktiviteleri, antikoagulan proteinlerin, total protein ve albümin seviyeleri LyP referans limitlerinin dışındaydı. Sadece vWF seviyeleri, Ig seviyelerinde de gözlemlendiği üzere, azalmış olmakla birlikte referans limitleri içerisindeydi. Çalışma öncesi ve sonrası ortanca PT (12.5 sn ve 52.5 sn), aPTT (30 sn ve 300 sn) ve TT (19 sn ve 80 sn) değerleri, LyP referans limitlerinin üzerindeydi. TEG incelemesinde PZ ve POT'da belirgin artış görüldü.

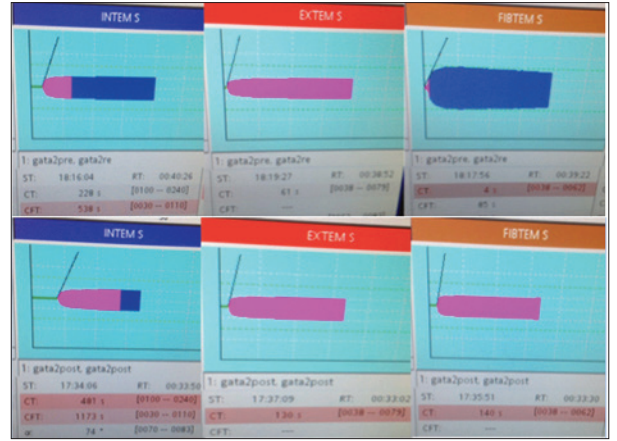
Tartışma: Çalışmamızda LyP'lerin hemostatik fonksiyonlarının önemli oranda azaldığı gözlemlendi. TEG ile in vitro pıhtı oluşturma kapasitelerinin azalmasına rağmen, in vitro olarak oluşan pıhtı korunmuştu. Faktörlerde gözlenen bu azalmanın klinik önemi bilinmemektedir. Türkiye de LyP'lerin aralanma bölgesindeki yaralıların resüsitasyonunda kullanılabilmesi için Türk Kızılayı ve TSK'nın eşgüdümü çalışmaları için ihtiyaç duyulmaktadır. **Anahtar Kelimeler:** Liyofilizasyon, taze donmuş plazma, hemorajik şok



Şekil 1. Dondurarak - saklama işlemi ve ürünlerin depolanması.



Şekil 2. Rehidratasyon işlemi



Şekil 3. Tromboelastometri sonuçları: Üst satır: işlem öncesi, Alt satır: işlem sonrası

Tablo 1. Koagülasyon parametreleri sonuçları

	Liyofilizasyon işlemi öncesi		Liyofilizasyon işlemi sonrası	
	Median (Min-Maks)	Median (Min-Maks)	Median (Min-Maks)	Median (Min-Maks)
Total protein (g/dL)	6,2 (6,0-6,9)	5,1 (5,1-5,2)	6,2 (6,0-6,9)	5,1 (5,1-5,2)
Albumin (g/dL)	4,0 (3,7-4,3)	3,3 (3,0-3,3)	4,0 (3,7-4,3)	3,3 (3,0-3,3)
Protein S aktivitesi (%)	92(74-109)	67 (58-78)	92(74-109)	67 (58-78)
Anti Plazmin	106,5 (98-122)	78 (26,8-87)	106,5 (98-122)	78 (26,8-87)
Anti Thromb.3 aktivitesi	79,5 (75-84)	60,5 (56-67)	79,5 (75-84)	60,5 (56-67)
IgA (IU/mL)	141,5(105-218)	139 (94,3-198)	141,5(105-218)	139 (94,3-198)
IgG (IU/mL)	753 (594-1140)	644 (537-987)	753 (594-1140)	644 (537-987)
IgM (IU/mL)	84 (45,6-116)	77,6 (56,3-107)	84 (45,6-116)	77,6 (56,3-107)
IgE (IU/mL)	30,8 (7,4-38,5)	21,4 (4,3-26,7)	30,8 (7,4-38,5)	21,4 (4,3-26,7)
PTZ (s)	12,5 (12,2-13,1)	52,5 (46,5 -61,3)	12,5 (12,2-13,1)	52,5 (46,5 -61,3)
INR	0,9 (0,9-0,9)	5,7 (4,9-6,9)	0,9 (0,9-0,9)	5,7 (4,9-6,9)
APTT (s)	30 (27-33)	300 (123-300)	30 (27-33)	300 (123-300)
VWF antijen (%)	109 (71-138)	85 (49-109)	109 (71-138)	85 (49-109)
Trombin zamanı (s)	19 (18,9-19,9)	80 (55,7-90,7)	19 (18,9-19,9)	80 (55,7-90,7)
Faktör I (%)	250 (212-363)	128 (97-230)	250 (212-363)	128 (97-230)
Faktör II (%)	102 (91-116)	44,5 (40-52)	102 (91-116)	44,5 (40-52)
Faktör V (%)	98,5 (90-122)	8 (7-10)	98,5 (90-122)	8 (7-10)
Faktör VII (%)	99 (71-124)	32,5 (24-39)	99 (71-124)	32,5 (24-39)
Faktör X (%)	87,5 (74-101)	21,5 (13-25)	87,5 (74-101)	21,5 (13-25)
Faktör VIII (%)	109 (72-141)	9,5 (5-11)	109 (72-141)	9,5 (5-11)
Faktör IX (%)	109 (99-140)	39,5 (32-46)	109 (99-140)	39,5 (32-46)
Faktör XI (%)	1434 (120-149)	56 (42-78)	1434 (120-149)	56 (42-78)
Faktör XII (%)	110 (91-137)	28 (20-38)	110 (91-137)	28 (20-38)
Protein C aktivitesi (%)	114,5 (99-127)	86,5 (73-99)	114,5 (99-127)	86,5 (73-99)

Tablo 2. Tromboelastometri sonuçları

	Liyofilizasyon işlemi öncesi	Liyofilizasyon işlemi sonrası
	Median (Min-Maks)	Median (Min-Maks)
INTEM_PZ(s)	228 (186-238)	558,5 (481-743)
INTEM_POZ(s)	233,5 (162-538)	*TE
INTEM_MPD (mm)	22 (15-27)	17 (12-33)
INTEM_ML (%)	*TE	*TE
FIBTEM_PZ (s)	43,5 (4-125)	157,5 (72-214)
FIBTEM_POZ (s)	179,5 (85-1087)	*TE
FIBTEM_MPD (mm)	21,5 (9-40)	16,5 (8-29)
FIBTEM_ML (%)	5,5 (0-18)	5 (3-48)
EXTEM_PZ(s)	64 (54-143)	161 (130-173)
EXTEM_POZ (s)	*TE	*TE
EXTEM_MPD (mm)	19 (13-38)	20 (9-32)
EXTEM_ML (%)	*TE	3,5 (2-10)

PZ: Pıhtılaşma zamanı, POZ: pıhtı oluşum zamanı, MPD: maksimum pıhtı dayanıklılığı, ML: maksimum lizis (ML), *TE: Tespit edilemedi.

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 443

SS-041

PEDİATRİK T-ALL HASTALARINDA REGULATÖR MİCRORNA'LARIN YOLAK ANALİZLERİ İLE BELİRLENMESİ

Özden Hatırnaz Ng¹, Khusan Khodzhaev¹, Yücel Erbilgin¹, Uğur Özbek¹, Müge Sayitoğlu¹
¹*İstanbul Üniversitesi, Aziz Sançar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul*

MikroRNA'lar (miRNA), mRNA hedeflerini baskılayarak çeşitli hücre işlevlerini değiştirebilirler. Bu fonksiyonel etkileşim normal ve malign hematopoezde kanıtlanmıştır.

Bu çalışmadaki amacımız, T hücre gelişim evrelerine ait timosit alt gruplarındaki miRNA ve mRNA verilerini eşleştirerek, yüksek derecede ters korelasyon gösteren miRNA ve hedef geninin anlatımlarının belirlenmesi ve T-ALL örneklerinde ilgili genlerin RT-PCR ile validasyonunun yapılmasıdır. Bu sayede T hücre gelişiminde önemli düzenleyici role sahip aday miRNA'ların ve ilgili hedeflerinin tespiti amaçlanmıştır.

Bu amaç doğrultusunda, grubumuzun daha önce oluşturmuş olduğu T-ALL ve kontrol timosit alt tiplerinden oluşan mRNA mikroarray verisi; GEO (www.ncbi.nlm.nih.gov) ve ArrayExpress (www.ebi.ac.uk) açık veritabanlarından elde edilen timosit alt tiplerinden ve T-ALL örneklerine ait miRNA mikroarray verileri kullanılmıştır. Aday miRNA - hedef genlerini içeren listenin hazırlanmasında miRTarBase ve TargetScan gibi veritabanlarından elde edilen veriler kullanılmıştır. Verilerin normalizasyonu ve miRNA-mRNA veri entegrasyonu için R ve Python gibi açık kodlu yazılımlar kullanılmıştır.

Mirtarbase veritabanı, kayıtlı miRNA-mRNA çiftlerini deneysel verilere göre eşleştirmektedir. Bu verilerin kullanıldığı analiz sonucunda elde edilen miRNA-mRNA çiftlerinin arasından seçilen *TUBB2A* anlatımı, mikroarray verilerine göre timus alt tiplerine göre T-ALL örneklerinde yaklaşık 8 kat artmış olduğu tespit edilmiştir. RT-PCR validasyonu çalışmasında kontrol ve hasta örnekleri arasındaki *TUBB2A* anlatım farkının anlamlı olduğu tespit edilmiştir (p < 0.01).

Anahtar Kelimeler: T-ALL, miRNA, TUBB2A

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 377

SS-042

AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ SONRASI OLUŞAN KEMİK DEĞİŞİKLİKLERİ İLE COL1A1 VE FOK1 GEN POLİMORFİZMLERİNİN İLİŞKİSİ

Melek Erdem¹, Özlem Tüfekçi¹, Sefa Kızıldağ², Şebnem Yılmaz Bengo¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Berna Eroğlu Filibeli³, Hale Ören¹

¹*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İzmir*

²*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, İzmir*

³*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir*

Giriş: Gelişmiş ve yoğunlaştırılmış tedavi yöntemleri sayesinde çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi (ALL) hastalarında sağkalım oranları artış -%90- göstermektedir. Artan sağkalımla birlikte büyüme gelişme geriliği, psikolojik bozukluklar, kardiyak anormallikler, osteoporoz, osteonekroz gibi hastalarda morbiditeyi etkileyen tedavi ilişkili uzun dönem komplikasyonları görülebilmektedir. Lösemik hücrelerin kemiği infiltrate etmesi, steroid, metotreksat, asparaginaz gibi sitotoksik ajanların kemik metabolizması üzerine etkileri ve genetik bozukluklar kemik değişikliklerine yol açan başlıca etmenlerdir. Çalışmamızda kemik mineral ve matriks yapısının oluşmasında önemli olan Vitamin D reseptör ve kollogen protein gen polimorfizmlerinin kemik değişikliği üzerine etkilerinin olup olmadığı değerlendirilmiştir.

Metod: Çalışmaya tedavisi biten 50 ALL tanımlı hasta ve 96 sağlıklı çocuk alınmıştır. Hastaların izlemde geliştirdikleri kemik değişiklikleri tanımlanmıştır. Genomik DNA ayrışmasından sonra vitamin D reseptörü Fok1 gen ve kollogen Col1A1 gen polimorfizmleri polimeraz zincir reaksiyonu-restriksiyon enzim ayrışma metodu ile çalışılmıştır.

Sonuç: Fok1 ve Col1A1 gen polimorfizmlerinin dağılımı lösemili hasta grubu ve sağlam çocuk grubunda birbirine yakın bulunmuştur. Hasta grubunda Fok1 gen polimorfizmi ff %8, Ff %46, FF %46 saptanırken; Col1A1 genotipinde ise GG %62, GT %26, TT %12 saptandı. Tüm hastaların 16'sında (%32) kemik değişikliği izlendi. Bu hastaların 8'inde (%16) osteopeni, 6'sında (%12) osteoporoz, 4'ünde (%8) ise osteonekrozis gelişmiştir. Kemik değişikliğine sahip hastalar ile değişiklik olmayan hastalarda, polimorfizm dağılımları benzer olmakla birlikte; yaş, cinsiyet, lösemi alt tipi, risk grubu, tanıdaki lökosit sayısı, kök hücre nakline gidiş ve relaps gelişimi ile anlamlı birliktelik saptanmadı.

Tartışma: Akut lenfoblastik lösemide kür oranlarının artmasıyla birlikte tedavi ilişkili uzun dönem komplikasyonlardan biri olan osteoporoz, osteonekroz gibi kemik değişikliklerinin farklı gen çalışmalarında, farklı gen polimorfizmleri ile ilişkisinin olup olmadığı araştırılmaktadır. Bu çalışmalar sayesinde, kullanılan sistotoksik ajanların kemik üzerinde neden olduğu ciddi yan etkilerin mekanizması ve hastaya göre değişiklik göstermesi açıklanabilecek ve yeni tedavi düzenlemeleri gündeme gelebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, kemik değişiklikleri, Col1A1 gen polimorfizmi, Fok1 gen polimorfizmi

Pediatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 178

SS-043

AKUT LENFOLBLASTİK LÖSEMİLİ OLGULARDA KEMORADYOTERAPİNİN BÜYÜME VE PUBERTE ÜZERİNE GEÇ YAN ETKİLERİ

Gönül Aydoğan¹, Sevgi Eltan¹, Arzu Akçay¹, Ferhan Akıcı¹, Zafer Şalcıoğlu¹, Teoman Akçay¹, Hülya Şen¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Gül Nihal Özdemir¹, Ezgi Uysalol¹, Ebru Yılmaz¹, Başak Koç¹

¹S.B. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Lösemi tedavisinde son 30 yılda kaydedilen kombine kemoterapideki gelişmeler, santral sinir sistemini koruyucu tedaviler ve destek tedavilerindeki ilerlemeler sonucu çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemisinde (ALL) sağ kalım oranı %80'lere ulaşmakla beraber, tedavi sonucu gelişen yan etkilerin görülme sıklığı artmış ve bu yan etkilerin zamanında saptanması ve uygulanabilecek önlemler önem kazanmıştır. Bu çalışmada ALL hastalarında kemoterapinin ve radyoterapinin büyüme ve puberte üzerine geç yan etkilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: 1997-2007 yılları arasında Pediatrik Hematoloji-Onkoloji kliniğimizde tedavi görmüş ve tedavi kesiminin üzerinden en az 5 yıl geçmiş 22 erkek, 26 kız toplam 48 ALL hastası prospektif olarak değerlendirildi. Her bir hasta için yaş, cinsiyet, boy, ağırlık, ebeveyn boyları, hedef boyu, tanı tarihi, tedavi protokolleri, puberte evresi, kemik yaşı, TSH, serbest T4, LH, FSH, östradiol veya testosteron, IGF-1, IGF-1R3 bilgilerini içeren bir çalışma formu oluşturuldu. Her bir olgunun yıllık büyüme hızı değerlendirildi. Büyüme hızı yetersiz olup kemik yaşı geri olan hastalara klonidin ile büyüme hormonu uyarı testi yapıldı.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 14,41±2,85 yıl olup, yaşlar 10,5 ila 24,4 yıl arasında değişmekteydi. Hastalarda 31'i (%64,6) profilaktik kranial radyoterapi (KRT) almıştı. Kırksekiz hastanın 15'inde (%31,2) en az bir endokrin bozukluk saptandı. Altı hastanın boyu (%12,5) -2 SDS'nın altında olup, üçünün (%6,25) vücut kitle indeksi >30 kg/m² idi. Kemik yaşı 2 hastada (%4,1) geri bulundu. Dört hastanın (%8,3) IGF-1 değerleri -2 SDS'nın altında ve ikisinin (%4,15) klonidin ve ardından L-Dopa ile yapılan uyarı testine büyüme hormonu yanıtları yetersiz bulundu. Bir erkek hastada hipergonadotropik hipogonadizm, bir kız hastada da erken puberte saptandı. Bu iki hasta dışında hastalar yaşlarına uydun Tanner evresinde idi. İki hastaya subklinik hipotiroidi tanısı kondu. KRT alan hastaların yıllık boy büyüme hızı (cm/yıl) ve vücut kitle indeks ortalamaları KRT almayan gruptan anlamlı olarak düşük bulundu.

Sonuç: Lösemi tedavisinde kemoradyoterapi önemli yan etkilere neden olabilmektedir. En sık görülen endokrin bozukluk, çalışmamızda da tespit edilen büyüme geriliğidir. Bunu gonadal fonksiyon bozuklukları takip etmektedir. Lösemi tedavisinin ardından yaşam kalitesini olumsuz etkileyecek yan etkileri erken saptayabilmek ve önlem alabilmek için hastaların uzun süreli takipleri önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, endokrin geç yan etki

Pediatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 445

SS-044

İNFAnt LENFOLBLASTİK LÖSEMİ: HACETTEPE DENEYİMİ

İnci Yaman Bajın¹, Selin Aytaç¹, Barış Kuşkonmaz¹, Duygu Uçkan Çetinkaya¹, Şule Ünal¹, İlhan Altan¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

İnfant akut lenfoblastik lösemi (ALL) nadir bir hastalık olup tüm çocukluk çağı lösemilerinin %4-5'ini oluşturur. Çocukluk çağı lösemilerinin genel yaşam oranları yükselmiş olsa da ALL tanısı almış infantların prognozu kötüdür. Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hematoloji bölümünde 1 Ocak 2008 ile 31 Aralık 2016 tarihleri arasında ALL tanısı almış 206 hastadan 11 tanesinin (%5,3) infant döneminde tanı aldığı görüldü. Bu çalışmada bölümümüzde infant ALL tanısı almış hastaların klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, tedavi cevaplarının retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Toplam 11 hastadan 9'u erkek, 2'si kız ve tanı anında ortalama yaşları 8 ay (1-12 ay) idi. Hastalardan üçü spontan üçüç gebelikten doğmuş kardeşler idi. Bu kardeşlerden ikisi 7 aylıkken diğeri ise ilginç olarak 11 aylık iken tanı aldı. Fizik muayenede 11 hastanın 10'unda hepatosplenomegali mevcut iken 1 hastanın ekstramedullar tutulum olarak saçlı deride subkütan nodülleri mevcuttu.

Tanı anında ortalama beyaz küre sayısı 202x10⁹/L (37,4-739x10⁹/L), ortalama hemoglobin değeri 9 g/dL (2,6-12,9 g/dL), ortalama trombosit değeri 81x10⁹/L (10-314x10⁹/L) bulundu. İmmünfenotiplendirme ile 3 hasta CALLA+ B hücreli lösemi, 3 hasta CALLA- B hücreli lösemi, 2 hasta T hücreli lösemi tanısı aldı. Sitogenetik çalışma ile 4 hastada t(4;11) pozitifliği saptandı, bu hastalardan 3'ü üçüzdü. Tanı anında iki hastada SSS tutulumu mevcuttu. Hastalardan 8'i (%73) İnterfant protokolleri ile tedavi edilirken (İnterfant 99 (n=4), İnterfant 06 (n=4), 3 hasta Modifiye St. Jude Total XV protokolü aldı. İki hastada relaps gözlemlendi. Bunlardan bir tanesinde tedavi tamamlandıktan bir yıl sonra SSS ve kemik iliği relapsı görülürken diğer hastada ise tedavinin 7. ayında erken kemik iliği relapsı izlendi. İki hastaya tam uyumlu akraba donörden, 1 hastaya 9/10 uygun akraba donörden, 2 hastaya da akrabadışı tam uyumlu donörden olmak üzere toplam 5 hastaya hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapıldı. İki hastada nakil sonrası 3 ve 4. ayda relaps gelişti. Bunlardan biri ilerleyici hastalık nedeni ile kaybedildi, diğeri ise ikinci kez nakil yapıldı. Nakil sonrası kaybedilen hasta dışındaki 4 hasta tanıdan sırasıyla, 74, 45, 18 ve 13 ay sonra halen hayattalar. Ortanca 18 ay (4-74 ay) izlem sonunda 11 hastanın 6'sı (%45) (4'ü HKHN sonrası, 2'si ise kemoterapi ile) halen hayattalar.

İnfant lösemisi genellikle hiperlökositoz ve ekstramedüller tutulum ile prezente olan prognozu kötü bir hastalık olup, 4 yıllık olaysız sağkalım %28-54 olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamız da kemik iliği naklinin bu hastalarda etkin bir tedavi seçeneği olduğunu desteklemektedir. Ancak transplattan fayda görecektir hastaların belirlenmesi halen önemli bir sorundur ve bu konuda daha çok çalışmaya gerek vardır.

Anahtar Kelimeler: İnfant, lösemi, prognoz

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 405

SS-045

DOWN SENDROMLU AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Melike Sezgin Evim¹, Tiraje Celkan², Şebnem Bengoz³, Zühre Kaya⁴, Ülker Koçak⁴, Birol Baytan¹, Hale Ören², Adalet Meral Güneş¹

¹Uludağ Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, Bursa

²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pedriatrik Hematoloji, İstanbul

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, İzmir

⁴Gazi Üniversitesi, Pedriatrik Hematoloji, Ankara

Down sendromunda lösemi riski normal popülasyona göre 10-20 kat fazladır. Özellikle AML daha çok görülmele birlikte ALL li olguların %3'ü Down sendromlu olgulardır. Bu hastalarda klinik özellikler, tedavi yanıtları ve uzun dönem takipleri ile ilgili veriler azdır.

Bu çalışmada Ocak 1998-Aralık 2015 yılları arasında Çocuk Hematoloji Merkezlerinde tanı almış olan 18 Down-ALL'li olgunun verileri retrospektif olarak incelenmiştir.

Hastaların kız erkek oranı 8/10, tanı yaşı ortanca 4,9 yıl (1,2-15,3 yıl) dir.

Geliş yakınmaları karında şişlik (n:6), döküntü (n:4), halsizlik (n:3), ateş (n:3), bacak ağrısı (n:2), huzursuzluk (n:1) idi.

Tanıda ortanca lökosit ve trombosit sayısı sırası ile; 8850 (1.950-15.300) /mm³ ve 31.100 (4.000-157.000/mm³) bulundu.

Hastaların hepsi Pre-B ALL olarak değerlendirildi ve extramedüller hastalık saptanmadı.

Hastalarda saptanan ek anomaliler; kardiyak (n:8), hipotiroidi (n:4), karaciğerde hemajiom (n:1) idi. Altı olguda ek anomali saptanmadı. Bir hastada öyküde pilositik astrom öyküsü vardı.

Hastaların sekizi BFM 95, dördü BFM 2000, yedisi ALLIC-2009'a göre tedavi edildi. Yüksek doz metotreksat dozu 15 hastanın %67'sinde (n:10) 1gr/m², %33'ünde (n:5) 2gr/m² den verildi.

Tedavi yanıtları: Hastaların tümünde 8. gün steroid yanıtı iyiydi.

15. gün kemik iliği erken kayıp nedeni (n:1) ile 17 hastada morfolojik olarak değerlendirildi; M3 kemik iliği (n:2), M2 kemik iliği (n:3), diğerlerinde ise M1 (n:13) olarak saptandı.

33 ve 78. gün kemik ilikleri erken kayıp nedeni ile (n:2) 16 hastada değerlendirildi ve tüm hastalar tam remisyonda idi. Olguların risk grupları; standart risk(n:3), orta risk (n:12), yüksek risk (n:1) idi.

En sık görülen yan etkiler; mukozit, mielosupresyon ve nötropenik ateş, hiperglisemi ve vinkristin nöropatisi idi. Görülen ciddi komplikasyonlar; katater ile ilişkili (n:2), GİS kanama ve hepatosplenik kandidiazis (n:1), endoskopik dilatasyon gerektiren kandida özofajiti (n:1), karotis rüptürü (n:1) ve duodenum perforasyonu (n:1) idi.

18 olgudan 2'si (%11) indüksiyon sırasında kaybedildi. Bir diğer hasta protokol I bitiminde duodenal rüptür nedeniyle ile tedaviyi reddetti ve 10 aydır remisyondadır. Kalan 15 hastanın 5'i (%33) tanıdan ortanca 4.76 yıl (1,72-7,86 yıl) sonra relaps oldu. Relaps yerleri; izole kemik iliği (n:1), izole testis (n:1), kemik iliği ve testis (n:2), kemik iliği ve CNS (n:1) idi. Relaps olan 5 hastanın 4'ü dirençli hastalıktan kaybedildi.

Serimizde 18 olgunun 6'sı (n:6/18; %33) kaybedilmiştir. İki hasta indüksiyonda ve 4 hastada relaps sonrası dirençli hastalık nedeniyle kaybedildi. Ortanca izlem süresi 3,4 yıldır (8 gün-16.2 yıl).

Yaş dağılımı ve cinsiyet açısından Down olmayan ALL hastaları ile benzer özellikler saptandı. Ancak, farklı olarak T-ALL hiç görülmedi. Hastalarımızda relaps oranı %33 ile yüksek bulunmuştur. Bu hastaların özel tedavi protokolleri ile tedavi edilmesinin mortalite ve morbiditeyi azaltabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Lösemi Down Sendromu

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 302

SS-046

HODGKİN LENFOMADA (HL) PD-1 VE PD-L1 EKSPRESYONLARININ TANI VE RELAPS DURUMUNDA DEĞİŞİMİ: İMMUNOTERAPİ VE DİNAMİK SÜREÇ

Semra Paydas¹, Emine Kılıç Bağrı², Melek Ergin²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Onkoloji Bilim Dalı, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana

Amaç: Tümörlerin çoğunda tümör hücresi ve/veya mikroçevredeki PD-1/PD-L1 ekspresyonu immün sistemden kaçışta önemlidir. İnfeksiyonlar (ki HL'da sıktır), anti-neoplastik ilaçlar ve radyoterapinin PD-L1 ekspresyonunu artırdığı bilinmektedir. Bu bulgular HL'da PD-1 yolağına adeta genetik bir bağımlılığı telkin eder ve bu yolağın hedeflenmesi etkili bir stratejidir. HL olgularının çoğunda PD-1/PD-L1 ekspresyonu vardır ve prognostik önemi çok net değildir. Bu çalışmada amaç relaps/refrakter HL olgularında tedavi öncesi ve sonrası PD-1/PD-L1 ekspresyonlarındaki , varsa, değişikliği araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Toplam olgu sayısı 17 olup yaşları 19-59 arasında olan 9 kadın 8 erkek çalışmaya alınmıştır. Histolojik subtipler; 12 noduler sklerozan, 4 karışık hücreli, 1 tip belirlenemeyen idi. Olguların 8'i primer refrakter (PR) 9'u relaps/refrakter (R/R) idi. Hastaların önceki tedavileri; ABVD, DHAP, GVD, bendamustin, BV, ve lenalidomid idi.

Çalışmada immunhistokimyasal yöntem (İHK) kullanıldı. 5 µm kesitlerde PD-1 (NAT105/MRQ-22, Ventana, CA, USA), PD-L1 (Mo Ab CD274/PDL1 AM26531 AF-N, Acris Germany) kitleri kullanıldı. Değerlendirme vizualizasyon sistem; BenchMark XT (Ventana) ve iView DAB detection kit (Ventana) ile yapıldı. Mikroçevre (MÇ) ve Reed Sternberg (RS) hücrelerinde %5 ve üzerinde ekspresyon pozitif kabul edildi.

Bulgular: PR HL: PD-1 tedavi öncesi ve sonrası, MÇ'de 2 ve 4 olguda- RS hücrelerde 0 ve 2 olguda, PD-L1 tedavi öncesi ve sonrası MÇ'de 0 ve 2 olguda RS hücrelerde 0 olguda ekspresyon saptandı

R/R HL: PD-1 tedavi öncesi ve sonrası MÇ'de 0 ve 2 olguda- RS hücrelerde 0 ve 2 olguda, PD-L1 tedavi öncesi ve sonrası MÇ'de 3 ve 7 olguda RS hücrelerde 2 ve 5 olguda saptandı. Tablo 1'de bu ekspresyon değişimleri gösterilmiştir.

Sonuç: Kanserde immunoterapi ile çok iyi sonuçlar, özellikle kontrol noktası bloke edici tedavi (CBT) ile günlük pratiği değiştiren sonuçlara ulaşılmaktadır. HL'da 4-5 seri kemoterapi, BV, kök hücre nakli uygulanmış olgular da çok iyi yanıtlar alındığı rapor edilmektedir. PR ya da

RR olgularda PD-1 ve/veya PD-L1 ekspresyon değişikliğini irdeleyen bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bu nedenle bu değişikliklerini klinik pratikte yararlı olup olmayacağı belli değildir. Ayrıca hangi monoklonal antikor kullanılmalı, sınır değeri ne olmalı (%1-5-50), ekspresyon ile yanıt ilişkisi var mıdır, tümör infiltrate eden lenfositlerin önemi nedir, PD-L1 proteini nerede ölçülmelidir (tümör hücrelerinde, MÇ'de, stromada veya hepsinde) soruları yanıt beklemektedir. Çalışmamızda tedavi sonrası PD-1/PD-L1 ekspresyon artışı daha ağırsif biyoloji ve/veya konvansiyonel tedavilere yanıtızlık ile ilişkili midir, PD-1/PD-L1 ekspresyonu CBT için iyi bir hedef midir, ilk doku örneği yanısıra R/R hastalık durumunda ekspresyon değerlendirilmesi tedaviye başlamadan bir stratifikasyon faktörü olabilir mi soruları yanıt beklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, immunoterapi, PD-1, PD-L1, relaps hastalık, refrakter hastalık

Tablo 1. İlk tanıda ve tedavi sonrası PD-1 ve PD-L1 ekspresyonları

Hasta No	Cinsiyet yaş	Sub grup	T Hastalık durumu	Tedavi öncesi	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	Tedavi sonrası	Tedavi öncesi	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	Tedavi sonrası
				PD-1	PD-1	PD-1	PD-1	PD-L1	PD-L1	PD-L1	PD-L1
				MÇ	RS	MÇ	RS	MÇ	RS	MÇ	RS
1	K-23	NS	PR	+	-	+	-	-	-	+	-
2	K-30	NS	PR	-	-	+	+	-	-	-	-
3	E-59	NS	PR	-	-	-	-	-	-	-	-
4	K-21	?	PR	-	-	-	-	-	-	-	-
5	K-20	NS	PR	-	-	-	-	-	-	-	-
6	E-26	NS	PR	-	-	+	-	-	-	-	-
7	K-27	NS	PR	-	-	-	-	-	-	-	-
8	K-22	MS	PR	+	-	+	+	-	-	+	-
9	E-27	NS	RR	+	-	+	-	+	+	+	+
10	E-30	MS	RR	-	-	-	-	-	-	+	+
11	K-20	NS	RR	+	-	+	-	+	-	+	-
12	E-58	NS	RR	-	-	-	-	-	-	+	-
13	K-19	NS	RR	-	-	+	+	-	-	+	+
14	E-28	MS	RR	-	-	-	-	-	-	-	-
15	K-20	MS	RR	-	-	-	-	+	+	+	+
16	E-19	NS	RR	-	-	-	-	-	-	-	-
17	E-49	NS	RR	-	-	+	+	-	-	+	+

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 378

SS-047

CD-200 EKSPRESYONU B LENFOPROLİFERATİF HASTALIKLARI AYIRT ETMEK İÇİN ANLAMLI BİR BELİRTEÇ MİDİR?

Pelin Aytan¹, İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Mahmut Yeral¹, Mutlu Kasar¹, Soner Solmaz¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹

¹Adana Başkent Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana

Akım sitometrik teknikler B- lenfoproliferatif hastalıkların (BLH) ayırımında sıklıkla kullanılan yöntemlerdir. Atipik lenfosit popülasyonları kapılanarak yapılan analizde, CD19/CD5 pozitif hücrelerde CD 23

ekspresyonları KLL ve mantle hücreli lenfomanın ayırt edilmesinde önemlidir.

Amaç: Bu çalışmada amaç, tek tüpte akım sitometri tekniklerini kullanarak B hücreli BLH'lerin tanısı ve sınıflandırılmasında CD 200 ekspresyonunun değerlendirilmesidir.

Yöntemler: Bu çalışma tek merkezde takip edilen B-KLH'li hastaların bilgilerinin kullanıldığı retrospektif bir çalışmadır. Hastalara ait periferik kan örnekleri monoklonal antikorlarla boyandıktan sonra, eritrositler parçalandı ve yıkama sonrası okumalar gerçekleştirildi. Bu amaçla CD45, CD 19, CD5, CD23, CD22, CD10, CD20 ve CD 200'ü içeren tek bir tüp tasarlandı. Örnekler 8-renkli-akım sitometri cihazında okutuldu (FACS Canto II; BD, Bioscience) ve FACS DIVA programı ile analiz edildi

Sonuçlar: Ocak 2014 ve Ocak 2016 tarihleri arasında 42'si (%71,2) erkek ve 17'si (%28,8) kadın olmak üzere toplam 59 BLH tanısı alan hastalar değerlendirildi. Antijenik ekspresyonları dikkate alındığında; 36 hasta KLL, 4 hasta atipik KLL ve 19 hasta lenfoma tanısı aldı. Lenfoma tanısı alan hastaların dağılımı, 3 mantle hücreli lenfoma (MHL), 2 marjinal zon lenfoma (MZL), 2 folliküler lenfoma (FL), 2 tane yaygın büyük B hücreli lenfoma (YBBHL) ve 2 küçük lenfositik lenfoma (KLL) idi. Buna ek olarak 8 hasta sınıflandırılmazken, bunlar diğer B hücreli lenfoproliferatif hastalıklar olarak kabul edildi. CD 200 tüm KLL VE aKLL'li hastalarda pozitifken, MHL, MZL, YBBHL'li hastalarda negatif idi. CD 200 ayrıca sınıflandırılmayan B lenfoproliferatif hastalıklara sahip 5 hastada da pozitif olarak bulundu. CD 200'ün B-KLL'nin tanısındaki sensitivite, spesifisite, pozitif prediktif ve negatif prediktif değerleri sırasıyla %100, %52,2, %76,6 ve %76,6 idi. Bu değerler CD5 için %100, %47,8, %75 ve %100 idi. CD23 36 B-KLL'li hastaların 32'sinde (%88,9) pozitif iken, kalan 4 hastada (%11,1) da zayıf pozitif idi. CD23 ayrıca B-KLL'si olmayan hastaların 1'inde (%4,3) pozitif iken, 4'ünde (%17,4) zayıf pozitif ve 18'inde (%78,3) negatif olarak bulundu.

Sonuç ve Tartışma: CD 200 immunoglobulin süper-ailesine ait ve çoğunlukla B hücreleri tarafından eksprese edilen bir transmembran glikoproteindir. Çalışmamızın sonuçları CD200 ekspresyonunun BLH hastalıklarının tanısında önemli ve değerli bir antijen olduğunu desteklemektedir. Ayrıca KLL'de artmış CD200 ekspresyonları hedefe yönelik tedaviler açısından önemli olabilir.

Anahtar Kelimeler: CD 200, B lenfoproliferatif hastalıklar, sekiz renkli akım sitometri

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 293

SS-048

KLL TANILI HASTALARDA KEMİK İLİĞİ RETİKÜLİN FİBROZİS VE İNFİLTASYON PATERİNİN TEDAVİ İHTİYACINA ETKİSİ

Rafet Eren¹, Mehmet Hilmi Doğu¹, Servet Emir², Gülben Erdem Huq³, Oğuzhan Okçu³, Şermin Altındal¹, Osman Yokuş¹, Elif Suyanı¹

¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul*

²*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıklar Kliniği, İstanbul*

³*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul*

Amaç: Kronik lenfositik lösemi (KLL) hastalarında birçok prognostik faktör tanımlanmış olmakla birlikte, tedavi endikasyonu belirlemede ileri evre hastalık, lenfosit sayısında artış hızı ve hastanın semptomatik olması dışında bir bulgu yer almamaktadır. Biz bu çalışma ile KLL hastalarında tanı anı kemik iliği biyopsisinde saptanan; kemik iliği retikülün fibrozis (KİRF) derecesi ve kemik iliği infiltrasyon paterninin (KİİP) tedavi ihtiyacını belirlemedeki rolünü incelemeyi amaçladık.

Metod: İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniğinde takip edilen, tanı anı kemik iliği biyopsisi yapılmış 65 hasta çalışmaya dahil edildi. Hasta ve hastalık özellikleri ile ilgili bilgiler hasta dosyalarından kayıtları edildi. Kemik iliği retikülün fibrozis derecesine göre hastalar düşük (grade 0 ve grade 1) ve yüksek (grade 2 ve grade 3) dereceli olmak üzere 2 gruba ayrıldı. Kemik iliği infiltrasyon paternine (KİİP) göre hastalar difüz ve non-difüz tutulum olmak üzere 2 gruba ayrıldı. KİRF derecesi ve KİİP'in tedavi ihtiyacını belirlemede etkili olup olmadığı araştırıldı.

Sonuç: Çalışmaya alınan hastaların ortanca yaşı 64 olup, 23 (%35,4) 'ü kadın, 42 (%64,5) 'i erkekti. Hastaların 19 (%29,2)'unda yüksek dereceli KİRF, 46 (%70,8)'sında düşük dereceli KİRF saptandı. Yüksek dereceli KİRF olan 19 hastanın 10 (%52,6)' unda, düşük dereceli KİRF olan 46 hastanın 11 (%23,9) 'inde takip süresince tedavi ihtiyacı olduğu görüldü ve istatistiksel olarak yüksek dereceli KİRF lehine anlamlı bulundu ($p=0,04$). Difüz KİP olan 14 (%21,5), non-difüz KİİP olan 51 (%78,5) hasta saptandı. Difüz KİİP olan 14 hastadan 11 (%78,6)'inde, non-difüz KİİP olan 51 hastadan 10 (%19,6)'unda tedavi ihtiyacı olduğu gözlemlendi ve istatistiksel olarak difüz KİİP lehine anlamlı bulundu ($p<0,001$). Tek değişkenli analizde tanı anında yüksek dereceli KİRF ve difüz KİİP olmasının tedavi ihtiyacı oluşumunda etkili olabileceği saptandı ($p=0,028$, HR=3,535 v.s. $p<0,01$ HR=15,033). Çok değişkenli analizde ise difüz KİİP olmasının hastalarda tedavi ihtiyacı gelişiminde etkili olabileceği saptanırken ($p<0,001$ HR:13,089), yüksek dereceli KİRF olmasının aynı etkiyi korumadığı belirlendi ($p=0,140$ HR:2,664) (Tablo-1).

Tartışma: KLL hastalarında tanı anında KİRF derecesi ve KİİP ile tedavi ihtiyacı arasında anlamlı bir ilişki saptandı. Bu çalışmanın sonucunda tanı anında yapılan kemik iliği biyopsisinin KLL hastalarında oluşabilecek tedavi gereksinimi ile ilgili ön bilgi verebileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi, Kemik İliği Retikülün Fibrozisi, Kemik İliği İnfiltrasyon Paterni

Tablo 1. Kemik iliği retikülün fibrozis derecesi ve infiltrasyon paterninin tedavi ihtiyacı üzerine olan etkisi

Değişken	P Değeri (Tek Değişkenli Analiz)			P Değeri (Çok Değişkenli Analiz)		
	HR	95%CI	HR	95%CI	HR	95%CI
İleri Evre Kemik İliği Retikülün Fibrozisi	0,028	3,535	1,146-10,911	0,140	2,664	0,725-9,791
Difüz Kemik İliği İnfiltrasyon Paterni	<0,001	15,033	3,52-64,20	<0,001	13,089	2,982-57,462

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 272

SS-049

HODGKİN LENFOMALI HASTALARDA VİTAMİN D3 RESEPTÖR EKSPRESYONUNUN VARLIĞI VE PROGNOSTİK GÖSTERGELERLE İLİŞKİSİ

Lale Saka Baraz¹, Mine Miskioğlu², Aydın İşisağ³, Seda Mavili³, İsmet Aydoğdu², Zeliha Hekimsöy⁴

¹*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

²*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

³*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

⁴*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı*

Giriş ve Amaç: D vitamini ve kanser ilişkisi uzun zamandır araştırmacıların ilgisini çekmektedir. D vitamini farklı tiplerde kanserlerle ilişkisini araştıran çalışmalar mevcuttur. Bununla birlikte, D vitamini dokularında etkisini göstermesi için bağlanması gereken vitamin D reseptörünün (VDR) normal ve tümör dokularında incelendiği çalışmalar sınırlıdır. Hodgkin lenfomada VDR'nin non-Hodgkin lenfomaya göre yüksek oranda boyandığı, yapılan tek çalışmada gösterilmiştir. Çalışmamızda HL tanılı hastalarımızın tümör dokusunda vitamin D reseptör düzeyinin incelenmesi yanısıra, vitamin D reseptör ekspresyonunun hastalığın klinik özellikleri ve prognostik göstergeler ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Araştırmamızda Hodgkin Lenfoma tanısı konmuş hastaların tümör dokusu biyopsi örnekleri ve hasta dosya kayıtları kullanılmıştır. 42 hastanın doku biyopsi örnekleri retrospektif olarak incelenmiştir. Hodgkin lenfoma tanısı almış hastaların tümör dokularında immünohistokimyasal yöntemle vitamin D reseptör boyaması yapılmıştır. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri ve biyokimyasal değerleri geriye dönük dosya incelemesi ile kaydedilerek klinik ve prognostik özellikleri ile vitamin D reseptör varlığı arasındaki ilişki incelenmiştir.

Bulgular: Değerlendirmede Hodgkin lenfoma hastalarının tümünde VDR boyası pozitif saptanmıştır. VDR boyanma yoğunluğuna göre hafif, orta ve güçlü boyanma şeklinde üç gruba ayrılan vakalar klinik prognostik önemi bilinen bulgular ile karşılaştırılmıştır. Sadece B semptomu varlığı ile istatistiksel anlamlı ilişki saptanmıştır. Cinsiyet, yaş, kemik iliği tutulumu, ekstralatenfatik alan, mediastinal kitle, bulky kitle, ortalama lökosit sayısı, tedaviye yanıt oranları ile vitamin D reseptör boyanma yoğunluğu arasında farklar saptanmış ancak istatistiksel anlam elde edilememiştir.

Sonuç: Çalışmamız, literatür verilerine göre, Hodgkin lenfoma tümör dokusunda VDR'nin gösterildiği ikinci,

bunun prognostik açıdan önemli klinik ve laboratuvar özellikleriyle ilişkisinin incelendiği ilk çalışmadır. Hodgkin lenfoma vakalarının tümünde tümör dokusunda vitamin D reseptörü ile boyanmanın pozitif olması, özellikle klasik Hodgkin lenfomunun histopatolojik ayırıcı tanısında kullanılmaya aday bir belirleyici olabileceğini düşündürmüştür. Hodgkin lenfomalı hastalarda tümör dokusunda immünohistokimyal yöntemle saptanan VDR' nin tanısız ve prognostik önemini daha iyi değerlendirebilmek için, serum D vitamini düzeyini ve diğer histolojik alt tipleri de içeren ve daha fazla sayıda hastanın incelendiği, daha kapsamlı çalışmaların yararlı olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, D vitamini, Vitamin D reseptörü, Prognostik belirleyici

Tablo 1. Hastaların tanımlayıcı özellikleri

	Sayı (n=42)	Yüzde (%)
Cinsiyet		
Erkek	23	54,8
Kadın	19	45,2
Alt Tip		
NSHL	19	45,2
MSHL	15	35,7
LZHL	0	0
LFHL	0	0
NLPHL	1	2,4
Alt tiplendirme yapılamayan	7	16,7
Evre (Ann-Arbor)		
Evre I	8	19
Evre II	9	21,4
Evre III	12	28,6
Evre IV	13	31
Ekstranodal Tutulum		
Yok	27	64,3
Var	15	35,7
Dalak Tutulumu		
Yok	29	69
Var	13	31
Kemik iliği Tutulumu		
Yok	28	66,7
Var	11	26,2
Yapılmamış	3	7,1
B semptomu		
Yok	23	54,8
Var	19	45,2
Mediastinal kitle		
Yok	39	92,9
Var	3	7,1
Bulky kitle		
Yok	34	81
Var	8	19
Nodal alan sayısı (BT/PET BT)	4,7±3,2 (1-13)	
LDH (U/L)	226±98,3 (119-610)	
Albumin (g/dl)	4,0±0,4 (2,8-4,8)	
Sedimentasyon (mm/saat)	41,3±31,2 (5-126)	
Hemoglobin (g/dl)	12,9±2,0 (7,8-16,3)	
Lökosit sayısı (10 ⁹ /µl)	9,3±4,2 (2,7-21,2)	
Lenfosit sayısı (10 ⁹ /µl)	1,8±1,0 (0,3-4,9)	
Eozinofil sayısı (10 ⁹ /µl)	0,2±0,1 (0-0,7)	
Prognostik skorlama		
Erken evre iyi prognoz	9	%21,4
Erken evre kötü prognoz	8	%19
İleri evre iyi prognoz	15	%35,8
İleri evre kötü prognoz	10	%23,8
PET/BT Tedavi Yanıtı		
Progresyon	5	11,9
Regresyon	36	85,7
Tedavi alamayan	1	2,4

Tablo 2. Prognoza göre ayrılmış gruplar ile VDR boyanma özellikleri

		Hafif boyanma	Orta boyanma	Güçlü boyanma	Toplam hasta sayısı
Erken evre (Evre 1 ve 2, NCCN'e göre skorlandı)	İyi prognoz	3	4	2	9
	Kötü prognoz	1	5	2	8
İleri evre (Evre 3 ve 4, IPS'ye göre skorlandı)	İyi prognoz	5	5	5	15
	Kötü prognoz	1	6	3	10
Toplam		10	20	12	42

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 383

SS-050

YAŞLILARIN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMASI TEDAVİ SONUÇLARI VE ETKİLEYEN PROGNOSTİK FAKTÖRLER

Süleyman Cem Adıyaman¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Güner Hayri Özsan¹, İnci Alacacioğlu¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ünder¹, Özden Pişkin¹, Celal Acar²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Erzurum

Giriş: Diffüz Büyük B-Hücreli Lenfoma (DBBHL) Non-Hodgkin Lenfomaların (NHL) en sık alttipidir, hastaların %53 kadarı 65 yaş üzerinde ve ortalama tanı yaşı 67'dir. İleri yaşın negatif prediktif bir belirteç olduğu, yaşlı hastaların standart kemoterapi rejimlerini uygun dozda kullanmadığı, ek komorbidler nedeniyle daha kötü prognoza sahip oldukları gösterilmiş, ancak yeni tedaviler ışığında yapılan çalışmalarda tam doz kemoterapinin yaşlı hastalarda kullanılması sonucunda genç popülasyona yakın yanıtların alındığı gösterilmiştir. Araştırmamıza hastanemizde takip edilmiş 65 yaş üstü DBBHL tanılı hastalar alınmıştır.

Materyal Metot: Çalışmaya Ocak 2000 yılları ile Temmuz 2016 arasında tanı anında 65 yaş üzerinde olan, DBBHL tanılı toplam 87 hasta alındı. Hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. 51 hastanın patoloji preparatlarına ulaşılabildi ve Hans algoritmine göre immunohistokimyasal alt tipleri belirlendi.

Bulgular: Hastaların medyan yaşı 72 (65-89) idi. Hastalardan 74 (%85.1)'ü 80 yaşın altında ve 13 (%14.9)'ü 80 yaş ve üzerideydi. Hastaların 62 (%71.3) 'sinde en azından bir komorbidite saptandı. Patoloji preparatlarına ulaşılabilen 51 hastadan 14'ünde (%27.5) germinal ve 37'sinde (%72.5) non-germinal tip saptandı. IPI skoru 12 (%13.8) hastada 1, 30 (%34.5) hastada 2, 30 (%34.5) hastada 3 ve 15 (%17.2) hastada 4 olarak bulundu. 63 (%72.4) hastada tam doz R-CHOP tedavisinin uygulanabildiği, 75 (%86.2) hastanın Antrasiklin içeren kemoterapi alabildiği ve 77 (%88.5) hastanın rituximab bazlı tedavi aldığı saptandı.

46 (%52.9) hastada tam, 29 (%33.3) hastada kısmi yanıt; 12 (%13.8) hasta yanıtızsız saptandı. Germinal merkezli olgularda %64.3 tam yanıt, non-germinal olgularda ise %37.8 tam yanıt elde edildi. İstatistiksel fark

gözlenmedi ($p=0.205$). IPI skoru arttıkça sağkalım sürelerinin kısaldığı görüldü ($p=0.008$). Komorbiditesi olmayan hastaların genel sağkalım süreleri daha uzun olmakla birlikte istatistiksel anlamlılık saptanmadı (69ay x 35ay, $p=0.366$). Antrasiklin alan hastaların lehine sağkalım sonuçları gözlenirse de istatistiksel anlamlılık farklilik saptanmadı (55ay x 35ay, $p=0.678$). Rituximab alan hastalarda medyan genel sağkalım süresinin sayısal olarak daha uzun olduğu gözlemlendi ancak istatistiksel anlamlılık bulunamadı (27ay x 57ay, $p=0.513$). Genel medyan sağkalım süresi 55 ay olarak hesaplandı. Tedaviye yanıtız hastalarda medyan sağkalım 3 ay, kısmi olan hastalarda 14 ay ve tam olan hastalarda 136 ay ölçüldü, tedavi yanıtları ile medyan sağkalım süreleri arasında istatistiksel anlamlılık farklilik saptandı ($p<0.001$).

Sonuç: Çalışmamızda DBBHL tanılı hastalarda yaşlı yüksek olmasına rağmen ilk sıra tedavide rituximab bazlı tedavi rejimlerinin tamamlayabilmelerinin sağkalıma direkt etkili olduğu görülmüştür. Hasta komorbiditeleri, IPI skorları da sağkalım değerlendirilmesinde önemli bulunmuştur. Bu açıdan yaşlı hastalarda genel durumu elverdiği sürece standart ve uygun doz tedavi rejimlerinin verilmesinden kaçınılması gerekir.

Anahtar Kelimeler: diffüz büyük b hücreli non hodgkin lenfoma, yaşlı, yanıt, ipi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 325

SS-051

SKP2 E3 UBİKİTİN PROTEİN LİGAZ İNHİBİSYONU FARE VE İNSAN HKH'LERİNİN ÇOĞALTILMASINI İNDÜKLER

Esra Albayrak¹, Pınar Siyah¹, Raife Dilek Turan¹, Emrecañ Tüysüz², Serli Canıkyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaşı⁴, Fatih Kocabaşı⁴

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri Merkezi, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Dahili Tıp Bölümü

Amaç: Hematopoetik kök hücreler (HKH), ayırtdedici olarak dormansi özellikleri ile karakterizedirler. Önceki çalışmamızda, HKH dormansi regülatörlerinin hedeflenmesinin, hücreleri hücre döngüsüne yönlendirdiğini ve HKH çoğaltılmasını indüklediğini göstermekteyiz. İlginç bir şekilde, SKP1-cullin-F-box E3 ubikitin protein ligaz kompleksinin bir komponenti olan SKP2 geninin delesyonu, HKH havuzunun büyümesini sağlamaktadır. Bu sebeple, bu çalışmada, SKP2 inhibitörü olan SKP2-C25 inhibitörünün fare kemik iliği (KI), insan göbek kordon kanı (GKK) ve insan kemik iliğinden elde edilen HKH'lerin *ex vivo* çoğaltılması üzerine etkisini çalışmaktayız.

Gereç ve Yöntem: Fare HKH'lerinin 1%'ni oluşturan lineage negatif hücreler fare kemik iliğinden manyetik ayırım yöntemi ile izole edildi. İnsan KI ve GKK tek çekirdekli hücreleri ise yoğunluk gradient santrifüj yöntemi ile izole edildi. 30,000 hücre 96 kuyucuklu plakaya 200ul HKH besiyeri içerisinde olacak şekilde ekildi ve hücreler SKP2 inhibitörünün 3 dozu (10um, 1um ve 0,1 um) ve DMSO ile muamele edildi. Muameleden 7 gün sonra, hücreler HKH belirteçleri ile işaretlendi ve akış sitometrisinde analiz edildi. Ardından, ayrıştırılan LSK (Lin-Sca1+c-kit+)

ve insan CD34+ hücrelerde, hücre döngüsü ve apoptoz analizi gerçekleştirildi. Bunun yanında, meydana gelen koloni çeşidine dayalı hücrelerin tiplendirilmesi analizi (CFU) gerçekleştirildi.

Bulgular ve Sonuç: SKP2 inhibitörü ile muamele, kontrole kıyasla fare HKH içeriğini 2 kattan fazla arttırmaktadır ve fare HKH'lerinin yeniden hücre döngüsüne girmesini indüklemektedir. Buna ek olarak, SKP2 inhibitörü farede CFU-GEMM adlı koloni sayısını 10 kattan fazla arttırmıştır. Ayrıca, SKP2 inhibitörü ile muamele, GKK tek çekirdekli hücre sayısında 5 kattan daha fazla, CD34+ hücre sayısında 3 kata kadar ve CD133+ hücre sayısında ise 6 kata kadar artış ile sonuçlanmıştır. Dahası, SKP2 inhibitörü insan KI kökenli CD34+, CD133+ ve ALDHbr hematopoietik hücre sayısını doza bağımlı olarak arttırmıştır. Bu sonuçlara göre, SKP2 inhibitörü yalnızca fare ve insan HKH'lerinin çoğaltılmasını indüklemekle kalmaz aynı zamanda hücrelerin yeniden hücre döngüsüne girmesini sağlar. Böylece, SKP2 inhibitöründen *ex vivo* HKH çoğaltılması ve buna bağlı olarak transplantasyon veriminin artırılması için faydalanılabilir.

Anahtar Kelimeler: hematopoietik kök hücre dormansı, hematopoietik küçük moleküller, göbek kordon kanı, kemik iliği

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

Referans Numarası: 20

SS-052

KÜÇÜK MOLEKÜLLERLE HÜCRE DÖNGÜSÜNÜN ETKİNLEŞTİRİLMESİ HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİN ÇOĞALTILMASINI TETİKLEMEDİR

Raife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Dolay Damla Çelik¹, Pınar Siyah¹, Galip Servet Aslan¹, Merve Aksöz¹, Merve Uslu¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canıkyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaşı⁴, Fatih Kocabaşı⁴

¹Rejeneratif Biyoloji Araştırma Laboratuvarı, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, Mühendislik Fakültesi, Yeditepe Üniversitesi, İstanbul

²Tıbbi Genetik Bölümü, Tıp Fakültesi, Yeditepe Üniversitesi, İstanbul

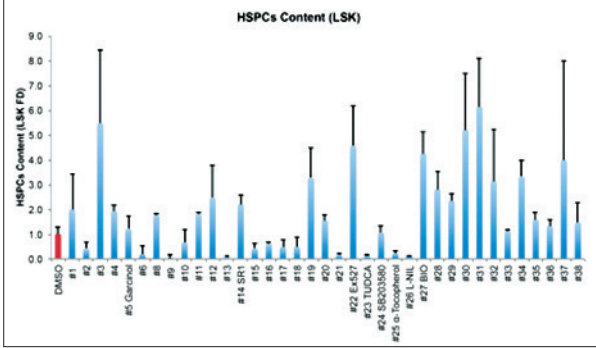
³Onkim Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, İstanbul

⁴Hematolojik Onkoloji, Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Kocaeli

Kök hücre alanındaki çalışmalarda karşılaşılan en önemli sorunlardan birisi hematopoetik kök hücrelerin (HKH) *ex vivo* çoğaltılması gelmektedir. Ayrıca, HKH'lerde gerçekleştirilen gen düzenlemeleri sonrası tek hücre seçilimi ve HKH çoğaltılması, HKH ekspansiyon teknolojilerinin geliştirilmesini gerektirmektedir. Birçok çalışmada HKH'lerin *ex vivo* olarak çoğaltılması sırasında büyüme faktörleri ve sitokinlerin kullanılmış, ve hücrelerin durağan fazının (dormansı) hedeflenmesinin gerektiği görülmüştür. Bu doğrultuda, kök hücre dormansısını hedefleyen özgün putatif hematopoetik küçük moleküller belirledik. Belirlediğimiz bu hematopoetik küçük moleküllerin fare ve insan HKH içeriğini arttırdığını HKH belirteçleri kullanarak baktığımız akışkan hücre sitometrisi (şekil 1) ve koloni oluşturu birim (CFU) analizleriyle gösterdik. Buna ek olarak, bu küçük moleküllerin, kök hücrelerin dormansi durumundan çıkışını indüklediğini hücre döngüsü analizleri ile belirledik. Ayrıca seçilmiş

hematopoietik küçük moleküllerin HKH'in ekspansiyonunda önemli görev aldığını *in vivo* analizlerle de doğruladık. Kısaca, bu çalışma ile, HKH'in ekspansiyonunda etkin ve yeni terapötik küçük moleküller belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: hematopoietik kök hücreler, kök hücre dormansi, hematopoietik inhibitörler, küçük moleküller, hematopoez



akkür: Bu çalışma, The Marie Curie Action COFUND of the 7th Framework Programme (FP7) of the European Commission ve TÜBİTAK [proje numarası 115C039] 'ından desteklenmektedir. FK, Türk Hematoloji Derneği 2016 Araştırma Projeleri leği, TÜBİTAK [proje numarası 115C039, 115S185, 215Z069 and 215Z071], The national Centre for Genetic Engineering and Biotechnology - Early Career Return it [proje numarası CRP/TUR15-02_EC], Bilim Akademisi Genç Bilim Adamı 2015 iEP Programı ile desteklenmektedir. RDT, GSA, ve MA TÜBİTAK ARDEB 1001 rramı [proje numarası 115S185] ile desteklenmektedir. DDÇ ve MU TÜBİTAK JEB 3501 programı [proje numarası 215Z071] ile desteklenmektedir. EA TÜBİTAK-EB 2211 programı ile desteklenmektedir.

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 152

SS-053

NUDT15 GEN DEĞİŞİMLERİNİN AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA TARANMASI

Deniz Aşlar Öner¹, Dilara Fatma Akın¹, Kadir Sipahi¹, Mine Mumcuoğlu¹, Nergiz Öner Battaloğlu¹, Serpil Taşdelen¹, Üstün Ezer¹, Suna Emir¹, Emin Kürekçi¹
¹Özel Lösante Çocuk ve Yetişkin Hastanesi

Giriş: Kanser hücrelerinde değişen metabolik ve redoks tepkimeleri, DNA hasarına sebep olan reaktif oksijen türlerinin üretimini artırmaktadır. DNA'da bazlar çift sarmal ve nükleozom paketlenmesi ile korunurken, dNTP'ler korumasız haldedir. Dolayısıyla daha kolay hasar görebilir özelliktedirler. Bu hasar görmüş nükleotidleri ortadan kaldırmak amacıyla görev yapan, koruyucu özelliğe sahip enzimler vardır. Bu enzimlerden birisi de nudix hidrolaz ailesine ait 164-amino asitli bir protein olan NUDT15 (Nudix hidrolaz 15)'tir [1]. NUDT15 anti-kanser ve immünoşüpresif ajan olarak kullanılan tiopürinlerin metabolizmasında negatif regülatör olarak görev yapmaktadır. Tiopürinler aktif form olan tioguanin nükleotidleri (TGN)'ne dönüştürüldükten sonra hücrelerde DNA yapısına girip DNA sentezini bozmakta ve apoptozu tetiklemektedirler [2]. NUDT15 enzimi TGN'lerin hidrolizini katalizleyerek replikasyon sırasında yanlış baz eşleşmelerini ve apoptozu engellemekte, böylece tiopürinlerin sitotoksik etkisini önlemektedir. Dolayısı ile hücreler için koruyucu bir mekanizma olarak görev yapmaktadır [3]. NUDT15'de meydana gelen değişimler, tiopürin metabolizmasının bozulması ve tiopürin kaynaklı lökopeni ile ilişkilendirilmiştir [4]. Tanaka ve ark. Japon hastalarda TPMT varyantları dışında tiopürin toksisitesini etkileyebilecek olası ek faktörler olabileceğini ileri sürmüşlerdir. Yaptıkları çalışmada NUDT15 varyantının Asyalılara özgü

olduğunu, Avrupa kökenli toplumlarda daha az görüldüğünü tespit etmişlerdir [5]. Ülkemizde bu tespiti ortaya koyan bir çalışma bulunmamaktadır, bu nedenle böyle bir çalışma yapılması amaçlanmıştır. Bu çalışmada, prekürsör B hücreli akut lenfoblastik lösemili (Pre-B ALL) çocuklarda, NUDT15 geninde 1.ekzonun olası değişimler için taraması yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya Özel Lösante Çocuk ve Yetişkin Hastanesi'nde Pre-B ALL tanısı almış 1-15 yaş arası 83 çocuk dahil edilmiştir. MagNaPure Otomatik İzolasyon sistemi (Roche Diagnostics) ile izole edilen DNA örneklerinden, NUDT15 geni 1.ekzon bölgesine uygun primerlerle PCR tekniği kullanılarak çoğaltılmıştır. Çoğaltılan PCR ürünleri pürifikasyon kitiyle temizlendikten sonra DNA Dizi Analizi (Beckman Coulter) yapılmıştır.

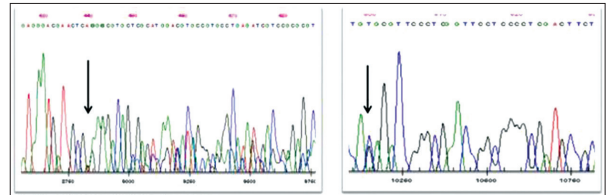
Bulgular: PCR ve DNA dizi analizi sonucunda iki değişim görülmüştür (Şekil 1). Bu değişimlerden ilki rs3831098 numaralı intronik bir insersiyondur. Diğer değişim ise intronik rs79687000 değişimidir. rs3831098 değişimi 83 hastadan 1'inde görülürken, rs79687000 değişimi 83 hastadan 3'ünde görülmüştür (Tablo1).

Tartışma: NUDT15 geninde bulduğumuz bu değişimler daha önce çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemili bireylerde bildirilmemiştir. Bulunan bu intronik değişimlerin pre m-RNA veya "splice" bölgeleri üzerine etkisinin olup olmadığı ve akut lenfoblastik lösemiyle ilişkisi henüz bilinmemektedir. Klinik uygulamalara (sitopeni üzerine etkileri gibi) girebilmesi için gerekli olan, geni oluşturan diğer ekzon bölgelerinin taranması çalışmalarına devam edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: NUDT15 geni, lösemi, tiopürin

Tablo 1. Lösemili Çocuklarda NUDT15 Değişimleri

Referans	rs numarası	Nükleotid değişimi	Amino asit değişimi	Lokalizasyon	Görülme oranı (%)
Tanaka ve ark. (n:92)	rs116855232	c.415C>T	Arg139Cys	Ekzon 3	6/92 (6.5)
Moriyama ve ark. (n:270)	rs186364861 rs554405994 rs147390019 rs116855232	c.52G>A c.36_37msGGAATC c.416G>A c.415C>T	Val181Ile Val18_Val19msGlyVal Arg139His Arg139Cys	Ekzon 1 Ekzon 1 Ekzon 3 Ekzon 3	
Yang ve ark. (n:657)	rs116855232	c.415C>T	Arg139Cys	Ekzon 3	2/657 (0.3)
Chiangthong ve ark. (n:82)	rs116855232	c.415C>T	Arg139Cys	Ekzon 3	2/82 (2.4)
Çalışmamız (n:83)	rs3831098 rs79687000	c.158+52_158+53insG GGGCGTGGCGGAGA GGGACGAT CTC c.158-117C>T	- -	Intron 1 Intron 1	1/83 (1.2) 3/83 (3.6)



Şekil 1. NUDT15 geni nükleotid sekansları

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 243

SS-054

TEDAVİ İLİŞKİLİ AKUT MİYELOİD LÖSEMİDE SİTOGENETİK ANOMALİLER: ÇOK MERKEZLİ, RETROSPEKTİF BİR DEĞERLENDİRMENİN SONUÇLARI

Deniz Gören Şahin¹, Burçin Sağlam², Elif Birtaş Ateşoğlu³, Erman Öztürk⁴, Eren Gündüz⁵, Beyhan Durak Aras⁶, Olga Meltem Akay⁴, Mustafa Çetiner⁴, Mutlu Arat⁷, Zafer Gülbaş⁸, Burhan Ferhanoglu⁴

¹Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Eskişehir

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

⁶Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir

⁷İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁸Anadolu Sağlık Merkezi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Tedavi ilişkili akut miyeloid lösemi (tAML), önceki bir malignitenin kemoterapi ve/veya radyoterapi ile tedavisi sonrası gelişen bir tablodur. Kemoterapide kullanılan sitotoksik ilaçlardan özellikle alkilleyiciler, topoizomaz II inhibitörleri ve antrasiklinlerin tAML gelişimi için önemli risk faktörleri olduğu gösterilmiştir. Bunun yanı sıra çeşitli sitogenetik anomalilerin varlığının da, gerek tAML gelişimde gerekse prognozda söz sahibi olabileceği belirtilmektedir. Bu çalışmada amacımız tAML tanılı olgulardaki sitogenetik anomalilerin ortaya konulmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza beş farklı merkezin (Eskişehir Osmangazi Üni., Bilim Üni., Koç Üni., Kocaeli Üni. ve Anadolu Sağlık Merkezi) hematoloji kliniğinde tAML tanısı alan toplam 25 olgu dahil edilmiştir. Tüm olguların retrospektif dosyaları taranarak önceki maligniteleri, almış oldukları tedavi protokolleri, sağkalım süresi bilgileri ve kemik iliği örneklerinden çalışılan flüoresan in situ hibridizasyon ve konvansiyonel sitogenetik sonuçları kaydedilmiştir.

Bulgular: Olguların ortalama yaşları 54.1±15.6 olup, önceki hastalıkları sıklık sırasıyla meme kanseri (12 olgu), over kanseri, yumuşak doku sarkomu ve Hodgkin lenfoma (2'şer olgu) ve herbiri 1'er olgu olacak şekilde akciğer, tiroid, larinks, testis, kolon kanseri, Hodgkin dışı lenfoma ve multiple myeloma idi. Bu hastaların en az 2, en fazla 11 kür kemoterapi aldıkları, toplam 25 olgudan 20'sinin (%80) ise en az bir adet alkilleyici, topoizomaz II inhibitörü ve/veya antrasikline maruz kaldığı izlendi. Önceki tanısı tiroid kanseri olan bir hasta radyoaktif iyot (RAI) tedavisi dışında tedavi almamıştı. En sık görülen tAML tipleri M3 ve M4 idi. Olgularımızın %68'inde klonal kromozomal anomaliler saptanmıştı. Kompleks karyotipi olan 5 olgunun 4'ü (%80) kaybedilmiştir. 5 ve 7 nolu kromozomal anomalilerin 3 hastada (%12) varlığı gösterilmiştir. Etoposid tedavisine duyarlı bir loküs olarak bilinen MLL 11q23, etoposid alan 6 hastadan 3'ünde (%50) saptanmıştır. Bu hastalarda yapılan analizde MLL pozitif ve negatif olan hastaların

sağkalım farklarının olmadığı ancak MLL pozitif olgularda, ilk tanı ile tAML tanısı arasında geçen sürenin anlamlı düzeyde kısa olduğu gösterilmiştir (sırasıyla MLL pozitif ve negatif olgularda 24.6 ay ve 43.6 ay, p=0.036). Halen 25 olgudan 7'si (%28) hayatta olup, hastaların ortalama sağkalım süreleri 540.2±375.5 gündür.

Tartışma: Çalışmamızda alkilleyici ajana maruziyet ile sıklığında artış beklenen 5 ve 7 nolu kromozomal anomaliler, literatüre göre az sayıda saptanmıştır. Yine etoposid tedavisi alan hastalarda, hasta sayısı az olmakla birlikte, özellikle kötü prognoz ile ilişkilendirilen MLL 11q23 loküs varlığının, prognostik önemi gösterilememiştir. Çalışmamızdaki RAI tedavisi sonrası gelişen tAML'de t(9;22) varlığı saptanan olguya literatürde rastlanmamıştır. Sonuç olarak, tAML'nin prognozunda ve tedavi seçiminde etkili olabilecek sitogenetik anomalilerin tespiti için yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: sitogenetik, sitotoksik ilaç, tedavi ilişkili akut lösemi

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 375

SS-055

DEÜTF HEMATOLOJİ BD'NDA KLL TANISI ALMIŞ HASTALARIN SİTOGENETİK / FISH VE KLİNİK VERİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Doğuş Türkyılmaz¹, Süheyl Arslan¹, İnci Alacacıoğlu¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Hayri Özsan¹, Bülent Ündar¹, Özden Pişkin¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Celal Acar²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Kronik lenfositik lösemi (KLL) erişkinlerde en sık görülen kronik lösemi tipidir. Farklı sitogenetik ve moleküler özellikler risk sınıflamasında ve hastalığın prognozu üzerinde önemli etkiye sahiptir. Ancak halen pekçok merkezde yeterli sitogenetik değerlendirme yapılamamaktadır. Çalışmamızda DEÜTF'de KLL tanısı almış olguların sitogenetik, FISH ve klinik özelliklerinin demografik verileri ile birlikte geriye dönük incelenmesi, sağkalım üzerine etkilerinin ve sağkalım verilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: 2005-2015 yılları arasında merkezimizde KLL tanısı almış ve izlemde olan 125 olgunun klinik ve demografik verileri retrospektif olarak gözden geçirildi.

Bulgular: E/K oranı 1.4/1 idi. Tanı anındaki ortalama yaş 64 (min 38- max 85) olarak saptandı. Tanı anında 84 hasta evre A (%67,2), 22 hasta evre B (%17,6), 19 hasta ise evre C (%15,2) idi. Sağkalım verileri Haziran 2016 tarihinde güncellenen hastaların medyan 40 aylık (1-137 ay) izlem sonunda 95'inin (%76) halen yaşadığı, 30'unun (%24) ise öldüğü saptandı. Seksenaltı (%68,8) hastada sitogenetik inceleme yapılamadığı, 24 hastada (%19,2) yetersiz metafaz nedeniyle sonuç alınmadığı, 10 (%8) hastanın normal sitogenetik özelliklere sahip olduğu belirlendi. 1 hastada (%0,8) , 41-46,XY,-5,-13,dcl(13) sitogenetik anomali saptandı. 1 hastada hiperdiploidi (%0,8), 3(%2,4) hastada da Y kromozom kaybı izlendi. Kırk aylık median izlem süresi sonunda median sağkalım süresine ulaşılamadığı, ortalama sağkalım sürelerinin 103,5 ay (±5) olduğu görüldü. 17p

delesyonu bakılanlar içinde, pozitif hastalarda median sağkalım 92 ay (± 24), 17p del negatif hastalarda ise median sağkalım 108(± 24) ay olarak izlendi. 13q delesyonu olanlarda median sağkalım 96(± 22) ay, trizomi 12 pozitif hastalarda 108 ay olarak saptandı. Trizomi 12, 13q del, 17p del ve 11q del negatif olgularda (10 hasta) median sağkalıma ulaşılammış olup ortalama sağkalım 108 (± 10) aydı.

Sonuç: KLL hastalarında, tedavi aşamasında yapılan sitogenetik/FISH analizleri hastaların prognoz tayininde önemli olup, tedavi ve takibin daha iyi yapılabilmesini ve uygun tedavi seçimleri ile hastaların sağkalımı üzerine olumlu katkıda bulunulmasını sağlamaktadır. Bu nedenle tanı anında sitogenetik/FISH yapılmasına özen gösterilmelidir.

Anahtar Kelimeler: KLL, sitogenetik ve moleküler özellikler, risk sınıflaması ve prognoz

Tartışılacak Posterler

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-001

PIRUVAT KİNAZ VE G6PDH ENZİM EKSİKLİKLERİNİN BİRLİKTE TANIMLANDIĞI NON-SFEROSİTİK HEMOLİTİK ANEMİ OLGUSU

Yeşim Oymak¹, Sultan Aydın Köker¹, Paola Banchi², Elisa Elisa Fermo², Tuba Hilkey Karapınar¹, Yılmaz Ay¹, Salih Gözmen¹, Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

²U.O.S Fisiopatologia Delle Anemie Pad. Mangiagalli

Giriş: Eritrositlerin çekirdeği ve organelleri olmadığından enerji elde etmek için sadece glikolitik yolu kullanırlar. Hemolitik anemiye yol açan en sık enzim eksikliği piruvat kinaz (PK) olmasına karşın tahmini insidansı 51/1 000 000 beyaz popülasyon olarak belirlenmiştir. Otozomal resesif kalıtılmaktadır. Piruvat Kinaz geninde (PKLR geni) homozigot mutasyonlarda enzim düzeyi ile klinik bulgular arasında zayıf bir ilişki saptanmıştır. Mutant PK enziminin kinetiğine göre klinik bulgular değişkendir; intrauterin dönemde transfüzyon gerekebileceği gibi erişkin yaşa kadar farkedilmeyebilir. Piruvat kinaz ve glikoz 6 fosfat dehidrogenaz (G6PDH) arasında bir etkileşim gösterilmemiştir. Burada PK ve G6PDH enzim eksiklerinin birlikte görüldüğü bir olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu: İlk olarak 2 aylıkken anemi nedeniyle merkezimize yönlendirilen olgunun fizik muayenesinde solukluk ve taşikardisi mevcuttu. Splenomegali ve dismorfik bulgusu yoktu. Laboratuvar bulgularında hemoglobin: 5.6 g/dl MCV: 97.6 fl RDW: 16.9 MCHC: 33mg/dl, Lökosit: 8890/mm³, mutlak nötrofil sayısı 1010/mm³, retikülosit sayısı: %15.7, laktat dehidrogenaz: 291 mg/dl direk coombs negatif, total bilirubin: 3,7 mg/dl, direk bilirubin: 0,3 mg/dl periferik kan yaymasında anizositoz, polikromazi, bazofilik noktalanma ve normoblastlar mevcuttu. Haptoglobulin düşük saptandı. Transfüzyon öncesi alınan G6PDH:1.2 geldi. Hastanın izleminde 4 aylık olana kadar üç kez ve 1 yaşındayken bir kez olmak üzere toplam dört kez eritrosit transfüzyon ihtiyacı oldu. Olguda G6PDH eksikliğinin yanı sıra eşlik edebilecek hemolitik anemi nedenlerine yönelik sferositoz dışlandı. İtalya'da ilgili merkeze (U.O.S Fisiopatologia Delle Anemie PAD. Mangiagalli) eritrosit enzim ve mutasyon çalışmalarını için aile üyeleri ve olgudan kan örnekleri gönderildi. Olguda piruvat kinaz düzeyi 8.2 IU /g Hb (11.9-16.1) ve G6PDH: 0.0 IU /g Hb olarak rapor edildi. İlk olarak bu olguda tanımlanan PKLR genindeki c.1541C>T mutasyonunu daha önce tanımlanmış olan c.1456C>T mutasyonu ile birleşik heterozigotluğu, anne ve babasında ise sırasıyla c.1541C>T ve c.1456C>T mutasyonları saptandı. Hastanın son altı aydır hemoglobinin değerleri 8-9 g/dl arasında olup büyümesi yaşına göre normal sınırlarda takip edilmektedir.

Tartışma: Konjenital non-sferositik anemilerde (KNSHA) eritrosit enzim eksikliğinin tayin edilmesi hemoglobinopatiler ve membran bozuklukları dışlandıktan sonra yapılmaktadır. Bu olguda da ilk aşamada talasemi ve sferositoz dışlanmış olup mevcut hemolitik aneminin G6PDH enzim eksikliği ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Oksidan strese maruz kalmamasına rağmen

olgunun tekrarlayan transfüzyon ihtiyaçları nedeniyle eşlik eden farklı bir etiyoloji arandığında PK enziminin de eksikliği tanımlanmıştır. Sonuç olarak çok nadir de olsa iki enzim eksikliğinin birlikteliği KNSHA'lerde akılda tutulmalı ve mutasyon çalışmaları ile doğrulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hemolitik anemi, piruvat kinaz, G6PDH

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

TP-002

AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ 2010-2015 YILLARI ARASINDA ÇOCUK HASTALARDA TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ SONUÇLARI

Koray Yalçın¹, Güneş Yiğit², Funda Tayfun Küpesiz³, Sezer Kocagöz², Nurşah Eker⁴, Sibel Kırtlar², Mediha Akcan⁶, Gülşah Aksoy⁵, Atilla Gemici⁵, Alphan Küpesiz¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Terapötik Aferez Merkezi, Antalya

³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji, Antalya

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Akdeniz Üniveristesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı, Antalya

⁶Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Aydın

Giriş: Terapötik plazma değişimi (TPD), aferez cihazı kullanımı ile büyük hacimlerde kanın plazmasına ayrılarak alınması ve yerine uygun replasman sıvılarının konması işlemidir. İşlemin amacı; hastalık patogenezinde rol oynayan maddelerin uzaklaştırılarak yerine plazma bileşenlerinin konulması esasına dayanır.

Yöntem: Bu çalışma 2010-2015 yılları arasındaki 5 yıllık sürede merkezimizde TPD uygulanmış hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenerek yapıldı. Veriler SPSS 16 paket programı ile standart tanımlayıcı istatistikler kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: Merkezimizde 2010-2015 yılları arasında 46 erkek 63 kadın olmak üzere toplam 109 çocuk hastaya uygulanan 1127 işlem incelendi. Çalışmaya alınan hastaların yaşları 12 (0-18), vücut ağırlıkları 33 (9-106) kg, boyları 138 (65-180) cm olduğu görüldü.

Yapılan işlemlerin %31,8'i renal transplantasyon sonrası akut rejeksiyon, %21,7 hemolitik üremik sendrom, %17 trombotik trombositopenik purpura (TTP), %9,4 kronik böbrek yetmezliği, %4,9 karaciğer transplantasyonu sonucu akut rejeksiyon, %4,1 nefrotik sendrom, %2,9 gullian barre, %2,7 sistemik lupus eritematozus, %5,5 diğer hastalıklar oluşturmaktadır.

Verilerimizde 954 (%84,6) işlemde santral venöz kateeter, 149 (%13,2) işlemde periferik damar yolu, 24 (%2,1) işlemde arteriyo-venöz fistül kullanılmıştır. Replasman sıvısı olarak 1106 işlemde TDP, 13 işlemde albumin+TDP, 8 işlemde izotonik+TDP kullanılmıştır. TPD yapılırken 72 işlemde Cobe, 188 işlemde Spectra Optia, 444 işlemde Fresenius Com. Tec., 336 işlemde MCS, 38 işlemde Medika, 49 işlemde Dideco cihazı kullanılmıştır.

Beş yıllık süre içerisinde uygulanan toplam 1127 işlemin 892'sinde (%79) komplikasyon gözlenmiştir.

Merkezimizde profilaktik kalsiyum uygulanmamaktadır bu nedenle kayda geçen komplikasyonların çok büyük bölümü (%94) işlem sırasında antikoagülan olarak kullanılan sitrata bağlı hipokalsemi nedeniyle oluşan dudak kenarlarında uyuşma, karın ağrısı, huzursuzluk, ajitasyon gibi hafif semptomlardır. Semptomların tamamı kalsiyum replasmanı sonrası gerilemiştir ve işleme devam edilmiştir. Bu hafif komplikasyonların yanı sıra toplam 50 işlemde, TPD işlemini sonlandırmayı gerektiren komplikasyonlarla karşılaşmıştır. Bu komplikasyonların 35'i alerjik reaksiyon, 2'si cihaz problemi, 13'ü damar yolu problemdir.

Sonuç: Merkezimizde TPD özellikle organ nakli yapılan hastaların oranının yüksek olması nedeni ile halen en sık uygulanan terapötik aferez işlemidir. Merkezimizde her geçen gün hasta sayısı arttığı gibi çeşitliliği de artmaktadır. Merkezler ve bilim dalları arasındaki multidisipliner yaklaşımlar; terapötik aferez işlemlerinde ve tedavi edilebilirlik oranında artışa yol açmaktadır. Yüksek seans sayısına sahip analizlerimizin bu konudaki kısıtlı literatüre katkıda bulunacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: çocuk, terapötik plazma değişimi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-003

KINAZ İNHİBİSYONU HEMATOPOETİK KÖK HÜCRELERİNİN BÜYÜMESİNİ SPESİFİK OLARAK TETİKLEMEKTEDİR

Raife Dilek Turan¹, Esra Albayrak¹, Merve Aksöz¹, Emre Can Tüysüz², Serli Canıkyan³, Neslihan Meriç⁴, Zafer Gülbaş³, Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

³İstanbul Teknik Üniversitesi, Kosgeb Teknoloji Geliştirme Merkezi, Onkim Kök Hücre Teknolojileri, İstanbul

⁴Özel Anadolu Sağlık Merkezi Hastanesi, Dahiliye, Hematolojik Onkoloji Bölümü, Kocaeli

Günümüzde kök hücre tedavilerinde karşılaşılan en önemli problemlerin başında transplantasyon gelmektedir. Henüz klinik anlamda transplantasyon için istenilen etkin hücre büyümesi oranlarına ulaşılamamıştır. Hematopoetik kök hücrenin (HKH) durağan fazındaki düzenleyicilerin *in vivo* fazındaki HKH sayısının düzenlenmesinde önemli bir rol oynarken aynı zamanda HKH'lerin hücre döngüsüne girişi ve çoğalması küçük moleküller ile de tetiklenebilmektedir. Bizim çalışmalarımızda bu noktada önem kazanmakta ve biz küçük molekülleri kullanarak HKH'in çoğaltılabilmesini hedeflemekteyiz. Bu çalışmamızda kinaz inhibitörlerinden SC1 (hücre dışı sinyal düzenleyicilerinden kinaz 1 inhibitörü) ve CHIR-99021 (glikojen sentezi kinaz 3 inhibitörü) küçük moleküllerini kullanarak insan ve fare hücrelerinde HKH'lerinin çoğalmalarını kıyasladık. Fare kemik iliğinden izole edilen kök hücrelerin SC1 ve CHIR-99021 inhibitörleri ile doza bağımlı olarak muamele edilmesinin 7 gün sonrasında LSKCD34^{low} hücrelerinin çoğalmasının yaklaşık 3 kata kadar artış gösterdiği gözlemlenmiştir. SC1 inhibitörünün etkisini aynı zamanda insan kordon kanı ve tek çekirdekli kemik iliği hücrelerinde de gözlemledik. SC1 inhibitörü insan CD34+ ve ALDH^{hi}+ HKH'lerini CHIR-99021 molekülüne benzer etkide kontrole göre 3 kat arttırmıştır. Buna

ek olarak SC1 inhibitörü ile muamele edilen hücrelerde insan CD133+ HKH'lerinde 5 kata kadar artış gözlemlenmiştir. Bu sonuçların aksine kemik iliğinden izole edilen mezenkimal kök hücrelerinin, SC1 ile muamele edildikten 7 gün sonrasında çoğalma kinetiğinin aksi yönde değiştiği görülürken, adipoz kaynaklı mezenkimal kök hücrelerinde ise herhangi bir etki gözlemlenmemiştir. Buna ek olarak SC1 inhibitörünün, kök hücrelerin dormansi durumundan çıkışı önceki araştırmalarda kullanılan CHIR-99021 inhibitörüne oranla daha fazla indüklediğini hücre döngüsü analizleri ile belirledik. Sonuç olarak yapılan tüm analizler SC1 inhibitörünün kök hücre çoğalmasını uyarıcı etkisinin sadece hematopoetik kök hücrelere özgü olduğunu göstermektedir. Böylece SC1 in hematopoetik hücrelerin çoğalmasında etkili ve transplantasyonda verimi arttırabilecek potansiyel bir terapötik olarak hedeflenebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Hematopoetik Kök Hücreler, Hematopoetik inhibitör, Küçük moleküller, Hematopoez, Kemik iliği, Kordon Kanı Kök Hücreleri, Mezenkimal kök hücreler

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-004

TALASEMİ MAJORLÜ HASTALARDA DEFERASİROKS İLE ŞELASYONUN UZUN DÖNEM SONUÇLARI

Fatma Neslihan Kalkan¹, Şule Ünal¹, Fatma Gümrük¹
¹Hacettepe Üniversitesi, Ankara

Giriş: Demir yüklenmesi talasemi major hastalarındaki transfüzyon tedavisinin en önemli komplikasyonuudur. Deferasiroks günde bir kez oral yoldan kullanılabilen demir şelatörüdür. Uzun dönem etkinlik ve güvenlik verileri giderek artmaktadır. Burada tek merkezdeki talasemi majörlü hastaların uzun dönem izlem bilgileri sunulmuştur.

Metod: Tek bir merkezde talasemi majör tanısı ile takip edilen 67 hastadan en az üç yıldır kesintisiz deferasiroks ile şelasyon tedavisi alan 42 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Deferasiroks tedavisi başlangıcında ve son vizitte hastaların serum ferritin, ALT, kreatinin, kardiyak T2* ve hepatik T2* değerleri kaydedilmiştir. Kardiyak T2* değeri 8 ms'nin altında olan hiçbir hastaya deferasiroks demir şelatörü olarak başlanmamıştır. Deferasiroks tedavisi başlangıcında tüm hastaların yaşa göre ayarlanmış kreatinin klirensi değerleri 60 ml/dakika'dan yüksek olarak bulunmuştur. Takip süresi boyunca hastaların hiç birisi başka şelasyon tedavisi almamıştır.

Sonuçlar: Deferasiroks tedavisi başlangıcında hastaların yaş ortalaması 16±9.4 yıl (2-33.4), hastaların 22 (%52)'si kız olarak tespit edilmiştir. Hastaların 18'ine (%43) splenektomi yapılmıştır. Deferasiroks şelasyonu ile ortanca takip zamanı 7.9 yıl (3-10) bulunmuştur. Tedavi başlangıcı ve son vizitte medyan deferasiroks dozları sırasıyla 20.5 mg/kg/gün ve 30.7 mg/kg/gün (7-40) olarak izlenmiştir. Deferasiroks şelasyonu tedavisiyle serum ferritin düzeyleri anlamlı derecede azalmıştır (başlangıçta ortanca 1969 ng/ml (516-5404) iken deferasiroks ile 1113 ng/ml (339-4003), p<0.001). Başlangıçtaki ve son vizitteki kardiyak T2* değerleri arasında dramatik artışa rağmen istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır (başlangıçta ortanca 25.3 ms (8.7-42) iken deferasiroks ile 32 ms (6.6-42), p=0.607). Hepatik T2* değerleri başlangıç değerleri ile karşılaştırıldığında yine anlamlı fark kaydedilmemiştir (başlangıçta ortanca 3.7 ms (1-13.6)

iken deferasiroks ile 3.3 (1-16), $p=0.865$). Bununla beraber, kardiyak T2* değeri 10-20 ms arası olan hastaların %67'sinin T2* değeri izlem sonunda 20 ms'nin üzerine çıkmıştır. Diğer taraftan, hepatik T2* değeri 3.5 ms'nin altında olan hastaların %53'ü tedavi sonunda 3.5 ms'nin üzerinde bulunmuştur. Bu da demir depolarında iyileşmeye işaret etmektedir. Hastaların hiç birinde tedaviyi tamamen kesmeyi gerektirecek bir yan etki gözlenmemiştir. Fakat kısa süreli ilaç kesmeyi ya da doz azaltmayı gerektirecek geçici hipertransaminazemi görülmüştür. Tedavi başlangıcı ve son vizitteki serum ALT ve kreatinin değerleri arasında anlamlı fark olmamıştır.

Tartışma: Bu çalışma nispeten uzun süreli izlemi olan hastaları içermektedir. He ne kadar kardiyak T2* değerleri izlem sonunda iyileşme gösterse de bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Bu durum örneklem büyüklüğüne bağlı olabilir ve daha fazla sayıda hastayla yapılacak çalışmalarda anlamlı bir fark bulunabilir.

Anahtar Kelimeler: Talasemi Major, Deferasiroks, Şelasyon

Coagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-005

PROFİLAKSİ NE KADAR PROFİLAKTİK?

Uğur Kimyon¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Deniz Özmen¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, M. Cem Ar¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Hemofili X'e bağlı geçiş gösteren, faktör VIII veya IX eksikliği sonucu oluşan ve ağır formunda özellikle ağırlık taşıyan eklemlere kanama ve uzun dönemde kronik artopatiye bağlı sakatlıklarla seyreden kalıtsal bir kanama bozukluğudur. Hemofili tedavisi eksik faktörün damar yoluyla yerine konması şeklinde yapılır. Tedavi kanama oldukça veya kanama olmadan koruyucu amaçlı (profilaktik) olarak uygulanabilir. Günümüzde hemofilide önerilen standart yaklaşım bebeklik çağıda başlatılan ve ömür boyu sürdürülmesi önerilen profilaktik faktör replasman tedavisidir. Güncel profilaksi uygulamasında haftada 2-3 gün 20-40 İÜ/kg FVIII veya FIX tavsiye edilmektedir. Türkiye'de geri ödeme kurumu hemofili hastalarında haftada 4500İÜ ile profilaksi yapılmasına izin vermektedir. Erişkin hastalar için yapılan rutin uygulama haftada 2 gün 2000İÜ veya 3 gün 1500İÜ şeklindedir. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Erişkin Hemofili polikliniğinde aksi bir durum olmadıkça hastalara profilaksi haftada 2 gün 2000 İÜ olarak reçetelenmektedir.

Bu çalışmanın amacı haftada 2 gün 2000İÜ profilaksi önerilen hastaların gerçekte profilaksiyi nasıl uyguladıklarının, neden farklı uyguladıklarının araştırılmasıdır? Bu bağlamda tedaviye uyum ve profilaksinin etkililiği de tartışılmak istenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Bu pilot çalışmaya yaşları 26-50 arasında değişen ve en az 3 yıldır profilaksi almakta 12 ağır Hemofili A hastası dahil edildi. Hastaların hepsi infüzyonlarını kendileri yapılabiliyordu. Hastalara her 3 ayda bir reçete için geldiklerinde standart olarak haftada 2 gün 2000İÜ FVIII yazıldı ve hemofili günlüklerine 3 aylık faktör kullanımlarını, oluşan kanamaları, vb

işlemleri konusunda hastalar ikna edildi. Günlüklerden elde edilen değerlendirildi.

Bulgular/Sonuçlar: Hastalara ait özellikler Tablo'da özetlenmiştir. Az sayıdaki bu hemofili hasta grubunda hastaların üçte birinin profilaksiyi önerilen şeklin dışında yaptıkları ancak hepsinin tedaviye uyumunun tam olduğu görülmüştür. 3 hasta önerilenden daha sık ama daha düşük dozlarda kullanmaktadır. Bunun nedeni sorulduğunda bu şekilde kanamaların daha iyi önlendiğini belirtmişlerdir. 1 hasta ise önerilenden çok daha az sıklıkta ancak düzenli (haftada bir) profilaksi yapmaktadır. Kanama sayısı 0 olan bu hasta kanaması olmadığı için sıklığı kendi kendine azaltmış olduğunu belirtmiştir.

Tartışma: Günümüzde profilaksi ağır hemofilide standart tedavi seçeneği olmasına karşın sabit doz ve sıklıkta yapılan profilaksi her hasta için uygun olmamaktadır. Bu nedenle tedavinin kişiselleştirilmesi gerektiği savunulmaktadır. Kişiselleştirme hastaya ait farmakokinetik veriler üzerinden yapılabildiği gibi hastaların kanama paternlerine bakılarak doz ve sıklık ayarlaması yapmak da mümkündür. Kişiselleştirme yaparken hastanın yaşam stili, ek hastalıkları, eklem durumu, yaşı ve beklentileri dikkate alınmalıdır. Bu pilot çalışmamızda dört hasta kanama sıklıklarına göre kendi tedavilerinin düzenini değiştirmiş ve bu yolla daha az kanama olmasını sağlamıştır.

Anahtar Kelimeler: Hemofili, Profilaksi, Kişiselleştirilmiş tedavi

Tablo 1. Hastaların klinik ve kanama özellikleri

Hasta sayısı (n)	12
Ortanca Yaş (yıl [aralık])	38 [26-50]
Faktör düzeyi (%[aralık])	0,45 [0,1-0,8]
Ortanca profilaksi süresi (yıl [aralık])	7 [3-10]
Radyoaktif sinoviyektomi (n)	2
Eklem cerrahisi	2
Yıllık kanama sayısı 4,5 (0-14)	4,5 (0-14)
Ortanca kilo başına yıllık FVIII tüketimi (ünite [aralık])	2510 [1333-3840]
Standart profilaksi (n/toplam hasta)	8/12
Standart profilakside yıllık kanama sayısı	3 (0-14)
Günaşırı 1000Ü profilaksi (n/toplam hasta)	2/12
Gün aşırı profilakside yıllık kanama sayısı	3 (0-6)
Haftada 3 gün 1500 Ü profilaksi (n/toplam hasta)	1/12
Haftada 3 gün 1500 Ü profilakside yıllık kanama sayısı	3
Haftada 1 gün 2000 Ü profilaksi (n/toplam hasta)	1/12
Haftada 1 gün 2000 Ü profilaksi yıllık kanama sayısı	1

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-006

AKSELERE FAZDA BİR GRİSCCELLİ SENDROMU OLGUSU

Fatma Demir Yenigürbüz¹, Ayşe Burcu Akıncı¹

¹*Şanlıurfa Eğitim Araştırma Hastanesi, Şanlıurfa*

Griscelli sendromu, parsiyel albinizm, gümüş gri saçlar, değişik derecelerde immün yetmezlikle karakterize, otozomal resesif geçişli nadir görülen bir hastalıktır. Burada, tanıda akselere fazda gelmiş ve Griscelli sendromu tanısı almış olan bir Suriyeli çocuk hasta sunulmuştur.

2 yaşında erkek hasta, yüksek ateş ve halsizlik yakınmasıyla götürüldüğü hastanede yapılan tetkiklerinde bisitopeni ve hepatosplenomegalisi olması nedeniyle çocuk hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Öyküsünden yakınmalarının iki hafta önce başladığı, bu süre içinde ağızdan antibiyotik tedavisi aldığı ancak düzelme olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde, hastaneye yatmasını gerektirmeyen, birçok kez ateşli enfeksiyon geçirme öyküsü mevcuttu. Aralarında ikinci dereceden akraba evliliği olan anne babanın ikinci çocuğuydu, diğer kardeşi sağ ve sağlıklıydı.

Fizik incelemede; ateş:38,9 °C, nabız:110/dakika (ritmik), solunum sayısı:20/dakika, TA:95/65 mm Hg, cilt soluk ve skleralar subikterik, saçlar gümüş grisi renkte, karaciğer ve dalak kosta altında 4 cm palpe ediliyordu.

Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımında; beyaz küre sayısı:41240/mm³, hemoglobin :9,8 g/dl,trombosit sayısı:44900/mm³, periferik yaymasında lökositlerde dev sitoplazmik granüller görülmüdü. Serum biyokimyasında; AST:302 U/L (0-50), ALT:172 U/L (0-50), total bilirubin:3,45 mg/dl (0.3-1.2), direk bilirubin:2,2 g/dl (0-0.2), total protein:4,4 g/dl (5,7-8), albumin:2,25 g/dl (3.5-5.2), alkalin fosfataz:941 U/L (104-345), g-glutamyl transpeptidaz:320 U/l (normal <75), laktat dehidrogenaz:1051 U/L (110-295), fibrinojen:120 mg/dl (200– 400), trigliserid:400 mg/dl (0-150),ferritin: 3813 ng/ml (24-336), troponin I:0,08 ng/ml (0-0,04) bulundu. Protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı normaldi. BOS incelemesinde hücre saptanmadı.

Radyolojik incelemelerinde; Batın USG'de hepatosplenomegalisi vardı, portal ven Doppler USG, TTEKO'su ve kranial MRG normal olarak değerlendirildi.

Hastanın saç teli ışık mikroskobu ile incelendiğinde, saçta düzensiz pigment kümelenmesi görüldü. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda çok sayıda hemofagositoz yapmış histiosit gözlemlendi.

Mevcut klinik ve laboratuvar bulguları, saç telinin ışık mikroskobunda incelenmesi ve kemik iliği değerlendirmesi sonucunda hemofagositik sendrom gelişmiş Griscelli Sendromu tanısı kondu, IVIG verildi, HLH 2004 kemo-terapi protokolü başlandı. Mikrobiyolojik taramasında EBV DNA kopya sayısı:143371 kopya/ml olarak bulundu, tedaviye asiklovir eklendi, Rituksimab için başvuru yapıldı. Ancak hastanın kliniği ve laboratuvar bulguları progresif olarak bozularak tedavinin 10. gününde çoklu organ yetmezliğinden kaybedildi.

Tipik klinik bulguları olan ve saç telinin ışık mikroskobisi ile tanı konulabilen bu hastalarda erken tanı hayat kurtarıcıdır, küratif tedavi kök hücre transplantasyonuyla başarılı sonuçlar bildirilmektedir. Bizim hastamızda olduğu gibi, hemofagositik sendrom geliştikten sonra tanı alan vakarlarda ise seyir ölümcül olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Griscelli sendromu, hemofagositik sendrom, EBV

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

TP-007

RİCHTER SENDROMLU OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: ÇOK MERKEZLİ RETROSPEKTİF BİR ÇALIŞMA

Cansu Topal Yalçın¹, Olga Meltem Akay², Neslihan Andiç³, Naciye Demirel⁴, Figen Atalay⁵, Elif Birtaş Ateşoğlu⁶, Erman Öztürk², Mustafa Çetiner², Zafer Gülbaş⁷, Hakan Özdoğu⁸, Burhan Ferhanoğlu²

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

⁴Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

⁵Başkent Üniversitesi, İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Hematoloji Bölümü, İstanbul

⁶Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

⁷Anadolu Sağlık Merkezi Hematoloji Bölümü

⁸Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Adana

Giriş: Richter sendromu (RS) KLL'nin nadir bir komplikasyonu olup daha önce veya eş zamanlı KLL tanısı alan hastalarda agresif bir lenfoma gelişimi olarak tanımlanır.

Metod: Bu çalışmada 7 farklı merkezde KLL tanısıyla izlemleri sırasında Richter transformasyonu gelişen 18 olgunun verileri incelendi.

Bulgular: Çalışmaya KLL tanı sırasında ortanca yaş 69 (46-89) olan 13 erkek (%72) ve 5 kadın hasta (%28) dahil edildi. Rai evrelemesine göre 4'ü (III-IV), Binet evrelemesine göre 2'si (C) ileri evredeydi. İmmünglobulin düzeyi bakılan 7 hastanın 2'sinde hipogama globulinemi, kemik iliği biyopsisi yapılan 9 hastanın 4'ünde diffüz kemik iliği tutulum paterni saptandı. Olguların 1'inde ikincil bir malignite (meme kanseri ile birlikte cilt yassı hücreli kanseri) saptandı. Tanı sırasında FISH analizi yapılan toplam 9 olgunun verileri değerlendirildiğinde 4 (%44) olguda 11q delesyonu, 2 (%22) olguda 13q delesyonu (11q delesyonu ile birlikte), 1 (%11) olguda 17p delesyonu, 1 (%11) olguda bcl-6 trizomisi saptanırken, 3 (%33) olgu normal olarak değerlendirildi. 12 (%66,6) olgu KLL tedavisi almıştır. KLL tanı anından ortalama 11.9 ay sonra ilk KT verilmiştir. Tedavi başlanan 12 olgudan 6'sına (%50) >1 sıra tedavi uygulanmıştır. En sık uygulanan birinci basamak tedavisi fludarabin bazlı rejimlerdi (N=7, %58.3). KLL tanısından transformasyona kadar geçen süre 57.8 aydı (0-120 ay). Transformasyon sırasındaki bulgular; lenf nodlarında hızlı büyüme (N=9, %69.2), 3 olguda ilerleyici sitopeni (%25), 6 olguda B semptomları (%46,1) ve 2 olguda hepatosplenomegali (%15,3) idi. Ortanca lenfosit sayısı 35434/mm³ (1020-170.000/mm³), LDH düzeyi 255 IU olarak saptandı. 14 hastada DBBHL varyant RS, 3 hastada Hodgkin lenfoma varyant RS ve 1 hastada periferik T hücreli lenfoma varyant RS saptandı. Olguların 3/8 'ünde lenf nodu biyopsi materyalinde EBV pozitif olarak bildirildi. Transformasyon sırasında IPI 6 (%46.1) olguda yüksek-orta ve 5 (%38.4) olguda yüksekti. En büyük lenf nodu boyutu ortalama 45.6 mm (10-110 mm) ve PET SUVmax değeri ortalama 15.5 idi (bakılan 10 hastada). Birinci

basamak tedavide 8 olguya R-CHOP, 2 olguya ABVD, 1 olguya DHAP, 1 olguya R-CVP, 1 olguya CHOP, 1 olguya COP ve 1 olguya allojeneik kök hücre nakli uygulandı. Bir hasta tedavi alamadan exitus oldu. Yanıt değerlendirmesi yapılabilen 4/8 olguda kısmi yanıt, 2/8 olguda tam yanıt ve 2/8 olguda progresyon saptandı. Kısmi yanıt elde edilen bir hastaya takiben otolog kök hücre nakli uygulandı. Transformasyon sonrası yaşam süresi 5.5 aydı (10 olgu exitus, 1 olgu takipsiz, 7 olgu yaşıyor). Exitus nedenleri; enfeksiyon (6 olgu) ve ilerleyici hastalık (1 olgu) idi. KLL tanısı sırasındaki klinik ve laboratuvar bulguların RS'e dönüşüm hızına etkisi saptanamadı. Bu durum olgu sayımızın az olmasıyla açıklanabilir.

Sonuç: KLL'de Richter sendromu gelişimi, sağkalm süresini belirgin olarak azaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: KLL, Richter, Lenfoma

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-008

PEDİATRİK FEBRİL NÖTROPENİLİ HASTALARDA GRANÜLOSİT SÜSPANSİYON TRANSFÜZYONUNUN KLİNİK ETKİLERİ

Pamir Işık¹, Sevgin Taner¹, Neşe Yaralı¹, Abdurrahman Kara¹, Rukiye Ünsal Saç¹, İkbāl Ok Bozkaya¹, Namık Özbek¹, Bahattin Tunç¹
¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Febril nötropenili hastalarda mortalite %40-80 arasındadır ve özellikle invaziv fungal enfeksiyonu olanlarda prognoz kötüdür. Donör kaynaklı granülosit transfüzyonu (GTx) bu hastalarda destek tedavi olarak son 20 yıldır sıklıkla kullanılmaktadır. Literatürde GTx etkinliğine ilişkin pek çok çalışma vardır, ancak tedavinin klinik yanıtları halen tartışmalıdır. Bu çalışmanın amacı, GTx'in hayatı tehdit eden ciddi enfeksiyonlarda tedavi etkinliğini ve güvenilirliğini tespit etmek ve febril nötropenili hastalarda tedavi yönetimine bir ölçüde katkıda bulunmaktır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada Mayıs 2010 and Nisan 2013 tarihleri arasında Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji ünitemizde yatarak takip edilen 38 febril nötropenili hasta Gtx'in klinik etkinliği ve güvenilirliği açısından retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Elli altı enfeksiyon atağı geçiren 38 febril nötropenili hastaya toplam 152 GTx verildi. Bunlardan 21 hasta lösemi, 10 hasta akkiz aplastik anemi, 3 hasta primer HLH ve kalan 4 hasta agranülosit, miyelodisplastik sendrom, talasemi ve lenfoma tanıları ile takipli idi. Enfeksiyon türleri sepsis, pnömoni, sinüzit, tiftit, yumuşak doku enfeksiyonları ve endokardit iken epizodların 33'ü bakteriyel, 23'ü ise fungal enfeksiyon olarak belirlendi.

Hastalarda uygulanan ortalama granülosit transfüzyonu sayısı 4±7.5/ünite ve her epizodda verilen ortalama granülosit transfüzyonu sayısı 2.7±2.6/ünite idi. Her torbadaki granülosit sayısı ortalama 3.29 ± 0.63x10¹⁰ /ünite olarak saptandı.

GTx sonrası mutlak nötrofil sayısında ortalama 674±850/mm³ artış ile hastaların %44,1'inde hematolojik yanıt sağlandı (p<0,001). Bununla birlikte %66,1 klinik yanıt oranı gözlemlendi. Otuzuncu günde sağ kalanlarda ateş kontrolü, CRP yanıtı, klinik yanıt daha iyi, yoğun bakım ihtiyacı daha azdı. Klinik yanıt ve mortalite riski

açısından bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark gözlemlenmedi. Mortalite açısından aplastik anemi ve lösemi arasında anlamlı bir fark yok iken (p>0,05), aplastik anemi ve lösemi ile karşılaştırıldığında HLH'de prognozun kötü (p<0,05) ve mortalitenin yüksek olduğu bulundu (p>0,05). GTx sonrası 24. saatte lökosit ve granülosit sayıları ile kg başına ve m² başına verilen granülosit dozu 30. günde yaşayan hastalarda daha yüksekti (p<0,05). Kilogram başına ve vücut yüzey alanı başına granülosit dozu ateş kontrolü, kültür negatifliği ve CRP yanıtı ile pozitif korelasyon gösterdi. Uygulanan GTx dozu arttıkça, daha iyi bir klinik yanıt gözlemlendi. Hastalarda hayatı tehdit edici bir yanıt saptanmadı.

Sonuç: Özetle, biz GTx tedavisinin pediatrik febril nötropenili hastalarda etkin ve güvenilir bir tedavi yöntemi olduğunu düşündük. Bu hastalarda GTx febril nötropenide hematopoetik iyileşme beklenirken tolere edilebilir bir adjuvan tedavi seçeneği olabilir. Böylece antimikrobiyal tedaviye rağmen kontrolsüz enfeksiyonları olan ciddi nötropenik hastalarda hayat kurtarıcı tedavi olarak kabul edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Febril Nötropeni, Granülosit Transfüzyonu

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-009

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA OTOİMMÜN SİTOPENİLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Tuba Hilkey Karapınar¹, Ersin Durgun¹, Yeşim Oymak¹, Nesrin Gülez², Yılmaz Ay¹, Ferah Genel², Salih Gözmen¹, Erkin Serdaroglu³, Sultan Aydın Köker¹, Ersin Töret¹, Canan Vergin¹
¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniği
²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik İmmünoloji Kliniği
³Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

Amaç: Otoimmün sitopeniler, bir veya birden fazla hematopoetik seri hücrelerinin immün ortamda yıkılması sonucu gelişen heterojen bozukluklardır. İdiyopatik olabildikleri gibi otoimmün hastalıklar, immün yetmezlik ve otoimmün lenfoproliferatif sendrom, tümörler, ilaçlar, enfeksiyonlar gibi altta yatan bir hastalığın bulgusu da olabilirler. Bu çalışmada kliniğimizde izlenen immün yetmezlik veya otoimmün hastalığa bağlı immün sitopeni tanılı hastaların klinik seyrini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde kronik-refrakter immün sitopeni tanılarıyla izlenmekte olan toplam 337 hastanın dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi. Bu hastaların arasından immün yetmezlik veya otoimmün hastalığı olan 23 hasta (%6,8) çalışmaya alındı.

Bulgular: Hastaların başvuru yaşı ortanca 3,1 yaş (6 ay-16 yaş) olup erkek/kız oranı 1,3 idi. Toplam izlem süreleri ortanca 2,6 yıl (4ay-18,5 yıl) olarak bulundu.

Toplam 23 hastanın 13'ünde (%56,5) tanı sırasında tek seride, 9'unda (%39,2) iki seride sitopeni, 1'inde ise (%4,3) pansitopeni vardı (Tablo 1). Hastaların kesin tanıları Tablo 2'de verilmiştir. İzlem sürecinde, altta yatan hastalığa yönelik tedavi ile 8 hastada (%34,7) altta

yatan hastalığa yönelik tedavi ile sitopeni düzelirken, 1 hasta kök hücre nakli için gönderildi, kalan 14 hastanın sitopeni devam etti. Tüm hastalara 1. sıra tedavi olarak steroid/ IVIG verildi. Klinik izleme göre 2. sıra ve sonraki tedavilerinde rituksimab, mikofenolat mofetil, siklosporin, azotiyopürin veya klorokin kullanıldı, 2 hastaya splenektomi yapıldı.

Sonuç: İmmün yetmezlik veya otoimmün bir hastalığın ilk kliniğe başvuru bulgusu sitopeni olup diğer bulgular ilerleyen dönemlerde ortaya çıkabilmektedir. Alttı yatan hastalığın tedavisine erken başlayabilmek için bu hastalarda erken tanı önemlidir.

Kaynaklar

1. Al Ghaithi I, Wright NA, Breakey VR ve ark. Combined Autoimmune Cytopenias Presenting in Childhood. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63:292-298.
2. Price V. Auto-immune lymphoproliferative disorder and other secondary immune thrombocytopenias in childhood. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60 Suppl 1:S12-14.
3. Martino R, Muñoz-Díaz E, Arilla M ve ark. Combined autoimmune cytopenias. *Haematologica*. 1995;80:305-310.

Anahtar Kelimeler: immün sitopeniler, immün yetmezlik, Evans sendromu

Tablo 1. Tanı sırasında sitopeni saptanan hücre serileri

Sitopeni olan hücre serisi	Hasta sayısı (n=23)
Trombosit	9
Nötrofil	1
Eritrosit	3
Eritrosit+nötrofil	2
Eritrosit+trombosit	5
Trombosit+nötrofil	2
Pansitopeni	1

Tablo 2. Hastaların kesin tanıları

Kesin tanı	Hasta sayısı (n=23)
Otoimmün lenfoproliferatif sendrom	1
Hipogamaglobulinemi	7
Yaygın değişken immün yetmezlik	3
Çölyak hastalığı	1
Evans sendromu	2
Sistemik lupus eritematozus	5
Wiskott Aldrich sendromu	2
Di George sendromu	1
Kombine immün yetmezlik	1

Pediyatrik Akut Lösemiler

TP-010

AKUT LENFEBLASTİK LÖSEMİ TANILI BİR OLGUDA HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI MEME DOKUSUNDA İZOLE RELAPS

Suar Cakı Kılıç¹, Gülsün Karasu¹, Mehmet Akif Yeşilipek¹, Babek Tabandeh², Sedat Koca³

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Pediyatrik Kit Ünitesi, İstanbul

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Genel Cerrahi, İstanbul

³Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Göztepe Hastanesi Radyasyon Onkolojisi, İstanbul

Meme dokusu akut lenfoblastik lösemide (ALL) allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HSCT) sonrası nadir görülen bir relaps bölgesidir. Özellikle çocukluk döneminde nadir rastlanması nedeniyle meme relapsında tedavi seçimi ve prognoz net olarak belli değildir.

Olgu: Akut lenfoblastik lösemi (prekürsor B ALL, t(9;22) negatif tanısıyla başka bir merkezde tedavi edilen, iki kez kemik iliği relapsı gelişen ve tam uyumlu kardeş vericisi olan 15 yaşında kız hasta HSCT yapılmak üzere hastanemize sevk edildi. Nakil öncesi remisyonda olmadığı görülmek üzere FLAG-IDA kemoterapi protokolu başlandı. Protokol bitiminde remisyona sağlandığı görüldü ve nakil ünitesine alındı. Hazırlık rejiminde TBI (-6,-4), Etoposid 60 mg/m²/gün (-3) ve GVHD profilaksisinde Siklosporin A 3 mg/kg/gün verildi. Tam uyumlu kardeş vericiden MNC:9,1x10⁸/kg ve CD34:12x10⁶/kg olan periferik kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası +3.ayda kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Remisyonda olduğu görüldü ve GVHD bulgusu olmaması nedeniyle immün supresif tedavi kesildi. İzlemde +6. ayda sol göğsünde şişlik, kızarıklık yakınması ile başvurdu. FM'de sol meme hiperemik, ödemli görünümde, yaklaşık 10 cm çapında ağrılı, sert kitle, koltuk altında multipl lenfadenopatiler tespit edildi. Diğer sistem bulgularında patoloji saptanmadı. Tetkiklerinde WBC:3670/mm³, ANC:1960/mm³, Hb:11,5 g/dl, PLT:105.000/mm³ CRP: (-) olan hastaya meme USG ve MR çekildi, cerrahi konsültasyonu istendi. Memeden tru-cut biyopsi yapıldı. Biyopsi CD20 (+), CD10 (+), TDT (+), CD3(-) CALLA (+) prekürsor lösemi/lenfoma ile uyumlu bulundu. Kemik iliği aspirasyonu ve lomber ponksiyon yapıldı. Kemik iliği remisyonda, lomber ponksiyonda hücre yoktu. PET CT: Her iki memede solda çok daha belirgin olmak üzere hipermetabolik yoğun dansite artışları (suv max:5,88), her iki aksiler ve pektoral alanda hipermetabolik lenfadenopatiler (suv max 5,66), sol parasternal alanda ve anterior mediastende hafif düzeyde hipermetabolik tutulum (suv max:2,2), sol iliak kanatta hipermetabolik görünüm (suv max:4,89) tespit edildi. Tedavi planlanması için genel cerrahi, radyasyon onkolojisi bölümleri ile birlikte konsey oluşturuldu. Sistemik kemoterapi ve sonrasında lokal radyoterapi önerildi. Hasta ve ailesinin yoğun tedavi istemesi nedeniyle metil prednisolon (MP) 60 mg/m²/gün dozunda başlandı. Tedavinin 10. gününde memede çok belirgin küçülme, ağrı ve hassasiyette azalma tespit edildi. Ardından MP ile birlikte 10 gün süreyle ARA-C 100 mg/m² tedavisi verildi. Kitlenin belirgin küçülme tespit edildi. Steroid tedavisi dışında kemoterapi kabul etmediği için hasta halen 35 mg/m² MP ile üç aydır kemik iliği remisyonda ve genel durumu iyi olarak izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Lösemi, ekstremiteler relaps

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-011

AKUT MYELOİD LÖSEMİDE FLOW SİTOMETRİ İLE İNDÜKSİYON SONRASI TESPİT EDİLEN CD34 HÜCRE SAYISI SAĞKALIM VE RELAPSI ETKİLER

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Meral Beksaç¹, Muhit Özcan¹, Osman İlhan¹, Hamdi Akan¹, Klara Dalva¹, Günhan Gürman¹, Selami Koçak Toprak¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Akut Lenfoblastik Lösemide, tedavi sonrasında lösemik hücrelerin tespiti artmış relaps ve azalmış sağkalım ile ilişkilendirilmiştir. Bu çalışmada ise akut myeloid lösemide (AML) birinci indüksiyon tedavisi sonrasında flow sitometrik olarak tespit edilen CD34 pozitif hücre sayısının sağkalım ve nüks üzerine olan etkisi incelenmiştir.

Hastalar ve Method: 2007-2015 yılları arasında merkezimizde AML (akut promyelositik lösemi hariç) tanısı almış 148 hastanın birinci indüksiyon tedavileri sonrası CD34 pozitif hücre sayısı multi-color flow sitometri ile lösemi ilişkili immünofenotiplendirmeye belirlenmiştir. Ki-kare testi ve kaplan-meier eğrileri istatistiksel olarak kullanılmıştır. P<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Hastaların ortanca yaşı 47 (aralık, 21-82), 78 hasta (%52) erkektir. AML risk sınıflamasına göre dağılım: düşük risk (%21), standart risk (%38), yüksek risk (%22). İndüksiyon rejimi olarak 11 geriatric hasta azasitidin alırken 137 hasta standart 3+7 (ARA-C/dau-norubicin) tedavisi almıştır. İlk indüksiyon tedavisiyle remisyona girmeyen 35 hasta (%23) reindüksiyon tedavisi almıştır. CD34 pozitif hücre sayısı >%1.0 olan 74 hasta (%49.7) tespit edilmiştir. Seksen yedi hastaya (%58) yüksek doz ARA-C konsolidasyon tedavisi (ortanca 2 siklus, aralık 1-6) uygulanmış ve sonrasında risk durumlarına göre allojeneik kök hücre nakline gitmişlerdir. Nüks sıklığı CD34 pozitif hücre sayısı >%1.0 olanlarda CD34 pozitif hücre sayısı %1.0 ve altında olanlara göre daha fazladır (%58 ile %32, P=0.01). CD34 pozitif hücre sayısı %1.0 ve altında olanlarda 12 aylık nüks olmaksızın sağkalım daha fazladır (%72 ile %41, P=0.1). İki yıllık genel sağkalım CD34 pozitif hücre sayısı %1.0 ve altında olanlarda istatistiksel olarak daha fazladır (%83 ile %66, P=0.049).

Sonuçlar: Birinci indüksiyon sonrası multi-color flow sitometri ile CD34 pozitif hücre sayısı >%1.0 olması AML'de artmış nüks riski ve düşük genel sağkalım ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Akut myeloid lösemi, flow sitometri

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-012

İTP TANILI HASTALARDA MEFV GENİ MUTASYONLARI SIKLIĞININ VE HASTALIĞIN KLİNİK SEYRİ ÜZERİNE ETKİLERİNİN BELİRLENMESİ

Çağlayan Keklikkırın¹, Işık Kaygusuz Atagündüz², Tayfur Toptaş², Osman Kara³, Aslihan Sezgin², Fatma Geçgel², Toluy Özgümüş², Tülin Fıratlı Tuğlular²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Departmanı, Van

İmmün trombositopeni çocuklarda ve erişkinlerde geçici veya kalıcı trombositopeni ile seyreden akkız otoimmün bir hastalıktır. MEFV mutasyonları ataklar ile seyreden Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığı ile ilişkilendirilmiş ve patogenetik mekanizmalarının aydınlatılması ile birçok otoimmün hastalıkta incelenmiştir.

Bu çalışmada amacımız İTP hastalarında MEFV mutasyon sıklığını saptamak ve hastalığın klinik özellikleri ve seyri üzerine etkisini incelemektir. Çalışmamız Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'nın sorumluluğunda hastanemiz hematoloji ve genel dahiliye polikliniklerinde yürütülmüştür. Çalışmamızda 81 erişkin İTP hastası, 186 sağlıklı kontrol ile ekzon 2 ve 10'da yer alan mutasyonların (E148Q, M694V, M694I, M680I, V726A, A744S ve R761H) varlığı açısından karşılaştırıldı. İTP grubu kendi içerisinde mutasyon olup olmamasına göre sınıflandırılarak mutasyon varlığının hastalığın klinik şiddeti üzerine etkileri incelendi.

Çalışmaya alınan 81 hastadan 61'i kadın (%75.3), kontrol grubunda ise 186 hastadan 98 tanesi kadındı (%52.7). İTP grubunda hastaların ortanca yaşı 50 (21-79), kontrol grubunda ise 56 (24-76) saptandı. MEFV mutasyon varlığı ise İTP grubunda 21 (%25.9) ve kontrol grubunda 46 (%24.7) hastada saptandı (p=0.963). İTP grubu kendi içerisinde mutasyon varlığına göre sınıflanmış ve mutasyon varlığının yaş, cinsiyet, tanı anında trombosit sayısı, uygulanan tedavi sayısı, splenektomize hasta oranı, steroide primer direnç açısından analiz edilmiştir. Sonuçlar her iki grupta benzer olarak saptanmıştır (p>0.05). Bununla birlikte mutasyon taşıyan grubun steroid tedavisine yanıt oranları %94.7 iken taşımayan grupta %82.8 (p>0.05) saptanmış, steroid tedavisi sonrası yanıt kaybına kadar geçen süre mutant grupta ortanca 60 ay (0-124.3) iken normal grupta ortanca 42 ay (19.2-64.8) olarak saptanmıştır (p=0.64). Splenektomiye kadar geçen süre mutasyon olan grupta ortanca 101 ay (42.5-159.5) iken mutasyon olmayan grupta ortanca 51 ay (46-56) civarında saptanmıştır (p=0.48). Splenektomi sonrası yanıt kaybına kadar geçen süre ise mutasyon grubunda ortanca 38 ay (0-90.9) iken mutasyon negatif grupta ortanca 54 ay (14.9-93.1) olarak saptanmıştır (p=0.42).

Çalışmamız İTP ve MEFV ilişkisi açısından literatürde bildirilen ilk çalışmadır. İTP hasta grubumuzda MEFV mutasyon sıklığı kontrol grubu ile benzer bulunmuştur. MEFV mutasyon varlığının hastalığın klinik seyri üzerine istatistiksel olarak anlamlı bir etkisi saptanmasa da mutasyon taşıyan hastaların steroid tedavisine daha iyi

yanıt verdikleri, daha uzun süre remisyonda kaldıkları, splenektomiye daha geç gittikleri ve splenektomi sonrası daha erken relaps yaptıkları izlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: otoimmün trombositopeni, MEFV, İTP, splenektomi

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-013

TALASEMİ MAJÖRLÜ HASTALARDA VÜCUT DEMİR BİRİKİMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİNDE SERUM GDF-15 HORMON DÜZEYİNİN DEĞERİ

Mahmut Uçman¹, Hüseyin Tokgöz², Ümrân Çalışkan²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,

²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Beta Talasemi Major (BTM)'lu hastalarda en önemli morbidite ve mortalite nedeni, transfüzyona sekonder ortaya çıkan hemokromatozistir. Son zamanlarda BTM'da transfüzyon bağımlılığının yanı sıra GDF-15 gibi faktörlerin de etkisinin olduğu ileri sürülmüştür. Vücutta demir birikimini değerlendirmek için invaziv ve invaziv olmayan (kalp ve karaciğer T2*MR gibi) metotların kullanımında artış söz konusudur. GDF-15 hormonu, vücutta demir birikimine bağlı oluşan oksidatif stres ve bunun neticesinde salınan hormonlardan biridir.

Amaç: Bu çalışmada, başta T2* MR olmak üzere vücuttaki demir yükünü gösteren parametreler ile GDF-15 hormon düzeyi arasındaki ilişkinin incelenmesi ve bu hormonun sekonder komplikasyonlar açısından yol gösterici bir biyobelirteç olarak değerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya, Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BTM tanısı ile düzenli olarak takip edilen, 1- 25 yaş arası 46 hasta dâhil edildi. Hastalar kalp ve karaciğer T2*MR çekildikten sonra transfüzyon öncesi kan alınarak GDF-15 hormonu ve diğer parametreler çalışıldı. GDF-15 hormonu ile T2*MR, splenektomi, ferritin, ve cinsiyet arasındaki ilişki ve korelasyon değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 20'si erkek (%43,5), 26'sı kız (%56,5) idi. Medyan yaş 12,4 yıl, median tanı alma yaşı ise 6 ay idi. Ortalama serum ferritin düzeyi 2752,15±3105,78 ng/ml (medyan 1772 ng/ml), ortalama GDF-15 düzeyi 9672,87±7910,36 pg/ml, kalp T2*MR süresi ortalama 32,50±11,33 ms, karaciğer T2*MR süresi ise ortalama 4,87±3,78 ms olarak bulundu. Vakaların %30,4 ünde splenektomi vardı. GDF-15 hormon düzeyi, talasemi majorlu hastalarda, literatürdeki sağlıklı popülasyon değerlerine göre 10 kat daha yüksek bulunurken, erkek hastalarda kadınlara nazaran daha yüksekti. GDF-15 ile serum ferritin düzeyi ve splenektomi arasında korelasyon tespit edilmedi. Karaciğer T2* MR süresine göre demir birikimi olan hastalarda, olmayanlara göre yaklaşık GDF-15 değerleri, 2 kat daha yüksek bulundu ve karaciğer T2*MR süresi ile GDF-15 arasında negatif korelasyon (R:-0,47; p:0,001) tespit edildi. Kalp T2* MR süresine göre, GDF-15 değerleri, demir birikimi olan grupta olmayan gruba nazaran yüksek değere sahipti, ancak her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Splenektomi yapılmasının GDF-15 düzeyi üzerine anlamlı bir etkisi bulunmadı.

Sonuç: Çalışmamızda BTM hastalarında kardiyak ve karaciğer demir birikimi olan hastalarda GDF-15 düzeyi

artmış olarak bulunmakla birlikte, bu artış karaciğer T2*MR ile anlamlı korelasyon göstermiş, ancak kardiyak T2* MR ile anlamlı korelasyon tespit edilmemiştir. Bu durum vaka sayısını azlığına bağlı olabilir. Literatürde BTM hastalarında GDF-15 hormonu ile yapılan çalışma sayısı çok az olduğu için bu çalışma literatüre katkı sağlayacaktır. Kardiyak ve karaciğer demir birikimini değerlendirmede GDF-15 değerli bir belirteç olabilir. Bu konuda daha geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Talasemi Major, GDF-15, T2* MR

Tablo 1. Karaciğer T2* MR süresi ile belirlenen demir birikimi şiddetine göre sınıflandırılmış gruplar arasında değerlerin karşılaştırması

Karaciğer T2* MR	Normal (>6,3 ms)	Hafif (2,7-6,3 ms)	Orta (1,4-2,7 ms)	Ağır (<1,4 ms)	p değeri
(n=46)	(n=13)	(n=17)	(n=8)	(n=8)	
	ortalama +/- standart sapma				
Yaş (yıl)	9,78±5,19	10,57±6,76	15,06±7,70	17,91±5,10	0,025*
Tanı Yaşı (ay)	8,38±3,68	8,08±4,96	14,62±18,66	5,87±2,23	0,345
AST (U/L)	26,00±5,88	30,23±10,58	49,50±18,26	69,37±40,42	<0,001*
ALT (U/L)	15,61±8,49	24,05±17,73	54,25±31,89	78,62±47,72	<0,001*
Ferritin (ng/ml)	1240,81±333,13	1845,20±980,72	4032,11±4466,26	5855,36±4533,82	<0,001*
CRP (mg/L)	2,24±0,47	2,07±0,31	2,00±0,00	2,31±0,45	0,144
GDF-15 (pg/ml)	5919,61±1711,29	10507,94±10347,79	11156,37±5548,02	12513,87±9061,88	0,014*
HB (g/dl)	8,96±0,58	9,15±0,74	8,51±1,34	8,82±0,68	0,675
Kalp T2* MR (ms)	34,66±8,05	36,03±8,15	29,74±13,62	24,25±15,84	0,295

Tablo 2. GDF-15 ile ölçüm değerleri arasındaki korelasyon ve anlamlılık değerleri

Spearman's Rho Korelasyon	AST (U/L)	ALT (U/L)	CK-MB (ng/ml)	Ferritin (ng/ml)	Yıllık ES alım miktarı (ml/kg/yıl)
GDF-15 (pg/ml)	R 0,444	0,352	-0,224	0,252	-0,166
	P (0,002)	(0,017)	(0,134)	(0,092)	(0,271)
	Yaş (yıl)	Hb (g/dl)	MCV (fl)	Karaciğer T2* MR (ms)	Kalp T2* MR (ms)
GDF-15 (pg/ml)	R 0,602	-0,274	-0,020	-474	0,220
	P (p<0,001)*	(0,065)	(0,897)	(p=0,001)*	(0,143)

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-014

TALASEMİ MAJOR HASTALARINDA DİYABETES MELLİTUS VE BOZULMUŞ GLUKOZ TOLERANSI SIKLIĞI VE RİSK FAKTÖRLERİ

Gönül Aydoğan¹, Şerife Gül Karadağ¹, Hasan Önal¹, Zafer Şalçoğlu¹, Ferhan Akıcı¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Gül Nihal Özdemir¹, Başak Koç¹, Ezgi Uysalol¹, Hülya Şen¹

¹S.B. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Talasemi majörde sekonder demir birikimi ve demirin katalize ettiği reaktif oksijen türlerinin oluşumu, kalp, karaciğer, pankreas ve diğer endokrin organlarda hücre fonksiyon ve bütünlüğün bozulmasına neden olmaktadır. Bunlardan diyabet transfüzyonun en ağır

komplikeasyonlarından biridir. Diyabetin pankreatik beta hücrelerinde aşırı demir birikiminin yol açtığı hasara bağlı olduğuna inanılmaktadır. Bununla birlikte, çeşitli ek kolaylaştırıcı faktörler görünmektedir. Bu çalışma ile İstanbul Kanuni Sultan Süleyman E.A.H Çocuk Hematoloji Kliniği'nde takip edilen beta talasemi majörlü hastalarda bozulmuş glukoz toleransı ve diyabet mellitus gelişim sıklığının incelenmesi, risklerinin araştırılması ve glukagona C peptid ve insülin yanıtınlarına bakılarak pankreas rezervlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Yaşları 2-28 arasında değişen, düzenli kan transfüzyonu alan 63 talasemi majörlü hastada yaş ve cinsiyet, boy, kilo, VKİ, puberte evreleri kaydedildi, serum ferritin, açlık glukoz ve insülin, fruktozamin, HbA1c, HBsAg, Anti HCV, AST, ALT, üre, kreatinin düzeylerine bakıldı. Hastalara pankreas rezervlerini değerlendirmek amacıyla glukagon c-peptid testi yapıldı. Transfüzyon sıklığı, transfüzyon başlama yaşı, demir şelasyon tedavisi tipi ve tedaviye uyumu, ailede diyabet öyküsü gibi özellikler sorgulandı.

Bulgular: Çalışmamızda 2 hastada diyabetes mellitus (%3.17), 20 hastada (%31.75) bozulmuş açlık glukozu saptandı. 22 hastada (%34.92) insülin direnci (HOMA-IR pozitif) saptandı. Diyabetes mellitus tanısı almış 2 hastadan birinde Anti HCV, diğerinde HbsAg pozitifliği mevcuttu. Bozulmuş açlık glukozu olan ve normal açlık glukozu olan hastalar kıyaslandığında yaş, cinsiyet, ferritin düzeyleri, ailede diyabet öyküsü, şelasyon tedavisi tipi, tedaviye uyum gibi özellikler açısından anlamlı farklılık gözlenmezken, serum ALT yüksekliği, ileri puberte evresi, HbsAg pozitifliğinin bozulmuş açlık glukozu olan grupta anlamlı ölçüde risk faktörü olduğu görülmüştür. Talasemide pankreas beta hücre hasarından önce hiperinsülinizmin ve insülin rezistansının diyabet gelişimine neden olduğu görülmüştür. Glukagon ile C-peptid stimülasyon testi talasemi major hastalarında normal saptanmıştır, bu da pankreas beta hücre rezervlerinin talasemi hastalarında yeterli olduğunu doğrulamıştır.

Sonuç: Talasemi majorde düzenli kan transfüzyonları ve şelasyon tedavileriyle yaşam süresinin uzaması ile birlikte endokrin komplikeasyonlarla daha sık karşılaşmaktadır. Talasemi majorde yaş ve transfüzyon miktarı arttıkça diyabetes mellitus ve bozulmuş glukoz toleransı gelişmektedir. Çalışmamızda puberte evresi, transfüzyon miktarı, yaş, HCV enfeksiyonu ve HbsAg pozitifliğinin anlamlı ölçüde diyabet gelişimine katkıda bulunduğu görüldü. Düşük ferritin düzeyleri, şelasyon tedavisine tam uyum gibi önlemlerle diyabet ve bozulmuş glukoz toleransı gelişiminin önlenemediği görülmüştür. Hastaların glukoz metabolizması açısından yakın takibi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: talasemi major, diyabetes mellitus, bozulmuş glukoz toleransı

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-015

B HÜCRELİ AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİ TANILI OLGUDA DİSSEMİNE HERPES ZOSTER ENFEKSİYONU

Süreyya Yiğit Kaya¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Celal Acar², Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İzmir
²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Varisella zoster virüsü suçüçeği ve zona enfeksiyonlarına neden olmaktadır. İmmun yetmezlikli hastalarda herpes zoster enfeksiyonu önemli bir morbidite, mortalite nedenidir ve dissemine olabilir. Burada B hücreli akut lenfoblastik lösemi tedavisi alan olguda dissemine herpes zoster enfeksiyonu sunuldu.

B hücreli akut lenfoblastik lösemi tanısı alan 28 yaş erkek hastaya BFM protokolü başlandı. Geç konsolidasyon-2 fazının (ARA-C 75 mg/m², siklofosfamid 600 mg/m², 6-tioguanin 60 mg/m²) 3. günde hastanın yüz, kulak arkası, her iki kolda ve gövde ön yüzde mor renkli, papül karakterinde döküntüleri gelişti. Kan sayımında WBC 1.4 10³/µL, Neu 1.0 10³/µL, Hgb 9.9 g/dL, Plt 34 10³/µL, CRP 12.7 mg/dl idi. Ateşi yoktu. Dermatoloji ile değerlendirilen hastada ön planda akneiform ilaç erupsiyonu düşünöldü. Lezyonlardan biopsi alındı. Lokal klindamisin fosfat başlandı. Önce tedavi fayda sağlandı. Ancak protokolün 13. gününde döküntüler artarak tüm vücuda yayıldı. Ağrılı, yer yer veziküller, yer yer de eritemli ve livid renkli papulalar halini aldı (Şekil 1-2). Hasta nötropeniye girerek ateşi gelişti. Alınan biyopsi Spongiotik Dermatit, 'el ayak-ağız hastalığı' olarak yorumlandı. Bulgular viral enzanemlerde izlenebilmekteydi. Vezikülden yollanan HSV DNA negatifti. Ancak klinik olarak herpes enfeksiyonu lehine düşünölen olguya Asiklovir 3x10 mg/kg dozunda başlandı. Antiviral tedavinin 2. gününde nefes darlığı gelişti. Kan gazında pH 7.4, pCO₂ 35.6 mmHg, pO₂ 54.1 mmHg, O₂ Sat %84.8 idi. Toraks HRCT'de her iki akciğerde tüm loblarda yaygın milier sentriasiner ve perilenfatik dağılım gösteren yer yer gruplaşma eğiliminde multiple milimetrik nodüler dansiteler izlendi. Tarif edilen bulgulara her iki akciğerde superior ve orta kesimlerde daha belirgin olmak üzere asiner ve alveolar buzlu cam alanları eşlik etmekteydi (şekil 3). Tedaviye meropenem ve teikoplanin eklendi. Yoğun bakım ünitesinde noninvaziv mekanik ventilasyonla takibine devam edildi. Asiklovir dozu 15 mg/kg'a çıkıldı. Yoğun bakım takibinin 5. gününde genel durumu düzelmesi üzerine servise alındı. Asiklovirin 5. gününde ateş kontrol altına alındı, 12. gününde nötropeniden çıktı. Asiklovir, meropenem ve teikoplanin 14 güne tamamlanarak kesildi. Döküntüler ve tedavi sonunda çekilen PA akciğer grafisinde bulgular tamamen gerilemişti.

Bu olguda serolojik olarak herpes enfeksiyonu kanıtlanmış olmamakla birlikte klinik ve biopsi bulgularının uyumlu olması nedeniyle tedavi başlanmıştır. Vücuttaki yaygın ve veziküler döküntü varlığında ayırıcı tanıda herpes enfeksiyonu muhakkak göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: herpes zoster, akut lenfoblastik lösemi, zona



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-016

PİRİMİDİN-5'-NUKLEOTİDAZ EKSİKLİĞİ OLGUSU; YENİ TANIMLANAN NT5C3 MUTASYONU

Sultan Aydın Köker¹, Yeşim Oymak¹,
Tuba Hilkey Karapınar¹, Salih Gözmen¹, Yılmaz Ay¹,
Raziye Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir

Giriş: Pirimidin-5'-nükleotidaz (P-5'-N) enzimi eritrositlerde pirimidin nükleotidlerinin yıkımını ve ortadan kaldırılmasını sağlar. Eksikliğinde, eritrositler içerisinde pirimidin nükleotidlerinin birikimine bağlı bazofilik noktalanma ile karakterize nonsferositik hemolitik anemiye yol açar. Tanı P-5'-N enzim düzeyinin ölçülmesi ile konulmaktadır. Bu enzim, 7p15-p14'de lokalize olan NT5C3 geni tarafından kodlanmaktadır ve kronik hemolitik anemiye neden olan 27 farklı mutasyon tanımlanmıştır. Burada NT5C3 geninde homozigot yeni mutasyon taşıyan P-5'-N enzim eksikliği olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Oniki yaşında erkek olgu, ilk olarak iki yaşındayken anemi bulguları ile başvurduğunda nonimmün, nonsferositik hemolitik anemi tanısı almış olup anne ve baba arasında birinci derece akrabalık mevcuttu. Olgunun fizik muayenesinde karaciğer 2 cm dalak 4 cm subkostal midkavikular hatta ele geliyordu. Tam kan sayımında hemoglobin:7.5 gr/dl, ortalama eritrosit hacmi 85 fL, ortalama eritrosit hemoglobini 32 pg, ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonu 32 g/dL, eritrosit dağılım hacmi %17.4, platelet sayısı: 383000/mm³, lökosit sayısı: 8570/mm³, retikülosit: %7, direk coombs negatif saptandı. Karaciğer fonksiyon testleri, AST: 39 IU/L, ALT: 40IU/L, total bilirubin: 2.1 mg/dl, direk bilirubin: 0.6 mg/dl, laktat dehidrogenaz 678 IU/L idi. Haptoglobin ise <30 mg/dl saptandı. Periferik yaymasında makrositoz, polikromazi, anizositoz, göz yaş hücreleri, parçalanmış eritrositler, yaygın bazofilik noktalanma mevcuttu. Transfüzyon ihtiyacı olmayan orta derecede anemi (Hb:7-8 gr/dl) ile takip edilen olgudan non immun hemolitik anemi etiyolojisi için gönderilen glukoz-6-fosfat dehidrogenaz normal saptandı. Kriyohemoliz ve osmotik fragilite testi ve hemoglobin elektroforezi normal idi. Vitamin B12: 570 pg/ml ve folik asit: 6.2 ng/ml normal aralıkta saptandı. Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri tanısına yönelik yapılan akım sitometri değerlendirmesinde CD55 ve CD56 klon saptanmadı. Kemik iliği aspirasyon yaymasında eritropoez artmıştı ve demir boyamada sideroblast izlenmedi. Olgu uzun süredir non immun hemolitik anemi tanısı ile transfüzyon ihtiyacı olmadan, hemoglobin değerleri 7 ile 8 gr/dl arasında izlenmekteyken U.O.S. Fisiopatologia Delle Anemie adlı merkezde yapılan eritrosit enzim ölçümlerinde Pirimidin-5'-nükleotidaz enzim seviyesi düşük bulundu. Aynı merkezde ilk kez olgumuzda tanımlanan NT5C3 geninde c.393-394 del TA/c.393-394 del TA homozigot mutasyon saptandı. Ayrıca olgunun anne ve babasının da aynı mutasyonu heterozigot olarak taşıdığı görüldü.

Sonuç: Hemolitik anemi bulguları ile başvuran hastalarda non immun nedenlerin belirlenmesi için gelişmiş laboratuarlara ihtiyaç duyulmaktadır. Hastalar özgül tanıları konmadan uzun süre izlenebilmektedir. Özgül tanının bilinmesi hastalık seyri açısından önem taşımaktadır. Bu olguda P-5'-N eksikliği saptanmış olup yeni bir mutasyonu homozigot olarak taşıması nedeniyle önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pirimidin-5'-nükleotidaz enzim, NT5C3 geni, nonimmün, nonsferositik hemolitik anemi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-017

SERUM PROGRAMLI HÜCRE ÖLÜMÜ-1VE PROGRAMLI HÜCRE ÖLÜMÜ LİGANDI-1 DÜZEYLERİNİN MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA TANIMLANMASI

Esra Terzi Demirsoy¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Pınar Tarkun¹, Özgür Mehtap¹, Ayfer Gedük¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Multipl Miyeloma(MM) hemen hemen tüm hastalarda hastalık tekrarının görüldüğü tam kürün sağlanamadığı plazma hücre kanseridir.MM bağışıklık sisteminin baskılandığı bir mikroçevreye sahiptir. Programlı hücre ölümü 1(PD-1) ve programlı hücre ölümü ligandı 1(PDL-1) yolunun, özellikle efektör T hücrelerinin inhibisyonu yol açarak tümör hücrelerinin bağışıklık sisteminde kaçabilmesine aracılık eden bağışıklık kontrol noktası molekülleri olarak da bilinir.

Materyal ve Metod: Biz 24 yeni tanı konmuş MM hastalarında ve 22 sağlıklı kontrollerde serum çözünür PD-1 (sPD-1) ve serum çözünür PDL-1 (sPDL1) düzeylerini değerlendirildik. Sağlıkım sonuçlarını tahmin etmek için; sPDL-1 eşik değeri 0,94 ng / ml tespit edildi.

Sonuçlar: Sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında MM hastalarında serum sPDL1 düzeyleri anlamlı olarak yüksek bulundu. sPD1 düzeyleri arasında MM hastaları ve sağlıklı kontroller arasında anlamlı fark bulunmadı. sPDL-1 düzeyleri ile MM hastaları arasında pozitif p53 mutasyonuna ve yüksek LDH, CRP, Ca düzeylerine sahip olanlarda pozitif bir ilişki saptandı. Serum sPD-1 düzeyleri ile tüm sağkalm, hastalısız sağkalm ve tedavi cevabı arasında bir ilişki saptanmadı. Eşik değeri 0,94 ng/ml kabul edildiğinde , bu değerden yüksek sPDL-1 düzeyine sahip MM hastalarında daha kısa 2 yıllık-tüm sağkalm saptandı(61%vs 100%, p=0,029).

Tartışma: MM hastalarında; serum sPDL-1 düzeylerinin bir prognostik biyobelirteç olabileceği sonucuna vardık. PD-1 / PDL-1 yolunun bloke edilmesi, MM hastaları için yeni bir tedavi stratejisi olabilir. Ancak, PDL-1 prognostik önemini açıklamak için daha fazla hasta sayısını içeren çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Multipl Miyelom, PD-1, PDL-1

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-018

DONOR EBV SEROPOZİTİFLİĞİNİN ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINA ETKİSİ

Erden Atilla¹, Esmanur Kaplan², Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Hamdi Akan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: EBV seropozitifliği genel popülasyonda %80 hastada görülür. Latent enfeksiyonun allojeneik kök hücre nakli sonrasında reaktivasyonunda EBV ilişkili transplant sonrası lenfoproliferatif hastalık gelişmektedir. Donor EBV seropozitifliğinin graft versus host hastalığı üzerindeki etkisi net bilinmemektedir. Bu çalışmadaki amacımız EBV seroprevalansı ve transplant sonrası lenfoproliferatif hastalık insidansını sunmak aynı zamanda EBV seropozitifliğinin graft versus host hastalığı ile ilişkisini değerlendirmektir.

Hastalar ve Method: Bu çalışmada 2006-2015 yılları arasında allojeneik kök hücre nakli yapılmış 364 hasta nakil öncesinde vericileriyle birlikte EBV viremi açısından serolojik olarak değerlendirilmiştir. EBV'ye özgül IgG (VCA-IgG, EBNA IgG, EA-IgG) ve IgM (VCA-IgM) antikorları kemoilüminesans yöntemiyle belirlenmiştir (Abbott, ABD). Tüm hastalar reaktivasyon açısından takip edilmiştir.

Bulgular: EBV IgG pozitifliği 338 hastada (%92.8) ve 238 vericide (%77.7) tespit edilmiştir. Akra ve akrabası nakillerde seropozitiflikler arasında istatistiksel fark yoktur. Hastaların ortanca yaşı 37 (aralık, 16-67), 217 hasta erkek (%60), 295 hasta malign hematolojik hastalıklar (%81) nedeniyle allojeneik kök hücre nakli olmuştur. Hastaların 258'i (%71) tam uyumlu akrabadan, 299'u (%82) kök hücre kaynağı olarak periferik kandan nakil olmuştur. Hastaların 273'ü (%75) myeloablative hazırlık rejimi almıştır. Tüm hastalar nakil sonrasında ve sonrasında 3 ay asiklovir profilaksisi almıştır (akraba nakillerde 400 mg günde 3 defa, akrabası nakillerde 800 mg günde 3 defa). Nakil öncesinde EBV seropozitifliği bulunan 26 yaşındaki aplastik anemi tanılı hastada nakilin 3. ayında EBV IgM seropozitifliği ile birlikte lenfoproliferatif hastalık gelişmiştir. Hasta 4 kür rituksimab ve metilprednizolon tedavisi sonrasında tam remisyona girmiştir. Nakil sonrası 3 hastada EBV IgM pozitifliği sırasıyla 4., 9. ve 24. ayda gelişmiş, semptomatik tedavi uygulanmıştır. Akut graft versus host hastalığı (GVHH) 223 hastada (%61), kronik GVHH ise 285 hastada (%78) tespit edilmiştir. Akut GVHH insidansı vericisi EBV seropozitif ve seronegatif hastalarda benzerdir (%78 ile %22, P=0.72). Kronik GVHH insidansı vericisi EBV seronegatif ve seropozitif hastalarda istatistiksel olarak farklı değildir (%80 ile %20, P=0.199).

Sonuç: EBV seropozitifliği hastalarımızın %92.8'inde tespit edilmiştir. Vericinin EBV serolojisi alıcının akut veya kronik GVHH ile ilişkili bulunmamıştır.

Anahtar Kelimeler: EBV, Donor, Allojeneik Hematopoetik Kök Hücre Nakli

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-019

MAHA KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN HASTALARDA ADAMTS13 AKTİVİTESİ İLE KLİNİK VE LABORATUVAR PARAMETRELERİNİN İLİŞKİSİ

Hava Üsküdar Teke¹, Gülsüm Akyol²,Neslihan Andıç¹, İter Bozacı³,Döndü Üsküdar Cansu⁴, Eren Gündüz¹,Büşra Demir⁵, Olga Meltem Akay⁶¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Bilim Dalı, Eskişehir⁶Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: TTP ve HÜS mikrovasküler trombosit adezyonu/agregasyonu ile karakterize trombotik mikroanjyopati sınıfındaki hastalıklardır. Hastalar bazen fatal sonuçları olabilen, hızlı seyirli dramatik kliniklerle başvurabilir. ADAMTS13 aktivitesi halen hem TTP hem de HÜS'ün tanısı ve tedavisinde tartışmalı bir konudur. Bu çalışmadaki amacımız trombotik mikroanjyopati kliniği ve laboratuvar bulguları olan hastalarda ADAMTS13 aktivitesi, Ag düzeyleri ve tanı anındaki laboratuvar sonuçlarının bu hastalık grubundaki hastalıkların ayırıcı tanısındaki yerini belirlemektir.

Materyal-Metod: Çalışmaya ESOĞÜTF İç Hastalıkları (Hematoloji ve Nefroloji) kliniğinde 2014-2016 tarihleri arasında, takip ve tedavisi yapılan, mikroanjyopatik hemolitik anemi tanısı konulan ve ADAMTS13 aktivitesi çalışılmış olan toplam 19 hasta alındı. ADAMTS13 bakılmamış MAHA'sı olan tüm hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların dosyası retrospektif olarak tarandı.

Bulgular: Hastalar TTP, HÜS ve diğer olmak üzere 3 gruba ayrıldı. 3 grup arasındaki ADAMTS13 Ag, aktivite ve inhibitör düzeyleri olmak üzere demografik özellikleri ve laboratuvar değerleri karşılaştırıldı. TTP grubunda HÜS ve diğer MAHA grubuna göre trombosit sayısı ve ADAMTS13 aktivitesi anlamlı düzeyde düşük saptandı, tanı öncesi değerler Tablo 1'de verilmiştir. ADAMTS13 aktivitesi ile tanı öncesi trombosit sayısı ile serum kreatinin düzeyleri arasında pozitif korelasyon saptandı (sırası ile p=0,001, r=0,693; p=0,008, r=0,589). ADAMTS13 aktivitesi ile tanı öncesindeki diğer laboratuvar parametreleri arasında korelasyon saptanmadı. ADAMTS13 aktivitesi düşük, orta ve yüksek olarak sınıflandırıldığında ADAMTS13 aktivite sınıfı ile TTP, HÜS ve diğer gruplarımız arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. ADAMTS13 aktivitesinin TTP grubunda en düşük düzeylerde olduğu, HÜS ve diğer grubunda orta-yüksek düzeylerde olduğu saptandı (p=0,048).

Tartışma: MAHA ile başvuran hastalarda ilk düşünlmesi gereken hastalıklar TTP ve HÜS'dür. Bunun dışında ayırıcı tanıda maligniteler, dissemine intravasküler koagülopati gibi hastalıklar da düşünülmelidir. MAHA tanısı konular konulmaz TTP düşünüldüğü takdirde de

en kısa sürede plazma değişimine başlanmalıdır. TTP ve HÜS ayırıcında en önemli laboratuvar parametresi ise ADAMTS13 aktivitesidir. Azalmış ADAMTS13 aktivitesi ile idiyopatik TTP arasında pozitif korelasyon saptanmıştır. ADAMTS13 aktivitesinin düşük düzeyleri ile retikülosit indeksi ve yüksek LDH arasında korelasyon saptanmıştır. ADAMTS13 aktivitesi yüksekliği olan hastalar ile HÜS tanısı ve trombosit yüksekliği arasında da pozitif korelasyon saptanmıştır. Bizim çalışmamızda da en düşük ADAMTS13 aktivitesi TTP grubunda olup, ADAMTS13 aktivitesi ile tanı öncesi trombosit sayısı ile serum kreatinin düzeyleri arasında pozitif korelasyon saptandı. Çalışmalardan farklı olarak ADAMTS13 aktivitesi ile tanı öncesindeki diğer laboratuvar parametreleri arasında korelasyon saptanmadı.

Anahtar Kelimeler: Mikroanjyopati, hemolitik anemi, ADAMTS13

Tablo. Tanı öncesi döneme ait laboratuvar ve klinik bulguların 3 grup (TTP, HÜS, Diğer) arasındaki karşılaştırması

	Grup 1-TTP	Grup 2-HÜS	Grup 3-Diğer	p
Yaş/ya	55 (24-68)	38 (29-65,5)	38 (27-54,5)	p=0,483
Cinsiyet (E/K)	1/5	1/4	3/3	p=0,655
Hb	8 (7,17-8,62)	10,3 (7,35-11,7)	10,3 (8,17-13,5)	p=0,174
Htc	23,4 (20,6-25,5)	30,7 (22-35,5)	31,6 (24,6-40,7)	p=0,124
MCV	85,9 (85,1-88,1)	86 (82,4-88,6)	91,3 (85,2-97,6)	p=0,214
MCH	29,8 (28,9-30,9)	29,3 (28-29,2)	30,4 (28,9-32,7)	p=0,168
RDW	24,1 (23,7-25,1)	23,5 (22-24,6)	23,4 (22,9-23,8)	p=0,836
Plt	16500 (13600-38500)	44000 (24000-68500)	71000 (51250-101000)	p=0,014 1 vs 2 NS 1 vs 3 p=0,001 2 vs 3 NS
MPV	9,6 (8,3-10,5)	8,8 (8,1-9,4)	9,1 (8,4-9,9)	p=0,421
PDW	17,5 (17,3-18)	18,6 (17,5-19,3)	17,9 (16,6-18,7)	p=0,301
Lökosit	8200 (6425-12125)	6800 (4750-10950)	9250 (6450-13175)	p=0,880
ANS	5850 (4475-8250)	4100 (1650-7000)	7250 (5350-11275)	p=0,108
ALS	1850 (1075-3175)	600 (400-1450)	1000 (800-1000)	p=0,066
AMS	600 (400-1325)	500 (400-550)	700 (500-950)	p=0,324
AES	100 (0-200)	0 (0-50)	50 (0-175)	p=0,302
Krenkalsit indeksi	4,1 (0,5-9,2)	1,6 (0,46-3,8)	2,2 (1,24-2,8)	p=0,655
Haptogloblin	30,3 (4,37-44,8)	76,1 (18,4-384)	28,4 (14,1-54,1)	p=0,436
LDH	721 (286,2-1972)	1316 (703-2985)	655 (404-1109)	p=0,356
T.Bil	1,34 (0,89-1,69)	1,76 (0,89-3,34)	0,94 (0,4-3,6)	p=0,681
D.Bil	0,43 (0,32-0,58)	0,61 (0,34-1,78)	0,31 (0,16-1,14)	p=0,573
BUN	20,5 (8,75-82,6)	52 (29,6-70,1)	56,7 (17,7-83,7)	p=0,470
Cr	1,15 (0,85-2,41)	3,04 (2,2-5,07)	3,79 (1,03-12,18)	p=0,176
AST	28,5 (18,7-77,7)	82 (35,5-104,5)	34,5 (18,7-68,2)	p=0,195
ALT	37,5 (17,2-78,2)	55 (19,5-117)	19 (13,5-31,5)	p=0,345
Pf	11,9 (0,9-12,8)	12,1 (11,5-15,1)	13,2 (10,9-15,7)	p=0,617
PTT	27,4 (26,3-30,5)	32,8 (28-35)	30,7 (25,8-41,5)	p=0,550
INR	1,05 (0,98-1,15)	1,05 (1,01-1,15)	1,15 (0,98-1,36)	p=0,684
Fibrinogen	393 (349-672,5)	384 (260-518,5)	407,5 (345,7-426,5)	p=0,626
Ürik asit	3,5 (2,77-7,35)	8,1 (5,25-11,5)	6,3 (3,45-9,5)	p=0,169
Ca	8,5 (7,87-8,82)	8,3 (8,06-8,35)	8,06 (7,46-8,75)	p=0,562
P	3,22 (2,04-3,9)	2,98 (2,1-4,62)	4,72 (2,07-6,95)	p=0,440
CRP	4,16 (0,65-15,6)	4,54 (1,14-11,65)	5,21 (1,47-9,95)	p=0,948
ESH	23,5 (6-73,2)	39 (23,5-102,5)	62,5 (12-287,7)	p=0,559
ADAMTS13 Ag	0,46 (0,20-1,32)	0,90 (0,68-2,36)	0,31 (0,48-0,785)	p=0,212
ADAMTS13 aktivite	2 (1,55-26,9)	65,8 (38,8-79,8)	48,1 (30,2-74)	p=0,028 1 vs 2 p=0,048 1 vs 3 NS 2 vs 3 NS
ADAMTS13 inhibitör	51,45 (0,97-126,2)	3 (1-8,17)	5,34 (1,25-7,6)	p=0,271

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-020

ANTI HLA ANTİKOR VARLIĞININ ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLI YAPILAN HASTALARDA ENGRAFMAN ÜZERİNE ETKİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Mustafa Merter¹, Merve Aydoğan², Mustafa Altay Tekeş², Uğur Şahin¹, Ömer Murat Ayyıldız², Hasan Emre Kocabay², Selami Koçak Toprak¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Sinem Civriz Bozdağ¹
¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Allojeneik Hematopoietik kök hücre nakli (AHKN) alıcıları gebelik yada transfüzyon sebebiyle yabancı insan lökosit antijenlerine (HLA) karşı alloimmüniteye tabii olurlar. Oluşan bu anti-HLA antikorlarından

donör spesifik(DSA) olanların akraba dışı ve haploidentik nakillerde engrafman yetmezliği ihtimalini arttırdığı bilinmektedir. Biz bu retrospektif çalışmada APKHN yapılan hastalarımızda anti-HLA antikor varlığı ve bunların engrafman ile olan ilişkisini inceledik.

Metod: Bu çalışmaya Nisan 2014'ten itibaren allojeneik HKN yapılan ve anti-HLA antikorları taranan 44 hasta dahil edilmiştir. Hastaların anti-HLA antikorları Luminex™ platformu ile tespit edilmiştir. Altta yatan neden olmaksızın naklin 28. gününde nötrofil sayısı $500 \times 10^9 / L$ olan hastalar engrafman yetmezliği olarak kabul edilmiştir. Hastaların nötrofil ve trombosit engrafman günleri de kaydedilmiştir. İstatistiksel karşılaştırmalarda Ki-kare testi ve Mann-Whitney U testi kullanılmıştır.

Sonuçlar: Hastaların özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastaların 7'sinde engrafman yetmezliği görülmüştür. Anti-HLA antikorları ve DSA'ları olan ve olmayan hastalar arasında engrafman yetmezliği açısından fark saptanmamıştır. Ayrıca bu hastalar arasında nötrofil $500 \times 10^9 / L$, nötrofil $1000 \times 10^9 / L$, trombosit $20000 \times 10^9 / L$ ve $50000 \times 10^9 / L$ engrafman günleri ve 28. gün kimerizmleri açısından da istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır.

Tartışma: DSA'ların engrafman yetmezliği ihtimalini arttırdığını gösteren hayvan modellerinde ve insanlarda yapılmış çok sayıda çalışma mevcuttur ve bu nedenle HLA uyumsuz vericilerden yapılan allojeneik KHN'lerinde engrafman yetmezliğini öngörebilmek adına rutin olarak anti-HLA antikorlarının taranması ve bu antikorların donör spesifik olup olmadığının tespit edilmesi önerilmektedir. Bizim çalışmamızda anti-HLA ve DSA varlığının engrafman üzerine etkisi saptanmamıştır. Bu bulgu muhtemelen bizim örneklemimizin küçük olmasından ve anti-HLA antikoru olan ve olmayan hastaların yaş, primer hastalık, nakil öncesi hastalık durumu, verici uyumu, hazırlık rejimi ve kök hücre kaynağı açısından eşleşmemiş olmasından kaynaklanmaktadır. Ayrıca önceden DSA saptanan hastalara plazmaferez gibi tedavilerin uygulanması bu antikorların engrafman yetmezliğine yol açmasını engelliyor olabilir.

Anahtar Kelimeler: Anti HLA antikoru, engrafman yetmezliği

Tablo 1. Hasta özellikleri

n	44
Ortanca yaş	46(21-67)
Cinsiyet(E/K)	24/20
Primer hastalık (AML/ALL/Aplastik anemi/MDS /KML/ Myelofibrozi/Lenfoma/Myeloma)	17/11/6/1/2/4/2/1
Hazırlık rejimi (Ablatif/ Azaltılmış yoğunluklu)	33/11
Kök hücre kaynağı (Periferik kan/Kemik iliği)	36/8
HLA uyumu (Tam uyumlu/ Bir HLA uyumsuz /Haploidentik)	26/10/8
Anti HLA antikoru(var/yok)	27/17
DSA(var/yok)	3/41
Engrafman yetmezliği(var/yok)	7/37

Erişkin Akut Lösemiler

TP-021

AKUT MİYELOİD LÖSEMİDE SCUBE1 VE CAIX DÜZEYLERİNİN DİYAGNOSTİK ÖNEMİ

Nergiz Erkut¹, Ahmet Menteşe², Hasan Mücait Özbaş¹, Nilay Ermantaş¹, Mehmet Sönmez¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Trabzon

Akut miyeloid lösemi (AML) patogenezi henüz tam olarak açıklanamayan heterojen klonal bir kök hücre hastalığıdır. Hipoksi hematolojik kanserlerin patogenezinde önemli bir rol oynamaktadır. Signal peptide-Cub-Egf domain-containing protein-1 (SCUBE1) trombositlerin alfa granülleri ve endotel hücrelerinde bulunan inflamasyon ve hipoksi ile ilişkili bir proteindir. Karbonik anhidraz IX (CAIX) ise karbondioksitin hidrasyonunu katalize eden hipoksi ile ilişkili bir diğer enzimdir. SCUBE1 ve CAIX'un tümör ilişkili molekül olduğu ve karsinogenezde rol oynadığı düşünülmektedir. Bu çalışmada AML'li hastalarda SCUBE1 ve CAIX düzeylerinin diyagnostik önemini değerlendirmeyi amaçladık.

Çalışmaya Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji bilim dalına 2008-2011 yılları arasında başvuran yeni tanı almış 22 AML'li hasta ile 25 sağlıklı birey dahil edildi. AML'li hastaların yaş ortalaması 51.2 ± 14 olup, 12'si kadın, 10'u erkek iken, sağlıklı bireylerin ise yaş ortalaması 52.5 ± 8 olup, 9'u kadın, 16'sı erkek idi. SCUBE1 düzeyi AML'li hastalarda 14.6 ± 3.98 ng/mL, sağlıklı bireylerde 8.61 ± 5.22 ng/mL olup, AML'li hastalarda anlamlı olarak daha yüksekti ($p < 0.0001$). SCUBE1 düzeyi ile lökosit, trombosit ve hemogloblin değerleri arasında bir korelasyon izlenmedi. SCUBE1 için yapılan ROC analizinde, ROC eğrisi altında kalan alan (AUC) 0.818 olup, cut-off değer 9.41 ng/mL alındığında sensitivite %95.45, spesitivite %72, pozitif prediktif değer %75, negatif prediktif değer %94.7 idi. Benzer şekilde CAIX düzeyi AML'li hastalarda sağlıklı bireylere göre daha yüksek tespit edildi (18.8 ± 6.87 pg/mL, 4.29 ± 5.23 pg/mL, sırasıyla, $p < 0.0001$). CAIX düzeyi ile lökosit sayısı arasında pozitif bir korelasyon mevcut iken ($r = 0.519$, $p < 0.01$), trombosit ve hemogloblin değerleri arasında bir korelasyon izlenmedi. CAIX için yapılan ROC analizinde, AUC 0.949 olup, cut-off değer 6.2 pg/mL alındığında sensitivite %100, spesitivite %92, pozitif prediktif değer %91.7, negatif prediktif değer %100 idi.

Sonuç olarak, SCUBE1 ve CAIX düzeylerinin AML'li hastalarda hipoksi ilişkili etyopatogezi değerlendirmede diyagnostik bir belirteç olarak kullanılabilmesi kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, SCUBE1, CAIX

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-022

HİPOFİBRİNOJENEMİLİ DOKUZ VAKANIN DEĞERLENDİRİLMESİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ece Vural¹, Işıl Özunal¹, Gülnihal Özdemir³, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Ayşe Salihoglu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Tülin Tiraje Celkan², Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Muhlis Cem Ar¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*
²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*
³*İstanbul S.B.Ü. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul*

Giriş: Fibrinojen bozuklukları, kanamaya neden olan bozukluklar içinde oldukça nadir görülmektedir. Sayısal ve yapısal anormalliklerini doğumsal veya kazanılmış bozukluklar olarak sınıflandırmak mümkündür. Buna göre afibrinojenemi, hipofibrinojenemi, disfibrinojenemi, hipodisfibrinojenemi doğumsal anormallikler başlığı altında toplanırken; bazı karaciğer hastalıkları, maligniteler, kullanılan ilaçlar, antifibrinojen antikorlar gibi nedenlere bağlı gelişmiş fibrinojen bozuklukları, kazanılmış bozukluklar olarak değerlendirilir.

Metot: Merkezimizde 2002-2016 yılları arasında tanı almış hipofibrinojenemili vakalar sunuldu.

Sonuçlar: Çocuk ve erişkin Hematoloji Kliniği'nden takipli 9 vakada kadın erkek oranı 6:3'tü. Erişkinler içinde ortalama tanı yaşı 33,5 (20-52 yaş), çocuk olgularda 4 ay (0. Gün-11ay) olarak gözlemlendi. Erişkin 6 hastadan yalnızca 2'sinin sorgusunda kanama öyküsüne rastlanırken, çocuk hastaların tümünde kanama öyküsü mevcuttu. Vakalardan 4'ünün ailesinde hipofibrinojenemi saptanmış olup, 2 vakanın ailesinde sebebi aydınlatılmamış kanama bozukluğu ve bir vakanın erkek kardeşinde faktör 11 eksikliği tespit edildi. 9 vaka içerisinde 2 adet kardeş mevcuttu. Vakalardan sadece 1 tanesinin PT(protrombin zamanı) , aPTT (aktive parsiyel tromboplastin zamanı) değerleri normal olup 3 vakada pıhtı oluşumu gözlenmedi. Fibrinojen düzeyi saptanamayan vaka ortalama dışında tutulduğunda, ortalama fibrinojen düzeyinin 44,3mg/dl (14-85 mg/dl) olduğu görüldü. Yaşa göre hemoglobin düzeyi, karaciğer ve böbrek fonksiyonları tüm vakalarda normaldi. Bir hastanın sol inguinal herni operasyonu 4 adet taze donmuş plazma (TDP) ve diş çekimi operasyonu 2 adet TDP ile kanamasız olarak tamamlandı. Bir hastada tanı sonrası 11. yılında altta yatan bir neden bulunmaksızın karaciğer sirozu gelişti. Çocuk hastalardan birinde sternokleidomastoid kasında ve sol sürrenalinde primer profilaksi altında hematom gözlemlendi. Başka bir çocuk hasta, dalakta spontan hematoma ruptürü, fibrinojen replasmanı sonrası pulmoner emboli geliştirdi ve intrakraniyal kanama ile exitus oldu.

Tartışma: Fibrinojen bozuklukları nadir görülmele birlikte erişkin hastalarda çoğu zaman asemptomatikdir. Genellikle cerrahi bir işlem öncesi yapılan rutin testlerde ya da eşlik eden başka kanama bozuklukları tetkik edilirken saptanır. Bazı hastalar takip sırasında kronik karaciğer hastalığı geliştirebilirler. Nedeni tam olarak aydınlatılmamakla beraber yapısal olarak bozuk fibrinojenlerin hepatosit endoplazmik retikulumunda birikerek bu hasara neden olabileceği öne sürülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hipofibrinojenemi, Kanama bozuklukları, Disfibrinojenemi

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-023

HLA-C1/C1 HOMOZİGOTLUĞU AML OLGULARINDA KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASINDA NÜKS GELİŞİMİNİ AZALTIYOR

Klara Dalva¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Pervin Topçuoğlu¹, Zafer Gülbaş², Mutlu Arat³, Akif Yeşilipek⁴, Fatma Savran Oğuz⁵, Meral Beksaç¹

¹*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara*

²*Anadolu Sağlık Merkezi*

³*İstanbul Bilim Üniversitesi, Florence Nightingale Hastanesi, İstanbul*

⁴*Antalya Medikal Park Hastanesi, Antalya*

⁵*İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Giriş: Natural killer (NK) hücreleri anti-lösemik etkilerini baskılayıcı veya arttırıcı doğrultuda killer cell immunoglobulin-like (KIR) reseptörleri aracılığı ile gösterir. KIR reseptörlerinin tanımlandığı MHC sınıf 1 ligantları: HLA-C, HLA-B-Bw4, bazı HLA-A ve HLA-G sayılabilir. HLA-C yapısındaki aminoasit residü durumuna göre HLA-C1 ve C2 olarak alt grupları tanımlanmıştır. Yakın zamanda HLA-C2 nin çocukluk ALL de hastalığa yatkınlık ve geç relaps arttırıcı etkileri bildirilmiştir (Babor ve ark. Blood 2014). Bu çalışmada akut myeloid lösemide hastanın HLA-C grup alt tiplendirmesinin genel sağkalım (GS), nüks riski, nüks olmaksızın sağkalım (NOS) üzerine olan etkilerinin araştırılması hedeflenmiştir.

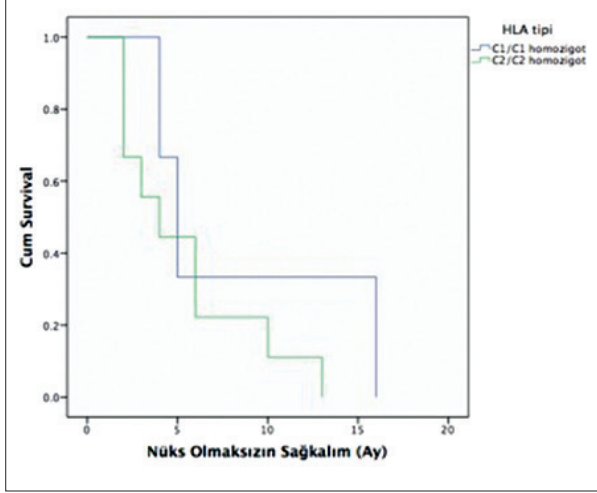
Method: 2007-2016 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı (n=89), Anadolu Sağlık Merkezi (n=14), Florence Nightingale (n=6), Göztepe Medikal Park (n= 5), Medipol (n= 3), Antalya Medikal Park (n=3), Bahçelievler Medikal Park Hastanesinde (n=2) akut myeloid lösemi (AML) tanısıyla allojeneik hematopoietik kök hücre nakli (allo-HKHN) yapılan 122 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların HLA Sınıf 1 tiplendirmesi Luminex teknolojisi ile PCR-SSOP yöntemiyle yapılmıştır (Invitrogen ve One Lambda). Grup HLA-C1/C2 tanımlaması daha önce bildirildiği şekilde gerçekleştirilmiştir (Dorak T, Methods in Molecular Medicine).

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların ortanca yaşı 41, %47'si erkektir. Allo-HKHN,%60 akrabadışı vericiden, %40 akraba vericiden yapılmıştır. Çalışmaya alınan %67 hasta nakil öncesinde remisyonda iken, %12'sinde aktif hastalık mevcuttur. Kök hücre kaynağı olarak sırasıyla %88'i periferik kan, %7'si kemik iliği, %3'ü kord, %2'si periferik kan ve kemik iliği beraber kullanılmıştır. Tanıdaki FAB sınıflamasına göre en sık görülen subtip AML-M4'tür. Hastaların HLA-C özellikleri: %23 hasta C1/C1 homozigot, %57 hasta C1/C2 heterozigot, %20 hasta C2/C2 homozigottur. Nüks, hastaların %26'sında gözlenmiştir. C1/C1 homozigot hastalar C2/C2 homozigot olanlarla karşılaştırıldığında nüks riski istatistiksel olarak anlamlı düşüktür (%13 ile %36, p=0.02). NOS, C1/C1 homozigot grupta, C2/C2 homozigot gruba göre istatistiksel olarak farksızdır (p=0.324) (Şekil 1). Çoklu değişkenli analizlerde (yaş, cinsiyet, remiyon durumu, akraba/akrabadışı nakil, AML subtipi) nüks olmaksızın sağkalımın nakil öncesinde remiyon durumu ile

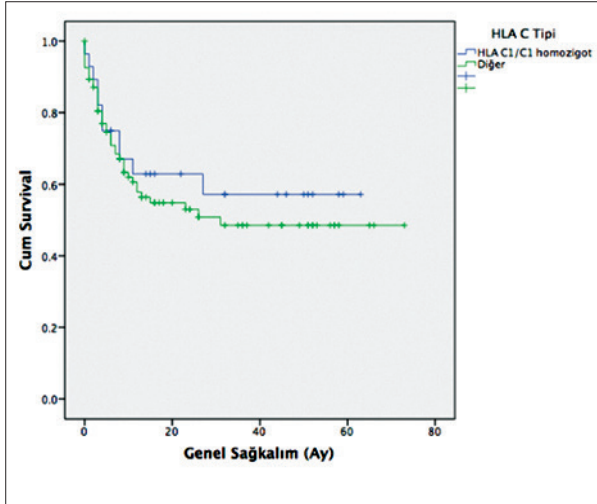
arttıđı bulunmuřtur ($p < 0.001$). C1 alleli sayısı ile ge nüks (>1yıl) arasında iliřki yoktur. İki yıllık GS, C1/C1 homozigot olan grup ile diđer gruplar karřılařtırıldıđında fark yoktur (%57 ile %50, $p = 0.51$) (řekil2).

Sonu: Sonuta akut Lenfoblastik lsemi (ALL) HLA-C2/C2 homozigot ve nüks sıklıđında artıř iliřkisine benzer olarak AML'de de HLA-C1/C1 homozigot olan hastalarda C2/C2 homozigotlara gre nüks sıklıđının azaldıđı grlmřtr. Anlamlı olmamakla birlikte ge dnem nkslerin C2 allel sıklıđı arttıđı ve GS azaldıđı grlmřtr. AML olgularının KIR genotiplendirilmesi ile antilsemik mekanizmaları aydınlatılabilir.

Anahtar Kelimeler: Akut myeloid lsemi, HLA-C



řekil 1.



řekil 2.

Kemik iliđi Yetersizliđi ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-024

ANEMİ VE NTROPENİ İLE BAřVURAN HASTADA PEARSON SENDROMU

Nazan Sarper¹, Emine Zengin¹, Suneet Agarwal²

¹Kocaeli niversitesi Tıp Fakltesi, Kocaeli

²Boston Children's Hospital

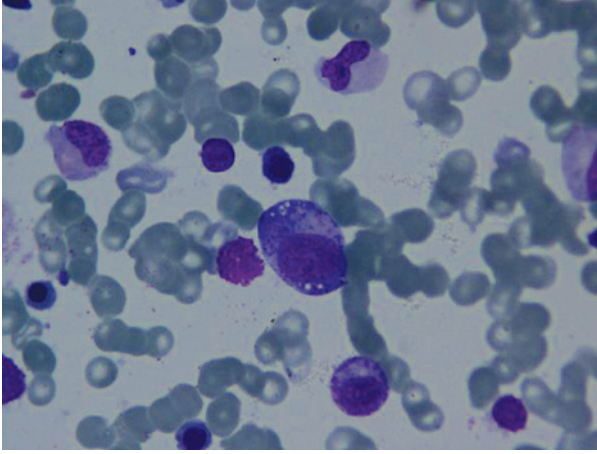
Pearson sendromu mitokondriyal DNA delesyonları nın neden olduđu, birok sistemi de tutabilen bir oksidatif fosforilasyon kusuru ve kemik iliđi yetersizlik sendromudur. Literatrde 100 kadar olgunun yayınlanması da dikkate alınır sa bu nadir sendrom, gzden kaırılmaması iin sunulmuřtur.

On altı aylık erkek hasta iřtahsızlık, az kilo alma yakınmaları ile gtrldđ hekim tarafından kan sayımında anemi ve ntropeni saptanması nedeniyle hematolojiye ynlendirilmiř. Aralarında akrabalık olmayan anne babanın ilk ocuđu olarak miyadında 2700 gram dođmuř; altıncı aydan sonra iřtahsızlıđı bařlamıř. Demir řurubunu kustuđu iin kullanamamıř.

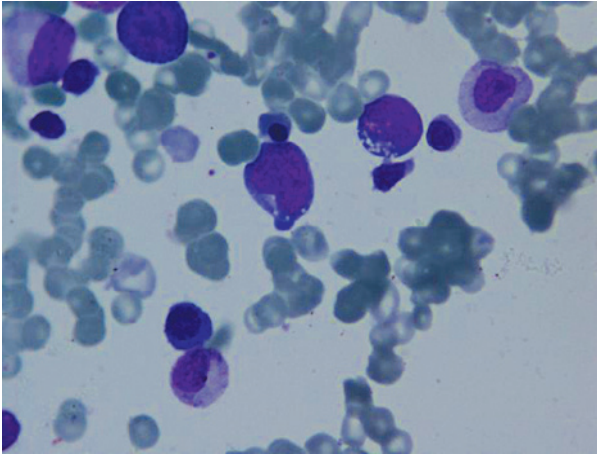
Fizik muayenesinde solukluđu olan hasta 8500 g ađrılıđında (3-10 persantil) ve 77 cm boyundaydı (25-50 persantil), dismorfik bulgusu yoktu, mental, motor geliřimi yařına uygundu. Hgb 9,9 g/dl, MCV 103 fl, RBC $2,9 \times 10^{12}/L$, WBC $2,98 \times 10^9/L$, lenfosit $2,03 \times 10^9/L$, Neu $0,55 \times 10^9/L$, PLT $192 \times 10^9/L$, retiklosit $62,1 \times 10^9/L$, periferik yaymada makrositoz, anizositoz, %25 ntrofil, %72 lenfosit, %3 monosit grld. Serum B12 118 pg/ml, ferritin 23 ng/ml, folik asit 6,56 ng/ml bulundu. Haftada 2 kez 200 $\mu g/gn$, toplam 8 doz siyanokobalamin enjeksiyonu uygulandı. Serum B12 dzeyi 603 pg/ml ye ykseldi ancak kan sayımlarında deđiřiklik olmadı. Kemik iliđi yetersizliđi, MDS aısından kemik iliđi aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyon incelendiđinde normoseller, myeloid/eritroid 3/1, eritroid ncl %26, promyelosit %20, bant %8, metamyelosit %7, monosit %1, eozinofil %1 oranında grld. Promyelositlerde ve eritroblastların sitoplazmalarında nemli miktarda vakuol dikkati ekti ve Pearson sendromu dřnld. Hastanın ishali olmamakla birlikte eksokrin pankreas yetersizliđi aısından dıřkida elastaz bakıldı, normal dzeyde bulunmakla birlikte pankreas enzimleri ve polivitamin bařlandı. Kan biyokimyası, kan gazları normal sınırlarda bulundu. Pankreas MRI nerildi. Geliřebilecek komplikasyonlar konusunda aile uyarılarak yakınması olduđu zaman hastanemize bařvurması ve hematoloji polikliniđinde aylık kontroller nerildi. řimdiye kadar ciddi bir enfeksiyonu olmadıđı bildirilmesi nedeniyle granlosit koloni stimulan faktr uygulanmadı. Genetik analizde mitokondral genomda 13158-15477 pozisyonunda 2319 bp delesyon saptandı ve tanı desteklendi.

Pearson sendromu, Diamond-Blackfan (DBS) sendromu ve dođumsal metabolik hastalıkların ayırıcı tanısında yer almalıdır. Kemik iliđinde myeloid ve eritroid prekrsrlerdeki vakuoller ve halka sideroblastlar gz ardı edilmemelidir. Makrositer anemi \pm ntropeni \pm trombositopeni ile seyredir. Hipoglisemi, laktik asidoz, eksokrin ve endokrin pankreas yetersizliđi, karaciđer, bbrek, sinir sistemi fonksiyonlarında bozulma grlebilir. Kemik iliđi nakli standart bir tedavi deđildir. Ntropenin G-CSF'e yanıt verdiđini bildiren yayınlar vardır. Maliniteye eđilim olmakla birlikte metabolik sorunlar ve enfeksiyonlar nedeniyle genellikle bebeklik ve erken ocuklukta kaybedilirler.

Anahtar Kelimeler: Pearson sendromu, kemik iliđi yetersizliđi, anemi, ntropeni



Şekil 1.



Şekil 2.

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

TP-025

LÖSEMİ HÜCRE HATLARINDA OKSİDATİF FOSFORİLASYONUN BASKILANMASI SİTARABİN DİRENCİNİ AZALTIR

Burcu Yücel¹, Mehmet Sönmez²¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, Trabzon²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

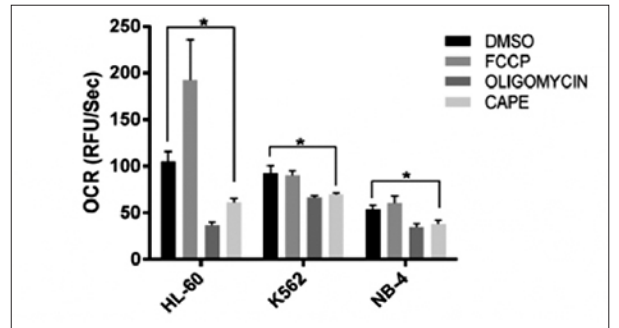
Amaç: Akut Myeloid Lösemi (AML) tedavisinde karşılaşılan en büyük zorluklardan birisi de ilaç direncidir. Kanser hücrelerinde değişen metabolizmal yolları hedef alan hedefe yönelik tedavilerin geliştirilmesi için çalışmalar yapılmaktadır. Kafeik asit fenetil ester (CAPE) arı ürünü propolisin aktif bileşenlerinden olup anti-kanser özellikleri araştırılmaktadır. Daha önceki deneylerimizde CAPE'in lösemi hücre hatlarında ilaç direncini azalttığını, MDR1 ekspresyonunu ise değiştirmedikini belirledik. CAPE'in özellikle mitokondri üzerinde belirlenen etkilerinden yola çıkarak, bu çalışmamızda CAPE' in

lösemi hücrelerinde oksidatif fosforilasyon, glikoliz ve ilaç direncine etkilerini araştırmayı amaçladık.

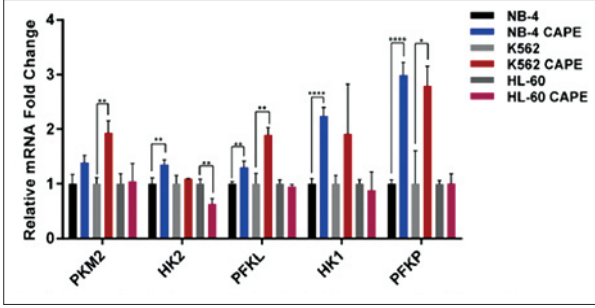
Gereç ve Yöntem: HL-60, NB-4 ve K562 lösemi hücre hatları RPMI 1640 besiyeri içerisinde 37°C, %5 CO₂'de inkübe edildi. Hücrelerin oksijen tüketimleri Extracellular Oxygen Consumption kit (Abcam) kullanılarak ölçüldü. QRT-PCR için hücrelerden RNA izolasyonu yapıldı, 1 µg RNA cDNA'ya dönüştürüldü. QRT-PCR reaksiyonu Quantitect SYBRGreen kullanılarak Roche LightCycler480 cihazında gerçekleştirildi. Reaksiyonda kullanılan primerler Primer3 programı kullanılarak dizayn edildi. Glikoliz reaksiyonlarının düzenlenmesinde rol oynayan basamaklardaki enzim ekspresyonları $\Delta\Delta Ct$ metodu ile RPL0 housekeeping gene normalize edilerek hesaplandı. Grafikler ve istatistik analizler GraphPadV6 programında yapıldı.

Bulgular ve Sonuç: Daha önce yapılan çalışmalardan CAPE'in mitokondride reaktif oksijen türleri (ROS) seviyesini değiştirdiği ve membran potansiyelini azalttığı gösterilmiştir. Bu bulgulardan yola çıkarak CAPE'in lösemi hücre hatlarında oksidatif fosforilasyonun göstergelerinden oksijen tüketimine etkisi ölçüldü. CAPE'in lösemi hücre hatlarında oksijen tüketimini anlamlı derece de düşürdüğü belirlendi (Şekil 1). Oksidatif fosforilasyonun baskılandığını gösteren bu sonuçla birlikte hücrelerde glikolizde meydana gelebilecek değişiklikler araştırıldı. Glikolizin kontrol noktaları olan reaksiyonları katalizleyen enzimlerin mRNA ekspresyonları qRT-PCR ile kontrol edildi. K562 hücre hattında PKM2, PFKL ve PFKP, NB-4 hücre hattında ise HK2, HK1, PFKL ve PFKP mRNA ekspresyonlarının CAPE muamelesi sonucu anlamlı olarak arttığı belirlendi (Şekil 2). Sonuçlarımız CAPE'in bu hücre hatlarında baskılanan oksidatif fosforilasyonu kompanse etmek için glikolizi artırdığını önermektedir. Hücrelerde STAT3 ekspresyonu da kontrol edildi. K562 ve NB4 hücre hatlarında CAPE muamelesi ile STAT3 ekspresyonunun anlamlı derecede arttığı bulundu. Sonuç olarak çalışmamızda ilk kez CAPE'in oksidatif fosforilasyonu bozduğu, glikolizin ise CAPE muamelesi ile NB-4 ve K562 hücre hatlarında arttığı bulundu. CAPE'in oksidatif fosforilasyon üzerinde etki mekanizmasının aydınlatılmasına yönelik ileri çalışmalar gerekmesine rağmen, sonuçlarımız CAPE'in lösemi hücrelerinde metabolizma ve ilaç direnci ilişkisinin araştırılmasına yönelik çalışmalara yol göstereceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akut Myeloid Lösemi, CAPE, oksidatif fosforilasyon, glikoliz



Şekil 1. Lösemi hücre hatlarında oksijen tüketiminin belirlenmesi. Kontrol olarak hücreler oksidatif fosforilasyon inhibitörleri FCCP ve oligomisin ile de muamele edildi. HL-60, K562 ve NB-4 hücre hatlarında CAPE muamelesi ile oksijen kullanım oranı (OCR) anlamlı derecede azalmıştır. Sonuçlar mean±SD olarak sunulmuştur *p<0.05.



Şekil 2. Lösemi hücre hatlarında glikolizin kontrol basamaklarında rol alan enzim ekspresyonlarının qRT-PCR ile belirlenmesi. Gen ekspresyonları RPL0'ya normalize edilerek hesaplandı. Sonuçlar mean±SD olarak sunulmuştur ***p<0.001, **p<0.01, *p<0.05

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-026

NİEMANN-PİCK TİP B HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu¹, Celalettin Korkmaz²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

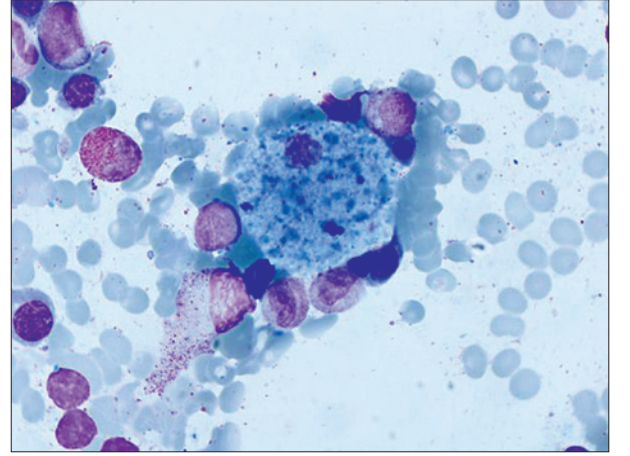
Giriş: Niemann-Pick hastalığı(NPH) otozomal resesif geçen splenomegali, değişik nörolojik defisitler ve sfingomyelin birikimi ile ortaya çıkan bir grup hastalıktır. NPH tip B, tüm etnik kökenlerde görülebilen, daha geç yaşta ortaya çıkan ve tip A'ya göre daha az şiddetli olan yetişkinlerde iyi prognoza sahip olan tiptir. NPH tip B çocukluk ve bebeklik ve çocukluk döneminde hepatosplenomegali gelişmesi ile karakterizedir. Hastalarda hipersplenizme sekonder trombositopeni görülür. Karaciğer tutulumu köpüksü histiositlerin infiltrasyonuna bağlı olarak gelişen hepatositlerin şişmesi ve fibrozisine sebep olarak ciddi olabilir. Diğer sistemik tutulum olarak gecikmiş iskelet sistemi olgunlaşmasına bağlı boy kısalığı, interstisyel akciğer hastalığı, hiperlipidemi ve göz anomalileridir. Hastalığın doğal seyri ilerleyici hipersplenizm ve akciğer fonksiyonlarının kademeli olarak bozulmasıdır. Bizde göğüs hastalıklarında takipli 41 yaşında NPH tip B tanısı koyduğumuz olguyu sunduk

Olgu: 41 yaşında erkek hastanın 8 yıldır eforla artan nefes darlığı ve kuru öksürük şikayeti varmış. Göğüs hastalıklarında 3 yıldır takip edilen hastanın toraks tomografisinde bilateral poligonal görünüm, parankimde buzlu cam dantitesinde diffüz yoğunluk artışı izleniyor. Akciğer biyopsisi yapılıyor. Biyopside alveolar boşluklarda diffüz köpük histiosit birikimi gözleniyor. Splenomegali ve trombositopenisi de olması üzerine hematolojiye konsülte ediliyor. Hematoloji polikliniğinde değerlendirilen hastanın wbc:7400 /ul, hgb:16,9 g/dl, trombosit sayısı:113.000 /ul idi. Batın usg de karaciğer 16 cm, dalak 19 cm saptandı. Periferik yayma da trombosit sayısı ile uyumlu ve atipik hücre saptanmadı. Kemik iliği biyopsisi yapıldı. Biyopsi de tek tek ya da gruplar halinde sea blue histiositler izlendi(Figür). Acid sphingomyelinase aktivitesi çalışıldı. Enzim aktivitesi 0,5 µ/mol/1/h(>0,9) düşük olarak saptandı. Enzim düşüklüğü saptanması üzerine mutasyon analizi bakıldı. Niemann-Pick hastalığında görülen homozigot (c.1829_1831delGCC); (c.1829_1831delGCC) mutasyonu saptandı. Triglicerid:168 mg/dl, total

kolesterol:175 mg/dl, LDL:108 mg/dl, HDL:33 mg/dl ölçüldü. Göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastaya NPH tip B tanısı konup takibe alındı.

Tartışma: Tanıda trombositopeni ile birlikte hepatosplenomegali, interstisyel akciğer hastalığı ve lipid bozuklukları(hdl düşmesi, ldl yükselmesi ve hipertrigliseridemi) gibi klinik özelliklerin bulunması gerekmektedir. Acid sphingomyelinase aktivitesi düşüklüğü ve SMPD1 mutasyonu tespiti ile de tanı konur. NPH tip B spesifik bir tedavi yoktur. Destek tedavisi uygulanmaktadır. İntersitisyel akciğer hastalığı olanlara oksijen desteği, trombositopenili hastalar kan ürünleri desteği ve hiperlipidemini düzeltilmesi önerilir. Splenomegali olanlarda temas sporlarından kaçınılmalıdır. Açıklanamayan splenomegali, trombositopeni, interstiyel akciğer hastalıklarında erişkin yaşta NPH tip B akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Niemann-Pick tip B, splenomegali, trombositopeni



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyoloji

TP-027

AGRESİF B HÜCRELİ LENFOMALARDA YENİ BİR PROTOKOL: DA-EPOCH/R UYGULAMASI.

Erman Öztürk¹, Hakan Kalyon², Serdar Örnek², Olga

Meltem Akay¹, Mustafa Çetiner¹, Burhan Ferhanoglu¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

²VKV Amerikan Hastanesi Hematoloji Bölümü

Amaç: Agresif lenfomalarda standart tedavi yaklaşımı halen tartışılmaktadır. Günümüzde yaygın büyük B hücreli lenfomalarda (YBBHL) R-CHOP rejimi standart tedavi olarak kabul görmektedir. Ancak çift protein ifadeyi veya çift vurulu YBBHL, primer mediastinel büyük B hücreli lenfoma ve Burkitt lenfomada R-CHOP rejimi ile yeterli yanıt oranları alınmadığından yeni tedavi protokolleri arayışı devam etmektedir. Günümüzde da- EPOCH/R (doz ayarlanmış etoposid, prednizolon, onkivin, siklofosamid, doksorubisin, rituksimab) rejiminin bu hasta gruplarında etkinliği ve güvenilirliği yoğun bir şekilde çalışılmakta ve tedavilerde kullanılmaktadır (Garcia-Suarez et al., 2007; Green et al., 2012). Bu tedavinin ana özelliği, ilaç toksisite bulgularına göre doz artırılması veya azaltılması olarak karşımıza çıkmaktadır. Biz

kliniğimizde yukarıdaki endikasyonlar ile da-EPOCH/R tedavisi uyguladığımız 21 hastanın tedavi etkinliği ve yan-etki profilini özetlemeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya 2013-2016 tarihleri arasında VKV Amerikan Hastanesi ve Koç Üniversitesi Hastanesi'nde takip edilen 21 hasta alındı. Çift protein ifadeli, çift veya üç vurulu YBBHL hastalarında, mediastinel büyük B hücreli lenfoma ve Burkitt lenfoma tanısı bulunan hastalarda da-EPOCH/R protokolü uygulandı. Hastalarda görülen yan etki ve yanıtlar geriye dönük kayıt altına alındı.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların yaşı 20-78 (ortanca 51) olup 12'si kadın (%57) 9'u erkek (%43) idi. 21 hastanın 9'u (%43) primer mediastinal BBHL; 5'i (%24) Burkitt lenfoma ve 2'si (%9) çift vurulu YBBHL tanılı hastalardan oluşmaktaydı (Tablo 1). Onsekiz hastanın ECOG performans skoru 0-1'di. Yedi hastada doz -1 düşürülürken, 10 hastada arttırıldı. En çok +3 doz artımı yapılabildi. İlaç toksisiteleri Tablo 2'de özetlendi. Sekiz hastaya eritrosit, 3 hastaya trombosit transfüzyonu yapıldı. Yedi hastada febril nötropeni atağı görülürken bir hastada toplam 4 kez febril nötropenik atak izlendi. Dokuz hastada merkezi sinir sistemi (MSS) profilaksisi uygulandı ve 2 hastada MSS tutulumu izlendi. Dört hastada tedavi takviminde gecikmeler oldu. Dördüncü kür sonunda 18 hastada PET-BT ile yapılan ara değerlendirilmede, 13 hastada tam yanıt, 2 hastada parsiyel yanıt ve 3 hastada dirençli hastalık saptandı. Tedavi sonu değerlendirme yapılan 13 hastanın 8'inde tam yanıt, 5'inde ise dirençli hastalık saptandı (Tablo 1). Hastalarda ortalama takip süresi 5,8 ay (2-14 ay) idi.

Tartışma: Da-EPOCH/R rejimi ayarlanabilir esnek doz şeması ile yaşlı ve kardiyak ek hastalığı olan hastalarda da kullanılabilir. Çift protein ifadeli ve çift veya üç vurulu YBBHL'de ve diğer agresif lenfoma alt tiplerinde artmış tedavi yanıt oranları ve kabul edilebilir toksisite profili ile alternatif bir tedavi rejimi olarak tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır (Purroy et al., 2015). Bütün bu olumlu verilere rağmen yüksek riskli YBBHL tedavisindeki yeri halen çalışması devam eden, randomize R-CHOP vs da-EPOCH/R sonucuna göre karar verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, EPOCH, kemoterapi

Tablo 1. Hastalık dağılımına göre yanıtlar

Tanı	N (%)	Ara değerlendirme	Tedavi sonu değerlendirme
Yaygın büyük B hücreli lenfoma	7 (%33)	2 TY, 2 PY, 1 D	1 TY, 3 D
Çift protein ifadeli	5		
Çift vurulu	2		
Primer mediastinel B hücreli lenfoma	9 (%43)	8 TY, 1 D	6 TY, 1 D
Burkitt lenfoma	5 (%24)	3 TY, 1 D	1 TY, 1 D
Kısaltmalar		TY, tam yanıt PY, parsiyel yanıt	D, dirençli

Tablo 2. İlaç yan etki profili

Yan etki	Grade 0-2 (n, %)	Grade 3-4 (n, %)
Nötropeni		21 (%100)
Anemi	13 (%62)	8 (%38)
Trombositopeni	18 (%86)	3 (%14)
Bulantı kusma	12 (%57)	9 (%43)
Nöropati	17 (%81)	4 (%19)
AST/ALT yüksekliği	20 (%95)	1 (%5)
Bilirubin yüksekliği	20 (%95)	1 (%5)
Mukozit	18 (%86)	3 (%14)

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-028

HEREDİTER SFEROSİTOZ TANISI İLE İZLENEN HASTALARIMIZIN RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Eda Ataseven¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹, Zuhâl Önder Siviş¹, Fatma Burcu Belen¹, Barış Malbora¹
¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş: Hereditör sferositoz (HS), eritrositlerin hücre zarı proteinlerinin kalıtsal hasarı nedeniyle, hemolize yatkınlığın artması sonucu anemi, sarılık ve dalak büyüklüğü ile seyreden bir hastalıktır. Beyaz ırkta en sık görülen kalıtsal hemolitik anemidir.

Amaç: Bu çalışmada hastanemiz Çocuk Hematoloji Kliniğinde 1993-2015 yılları arasında tanı alan ve takip edilen HS hastalarının klinik özelliklerinin ve hematolojik bulgularının retrospektif olarak değerlendirilmesi planlanmıştır.

Yöntem: İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniğinde 1993-2015 yılları arasında HS tanısı alan ve takipleri polikliniğimizde yapılan 43 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 43 hastanın 19' u kız (%44,1), 24'ü erkek(%55,8) idi. Hastaların ortalama tanı yaşı 4,5 yaş (20 gün-14 yaş) idi. Hastaların 25'inde (%58,1) aile öyküsü pozitif saptandı. En sık başvuru şikayeti solukluk (%58,1) ve sarılık (%46,5) idi. Hastaların başvurudaki fizik incelemelerinde en sık sarılık (%74,4), anemi (%65,1) ve splenomegali (%53,4) tespit edildi. Osmotik frajilite testi 29 hastada (%67,4) pozitif saptandı. Hastalar klinik bulgularına göre sınıflandırıldığında 18'i hafif HS (%41,8), 18'i orta HS (%41,8), 7'si ağır HS (%16,2) olarak değerlendirildi. İzlemede 2 hastada aplastik kriz gelişti. İki hastada da etken Parvo virüs enfeksiyonu olarak tespit edildi. Safra kesesi taşı izlemede 17 hastada (%39,5) gelişti. Bunların 4'ü hafif HS idi. 22 hastaya (%51,1) izlemede splenektomi yapıldı. Bu 22 hastanın 6'sı ağır HS, 9'u orta HS, 7'si hafif HS idi. Yine bu hastalardan 9'u na eş zamanlı kolesistektomi yapıldı. Ortalama splenektomi yaşı 10,1 yaş idi. Splenektomi sonrası hiçbir hastada sepsis ve tromboz görülmedi.

Sonuç: Hemolitik anemi ile başvuran hastaları değerlendirirken HS mutlaka akılda tutulmalıdır. Ülkemizdeki insidansı tam olarak bilinmese de HS nin sık olduğu düşünülmektedir. Hastalığın seyri genel olarak iyi olmasına rağmen, klinik sınıflamaya göre hafif olan olgularda da safra kesesi taşı gelişebileceği veya ileri dönemde splenektomi gerekebileceği için bu hastaların komplikasyonlar açısından yakın izlenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: hereditör sferositoz, splenektomi

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-029

AKUT LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA PNÖMOCYSTİTİS JİROVECİİ PNOMONİSİ

Davut Albayrak¹, Canan Albayrak²¹Medicalpark Samsun Hastanesi, Samsun²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Samsun

Pneumocystis jirovecii RNA'sı ve mitokondri DNA'sı mantar özellikleri taşıy ve insanlarda hastalık yapan bir mantardır. En çok kemoterapi alan kanser hastalarında kendini akciğer hastalığı etkeni olarak gösterir. Fakat bağışıklığın baskılandığı, kemik iliği ve organ nakli, immune yetmezlikler, prematürel ve HIV gibi birçok hastalıkta pnömoni etkeni olabilir. Bu sebeple bu hastaların çoğunda koruyucu ilaç kullanımı yaygın uygulamadır. En çok kullanılan koruma ve tedavi ilacı trimetoprim/sulfametoksazoledir. TMP-SMZ etkin bir koruyucu ilaç olmasına rağmen, bu hasta grubunda akciğer enfeksiyonları görülebilmektedir. Alındığı düşünülen korumaya rağmen enfeksiyon görülebileceği akıld tutulmaz ise, akciğer enfeksiyonu tedavi edilen hastalarda Pneumocystis jirovecii pnömonisi (PJP) dikkatten kaçabilir.

Metod: Hastanemiz Çocuk Hematoloji Servisinde lösemi tedavisi gören hastalardan 22 akut lenfoblastik lösemi ve altı akut myeloblastik lösemi hastasında Pneumocystis jirovecii pnömonisi tanımlandı. PJP tanısı için immunfloresan yöntemle iki hastada bronkoalveolar lavaj, iki hastada balgam, 24 hastada açlık mide suyu kullanıldı.

Sonuçlar: Çalışmada geriye dönük olarak 28 akut lösemili çocukta hastadaki PJP değerlendirildi. Hastaların çoğu (17/11) erkek idi. Tanı anındaki yaşları 8.8 (5+4,62) yıl idi. Beyaz küre sayısı 2804,61±2513,89, kesin nötrofil sayısı 1474,61 ±1501,46, kesin lenfosit sayısı 690,76±702,79, kesin monosit sayısı 216,92±268,65, trombosit sayısı 202,53±186,93, hemoglobin 9,92 ± 1,12g/dl, CRP 75,36±96,50, IgG 6,03±2,51, IgM 1,36±0,21 IgA 2,10±1,78 idi. Hastalarda lenfopeni, CRP yüksekliği ve IgG düşüklüğü dikkati çekmektedir.

Tartışma: Pneumocystis jirovecii pnömonisi hematolojik hastalarda profilaksi uygulamasına rağmen önemli bir klinik sorundur. Solunum yolu-akciğer şikâyetleri/bulguları olan hastalarda araştırılması gerekir. Hastaların bir bölümünün devam eden profilaksi sebebiyle alevlenme ve baskılanma dönemi yaşamaları mümkündür. Bizim hastalarımızdaki PJP sıklığı hastaların TMP-SMZ profilaksisini çeşitli sebeplerle aksatması sonucu olabilir. Bu sebeple hematolojik hastaların profilaksiye uyumlarının takibi önemlidir. Bir diğer sonuç ta Pneumocystis jirovecii aranmasının hastalarda PJP geliştiğini tespit etmek için gerekli olduğudur. Balgam ve bronşi lavajı, çocuk hastalarda alınması zor örnek kaynaklarıdır. Alınmayan örnek kaynağı yerine alınabilir bir kaynağın konması gerekir. Böyle durumlarda açlık mide suyunda Pneumocystis jirovecii aranması bir alternatif örnek kaynağı olarak kendini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Pneumocystis jirovecii, pnömoni, lösemi

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

TP-030

SAĞLIKLI DONÖRLERDE PERİFERİK KAN KÖK HÜCRE AFEREZİ SIRASINDA QTC MESAFESİ

İlknur Kozanoğlu¹, Aslı Pan Korur¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Mahmut Yeral¹, Fatih Kandemir¹, Çiğdem Gereklioğlu¹, Çağla Sarıtürk¹, Suheyl Asma¹, Soner Solmaz¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹¹Başkent Üniversitesi Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana

Giriş: Aferez cihazları ile periferik kan kök hücre donasyonu tüm dünyada çok sık kullanılan bir yöntemdir. Kök hücre aferez işlemi donörler için genellikle iyi tolere edilebilen bir işlemdir. İşlem ilişkili komplikasyonların büyük bir kısmı sitrat infüzyonuna bağlı olarak gelişir. Bu çalışmada; sağlıklı periferik kan kök hücre vericilerinde sitrat infüzyonunun QTc, plazma kalsiyum ve magnezyum ile vital parametreler üzerine olan etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Tüm donörlerde aferez işlemi öncesi, işlem sırasında 2 ve 4. saat ile işlem sonrası EKG çekildi ve QTc mesafeleri hesaplandı. İşlem öncesi ve işlemden 30 dakika sonra plazma kalsiyum ve magnezyum düzeyleri çalışıldı. Aferez işlemi öncesi ve işlem süresince her 30 dakikada bir vital parametreler kontrol edildi.

Sonuçlar: 2011-2016 yılları arasında 141 periferik kan kök hücre aferez işlemi çalışmaya dahil edildi. Aynı donöre ait tekrarlayan işlemler çalışma dışı bırakıldı. İşlem öncesi işlem sırasında 2 ve 4. saatteki ile işlem sonrası 30. dakikada ölçülen ortalama QTc düzeyleri sırasıyla 347.6 ± 59.5, 349.9 ± 52.8, 391.8 ± 54.0, and 404.8 ± 59.2 ms'di. İşlem öncesi ile karşılaştırıldığında işlem sırasında 2. saat ölçülen QTc düzeylerinde anlamlı bir artış saptanmaz iken, 4. saatte ve işlem sonrası 30. dakikada ölçülen QTc düzeylerinde istatistiksel olarak anlamlı bir artış tespit edildi. İşlem öncesi ve sonrası kalsiyum ve magnezyum düzeyleri arasında istatistiksel anlamlı artış yoktu. İşlem boyunca ölçülen vital parametrelerde dikkat çeken farklılık olmadı.

Tartışma: Çalışmamızın sonuçları 2 saatten uzun süren lökoferez işlemlerinde QTc mesafesinin sağlıklı vericilerde de etkilenebileceği hipotezini desteklemektedir. Bu nedenle donasyon öncesi verici adaylarının uzun QT sendromu ve QTc mesafesini uzatan ilaçlar yönünden sorgulanmasının önemli olduğu ve işlem boyunca QTc yönünden monitorizasyonun önemli olduğu kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Donör güvenliği, periferik kan kök hücre aferezi, QTc mesafesi

Tablo 1. Ortalama QTc, plazma Ca ve Mg düzeyleri

	İşlem öncesi	İşlem sırasında 2. saat	İşlem sırasında 4. saat	İşlemden sonra 30. dakika
QTc (ms)	347.6 ± 59.5	349±52.8 p>0.05	391.8 ± 54.0 p<0.05	404.8 ± 59.2 p<0.05
Ca (mg/dL)	8.9 ± 0.5			8.6 ± 0.4 p>0.05
Mg (mEq/L)	1.8 ± 0.5			1.6 ± 0.3 p>0.05

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-031

MDS OLGULARINDA KONVANSİYONEL SİTOGENETİK VE FISH YÖNTEMLERİNİN BİRLİKTE KULLANIMININ PROGNOZİK ÖNEMİ

Seda Eren Keskin¹, Buket Doğruoğlu¹, Zeynep İlkay¹, Pelin Seymen¹, Seda Reka¹, Gülhan Demir¹, Deniz Sünnetçi Akkoyunlu¹, Naci Çine¹, Hakan Savlı¹, Abdullah Hacıhanefioğlu², Elif Birtaş Ateşoğlu², Esra Terzi Demirsoy², Ayfer Gedük², Özgür Mehtap², Pınar Tarkun²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kocaeli

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Miyelodisplastik sendromların(MDS), prognostik sınıflandırılmasında ve tedavinin belirlenmesinde Uluslar arası Prognostik Skorlama Sistemi(IPSS-R) kullanılmaktadır. Sistem, hastalığı gözlenen sitogenetik anomalilere göre 5 sınıfa ayırmaktadır.IPSS için ilk basamak konvansiyonel sitogenetikdir. Konvansiyonel sitogenetiğe ek olarak başka incelemelerin gerekliliği, klonal anomalinin varlığı ve incelenen metafaz sayısına bağlıdır. Normal karyotipe sahip 20'den az metafaz gözlenmişse del5q,del20q,del7q,monozomi 7,trizomi 8 ve Y kromozom kaybı için FISH(Floresan In Situ Hibridizasyon) paneli uygulanmalıdır.

Amaç: 2013-2015 yılları arasında MDS ön tanılı olgulardaki sitogenetik ve FISH sonuçlarını değerlendirip etkinliklerini tartışmaktır.

Gereç ve Yöntem: KOU Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'ndan bölümümüze gönderilen MDS ön tanılı hastaya ait 110 materyale konvansiyonel sitogenetik ve 96 materyale FISH paneli yapılmıştır. FISH paneli, del5q,del20q,del7q/-7,trizomi 8 ve Y kromozom kaybını içermektedir.

Bulgular: Konvansiyonel sitogenetik incelemede 110 olgunun 60'ında normal karyotip, 24'ünde ise anormal karyotip saptanmıştır. Ayrıca 11 materyalde değerlendirilecek sayıda ve kalitede metafaz gözlenmemekle birlikte 15 materyalde enfeksiyon ve pıhtı oluşumu yüzünden sitogenetik analiz yapılamamıştır.

Gözlenen sayısal sitogenetik anomaliler 3,4,8,9,11,16 ve 21 numaralı kromozomların trizomisi, 14,16 ve 22 numaralı kromozomların monozomisidir. Yapısal anomaliler olarak del(9)(q13q22), del(22q), i(Xp), add(1)(q14),t(9;22) ve marker kromozomlar gözlenmiştir.

FISH panelinde ise del5q,del5p,del20q,del7q, trizomi 8, monozomi 5 ve 7, tetrazomi 7 ayrıca Y kromozom kaybı tespit edilmiştir. Toplam 14 olguda FISH panelinde anormal saptanmıştır.

Sonuç: MDS'de klonal kromozom anomalilerin görülme sıklığı %30-80 arasındadır. Çalışmamızda konvansiyonel sitogenetik için bu oran %25, FISH panelinde ise %13'tür. Aynı ayrı değerlendirildiğinde klonal anomaliler oranımız bildirilen sıklığa göre daha düşük olmakla birlikte konvansiyonel sitogenetik ve FISH çalışmaları beraber değerlendirildiğinde bu oran yaklaşık %30 olmaktadır. Bunun sebebi metafaz elde edilemeyen olgularda, FISH paneli uygulandığında klonal anomaliler tespit edilebilmesidir. Öte yandan konvansiyonel sitogenetik ile incelenen metafaz sayısının ve kalitesinin sınırlı olması düşük oranlı mozaik anomalilerin gözden kaçırılmasına

neden olmaktadır. Bu durum risk sınıflandırılmasında önemli yer tutan del5q,del7q gibi anomalilerin tespit edilememesi demektir.

MDS'nin tedavi etkinliğinin artırılması, risk sınıflandırılmasının doğru yapılabilmesi ile mümkündür. En doğru karyotip bilgisine sahip olmak bu sınıflandırmayı yapabilmek için elzem olup, konvansiyonel sitogenetik ve FISH yönteminin birlikte kullanımı bu amaca hizmet eden en etkin yaklaşımdır.

Anahtar Kelimeler: MDS, Konvansiyonel Sitogenetik, FISH, del5q, del7q,trizomi 8, Y kromozom kaybı

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

TP-032

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTALARDA PONATİNİB TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ VE GÜVENİRLİĞİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Püsem Patır¹, Ayşe Uysal¹, Mustafa Duran¹, Nur Soyler¹, Filiz Vural¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Bu çalışmanın amacı, ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitör tedavisi sırasında yanıt kaybı olan kronik faz kronik myeloid lösemi tanılı hastalarda üçüncü kuşak tirozin kinaz inhibitörü olan ponatinib tedavisinin etkinliğini ve güvenirliliğini değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Ponatinib tedavisi almakta olan kronik myeloid lösemi tanılı altı hasta (dört kadın, iki erkek) geriye dönük olarak incelendi. Tüm hastalar öncesinde imatinib ve ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörü (üç hasta dasatinib 100mg/gün ve üç hasta nilotinib 400mg/gün) ile tedavi edilmişti ve tüm hastalarda her iki tedaviye ikincil direnç gelişmesinden dolayı ponatinib tedavisine geçilmişti. Ponatinib tedavisine başlanma anında hastaların ortanca yaşı 58 (46-78)'di. Hastaların özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

Bulgular: Beş hastada ponatinib başlangıç dozu 45mg/gün ve bir hastada 15mg/gündü. Hematolojik toksisite gelişmesi nedeniyle üç hastada doz 45mg/gün'den 30mg/gün'e ve bir hastada 45mg/gün'den 15mg/gün'e düşüldü. Son dönem böbrek yetmezliği olan bir hastada herhangi bir yan etki izlenmeden 45 mg/gün doz ile devam edildi. İkinci kuşak tirozin kinaz inhibitör tedavisinden ponatinib tedavisine ortanca geçiş süresi 49 (18-73) aydı. Hiçbir hastada ponatinib tedavisine geçtikten sonra optimal yanıt elde edilemedi fakat BCR-ABL mRNA transkript seviyelerinde azalma tespit edildi. Ponatinib tedavisinde başlıca toksisite olarak trombositopeni izlendi. Hiçbir hastada arteriyel veya venöz trombotik olay gözlenmedi. Tedaviye bağlı hiçbir ölüm meydana gelmedi. Bir hasta akraba dışı kemik iliği nakli sırasında ve tedavisini düzenli alan bir hasta da hastalığın ilerlemesi sonucu öldü.

Sonuç: Az sayıda hastanın dahil olduğu değerlendirilmemiz, T315I varlığı gibi, imatinib ve ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörlerine karşı belirgin bir neden olmadan gelişen direnç nedeni ile başlanan ponatinib tedavisinin kronik faz kronik myeloid lösemi tanılı hastalarda yararlı olabileceğini göstermektedir. İmatinib ve ikinci kuşak tirozin kinaz tedavisi altında yanıt kaybı sonrası başlanan ponatinib tedavisinin etkinliği ve güvenirliliğinin doğrulanması için daha büyük hasta gruplarının değerlendirildiği ileri araştırmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kronik myeloid lösemi, ponatinib

Tablo 1. Hastaların özellikleri

Yaş/Cinsiyet	Tanı tarihi	T3151	Önceki tedavi	Ponatinib başlama tarihi	Sonuç
52/E	2009	Negatif	Nilotinib	Aralık 2014	Ex
65/K	2006	Negatif	Dasatinib	Mayıs 2015	Sağ
78/K	1998	Negatif	Nilotinib	Mayıs 2015	Ex
46/E	1997	Pozitif	Nilotinib	Temmuz 2015	Sağ
49/K	2008	Negatif	Dasatinib	Kasım 2015	Sağ
64/K	2001	Negatif	Dasatinib	Mayıs 2016	Sağ

Deneysel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücre Tedavileri

TP-033

İNSAN KEMİK İLİĞİNDE RANTES VERESEPTÖRLERİNİN İNCELENMESİ

Tülay Karaağaç Akyol¹, Fatima Aerts Kaya¹, Duygu Uçkan Çetinkaya¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

Amaç: Rejeneratif tıpta Mezenkimal Kök Hücre (MKH)'lerin hasar onarımında önemli rolleri vardır. MKH'ler hasarlı dokuya doğru migrasyon göstermekte ve buldukları bölgede konnektif doku hücrelerine farklılaşabilmektedirler. RANTES G-proteinine bağlı reseptörü CCR5 (CD195) ile etkileşime girerek allerjik ve immün/inflamatuvar olaylarda lenfositler ve diğer hücrelerin inflamatuvar alanlara göçünü sağlayan bir kemokindir. Son yıllarda RANTES'in kemik iliği (Kİ)'nden kök hücre göçünde de rolü olduğu ileri sürülmüştür. Bu çalışmada, RANTES'in Kİ kökenli MKH'lerin biyolojik özellikleri (proliferasyon, migrasyon) üzerine etkilerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Sağlıklı Kİ'nden mononükleer hücreler ayrılmıştır ve 75 cm²'lik flaklara %10 FBS-HI (Invitrogen), %1 Penisilin-Streptomisin ve 2mM L-Glutamin içeren %60 DMEM-LG/%40 MCDB201 (Invitrogen/Sigma) medyum içerisinde 37°C ve %5 CO₂ nemli inkübatörde kültüre konulmuştur. 3-4 günde bir medyum değiştirilmiş ve hücreler flask yüzeyini %70-80 oranında kapladıklarında %0.25 Tripsin/1mM EDTA ile yüzeyden kaldırılarak üçüncü pasaja (P3) kadar çoğaltılmıştır. P3 MKH'ler immünofenotiplendirmelerinde stromal belirteçler CD105-PE, CD90-PE, CD73-PE, CD29-PE, CD44-APC, hematopoetik belirteçler CD34-APC, CXCR4-PE-Cy7, HLA-DR-APC ve RANTES reseptörleri (CD191 ve CD195-APC) antikorları kullanılarak FACSARIA (Becton Dickinson)'da okutulmuştur. Ayrıca P3 MKH'lerin osteojenik ve adipojenik farklılaşmaları yapılmıştır. Kİ plazmasındaki RANTES düzeyleri ELISA ile (TECAN) ölçülmüştür. RANTES reseptör inhibitörü maraviroc (MVC) kullanılarak x-Celligence (Roche) ile RANTES'in MKH'lerin proliferasyonu üzerindeki etkileri incelenmiştir. MKH'lerin RANTES ilişkili migrasyon özellikleri transwell assaylerde araştırılmıştır. Göç eden hücreler Wright boyası ile boyanıp ışık mikroskopunda değerlendirilmiştir.

Bulgular: P3 MKH'ler tipik fibroblastik morfoloji ve adipojenik ve osteojenik farklılaşma göstermişlerdir. Akım sitometri analizlerinde MKH'lerin stromal belirteçleri pozitif, hematopoetik belirteçleri negatif bulunmuştur. RANTES reseptörü CD195 ifadeleri MKH'lerde düşük

düzeyde (%0,1-0,7) bulunmuştur. ELISA testi sonucunda G-CSF kullanmış olan donörlerin ortalama RANTES düzeyleri 2100,25 ± 982,40 pg/mL, G-CSF kullanmayan donörlerin RANTES düzeyi 2033,26 ± 1074,00 pg/mL bulunmuştur. İki grup arasında anlamlı fark bulunmamıştır. Düşük ($\leq 1,0$ uM) MVC'nin konsantrasyonlarında RANTES'in varlığında MKH'lerin proliferasyonu artmıştır; yüksek MVC dozlarında (100 uM) baskılanmıştır. LPS ile stimüle edilmiş hücrelerde RANTES varlığında MKH migrasyonunun daha yüksek olduğu gözlenmiştir.

Sonuç: G-CSF ile stimüle edilen ve edilmeyen sağlıklı donör Kİ plazmalarında RANTES düzeyleri >2000 pg/ml üzerinde bulunmuştur. MKH'lerdeki RANTES reseptörlerin ifadeleri düşük bulunmuştur. Yüksek MVC dozlarında RANTES baskılandığında MKH'lerin proliferasyonu baskılanmış ve RANTES'e doğru MKH migrasyonu azalmıştır.

Anahtar Kelimeler: MKH, RANTES, CCR5, migrasyon

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

TP-034

SEYREK BİR MALİGNİTE: PRİMER MİDİASTİNAL BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA

Pınar Ataca Atilla¹, Erden Atilla¹, Güldane Cengiz Seval², Gültekin Pekcan¹, Osman İlhan¹, Önder Arslan¹, Günhan Gürman¹, Muhit Özcan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Yenimahalle Devlet Hastanesi, Ankara

Giriş: Primer Mediastinal Büyük B Hücreli Lenfoma (PMBBHL), en sık genç erişkin grupta görülen kitlesel hastalıkla seyreden seyrek bir diffüz büyük B hücreli lenfoma alt tipidir. Bu çalışmada kliniğimizde takip ettiğimiz PMBBHL vakalarımız sunulmuştur.

Araç ve Yöntem: Ocak 2006' dan itibaren kliniğimizde tanı konup tedavi alan 11 PMBBHL hastası retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Tanı anında median yaş 29,4 (aralık, 19-71), 6 hasta kadındı. Dokuz hasta (%82), 35 yaş altındaydı. Perikardial ve plevral tutulum olan 1 hasta evre IV hastalık ile tanı alırken diğer 10 hasta (%90.9) evre I veya II hastalık ile prezente olmuştur. ECOG performans skoru ve IPI < 3 olan 9 hasta (%81.8) vardır. On hastada (90.9%) tanı anında bulky hastalık mevcuttur. Tüm hastalara R-CHOP (rituksimab, siklofosamid, vinkristin, prednisolon) kemoterapisi uygulanmıştır ve 4 hasta (%36.2) ayrıca radyoterapi almıştır. Hastalar rezidüel hastalık takibi açısından PET ile takip edilmiştir. Ortanca takip süresi 21.3 ay (aralık, 3.9-103.5 ay), genel sağkalm %90.9'dur. Bir hasta tanının 18. ayında nüks etmiş ve 2 kür ICE (Ifosamid, karboplatin, etoposid) tedavisi sonrasında otolog kök hücre nakli yapılmıştır. Hasta tam yanıtı olarak izlenmektedir.

Sonuçlar: Bu çalışmada seyrek görülen 11 PMBBHL hastası sunulmuştur. Hastaların %90.9'u R-CHOP kemoterapisine yanıtlıdır. Radyoterapi hastanın durumuna göre değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Primer Mediastinal Büyük B Hücreli Lenfoma, Tedavi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositler Lösemi

TP-035

FANCONİ APLASTİK ANEMİLİ BİR ÇOCUK HASTADA ATİPİK KRONİK MYELOİD LÖSEMİ GELİŞİMİ

Ayça Koca Yozgat¹, Neşe Yaralı¹, Şule Toprak¹, Zekai Avcı¹, Namık Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Hastanesi, Ankara

Atipik KML, BCR-ABL 1 negatif, nadir bir myelodisplastik, myeloproliferatifneoplazm olup myeloid hiperplazi ve displazi ile karakterizedir. Splenomegali, myeloid displazi, lökositoz, immatür rgranülositlerin > %10, periferik kan ve kemik iliğinde blast oranının < %20, şüpheli monositoz yokluğu ile karakterizedir. Erişkinlerde insidansı düşük olup çocuklarda çok daha nadir görülmektedir. Atipik KML'de erişkinlerde ETNK1, SETBP1, NRAS, IDH2, NUP98, CALR, JAK ve CBL gibi mutasyonlar tanımlanmış olup son zamanlarda JAK/STAT sinyal yolunu aktive eden CSF3R mutasyonu da tanımlanmıştır

Burada CSF3R mutasyonu pozitif olarak saptanan Fanconi aplastik anemili bir atipik KML olgusu sunulmuştur.

Olgu: 2014 yılından beri Fanconi Aplastik Anemisi tanısı ile takip edilen 13 yaşındaki erkek hasta, Şubat 2016 tarihli kontrolünde Hb: 12,8 g/dl, PLT: 316.000/mm³ ve WBC: 63800 /mm³, periferik yaymasında %66 parçalı, %10 lenfosit, %4 monosit, %2 eozinofil, %2 metamyelosit, %2 çomak, %2 bazofil görüldü. Splenomegali yoktu. Kemik iliği biyopsisi, granülositer seri hakimiyeti, genç hücre artışı gösteren eritroid ve megakaryositer serilerde azalma ile karakterli hipersellüller kemik iliği olarak raporlandı. Kİ akım sitometrisi, granülositer seri hakimiyeti, granülositer seri hücrelerinin ışık saçım özellikleri granülosyonun azaldığını desteklemektedir. Bu hücrelerin MPO ve CD 15 ifadeleri belirgin azalmıştır, progenitörlerin tümü myeloid olup genç B hücre tespit edilmemiştir. Bulgular belirgin displazik değişiklik ile uyumludur olarak raporlandı.

Moleküler incelemeleğinde BCR-ABL JAK2 ,FLT-3 ITD, FLT-3D835, ETO/AML1, INV 16, WT1, NPM-A, NPM-B, NPM-D, t(15,17)(PML/RARA) negatif, CEP8, 5q3, CEP7, 11q23, 16q22 normal olarak bulundu. RASopatiler açısından KRAS, NRAS, PTPN11, NF1 mutasyonları negatif idi. Hastada Fanconi anemisine eşlik eden Ph negatif myeloproliferatif hastalık olabileceği düşünüldükçe gönderilen genetik sonucunda CSF3R geninde NM_156039.3 p.T6181 (c. 1853 C > T) (Heterozigot) mutasyon saptandı. Türkkök de 10/10 uyumlu 5 adet akraba dışı donör tesbit edilen hasta akraba dışı nakil yapan bir merkeze yönlendirildi.

Fanconi aplastik anemisinde lösemi, Wilms tümör ve medulloblastom gibi solid tümörler, myelodisplastik sendrom, karaciğerde hepatom ve adenom gibi ikincil maligniteler gelişebilmektedir. Atipik kronik myeloid lösemi çocuklarda çok nadir görülmekte olup literatürde şimdiye kadar Fanconi aplastik anemisi ile birlikteliği görülmemiştir. Bu nedenle hastamız Fanconi aplastik anemisi ve atipik KML birlikteliği saptanan ilk vakadır.

Anahtar Kelimeler: Fankoni aplastik anemisi, atipik kronik myeloid lösemi

Deneyisel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

TP-036

OBEZ KEMİK İLİĞİ MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİNİN ENDOPLAZMİK RETİKULUM STRESİ YÜKSEK VE FARKLIŞMA KAPASİTELERİ DÜŞÜKTÜR

Barış Ulum¹, Hikmet Taner Teke¹, Günay Balta², Duygu Uçkan Çetinkaya¹, Fatima Aerts Kaya¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Kök Hücre Bilimleri Anabilim Dalı, Kök Hücre Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Kemik iliği (Kİ) Mezenkimal Kök Hücre (MKH)'lerin osteojenik ve adipojenik farklılaşma kapasiteleri nedeniyle rejeneratif tıp uygulamalarındaki önemi her geçen gün artmaktadır. Obezite de, adipoz doku stromal kök hücrelerinin yaşam süreleri ve farklılaşma kapasitelerinin azaldığı gösterilmiştir. Endoplazmik Retikulum (ER); proteinlerin yapımı, işlenmesi ve taşınması görevlerini üstlenen bir organeldir. Doğru katlanmamış proteinler; ER'de birikmekte ve hücreler "ER stresi" olarak adlandırılan bir sürece girmektedir. Belli düzeyde ER stresi; kök hücre (KH)'lerin köklülüğünü korumaları ve farklılaşmaları için gereklidir, ancak düzey yükseldikçe KH'ler bu yetilerini yitirmektedir. Bu çalışmada, sağlıklı ve obez Kİ MKH'lerinin fizyolojik ER stresi seviyeleri karşılaştırılmış ve ER stresinin, MKH kendini yenileme ve farklılaşma kapasiteleri üzerindeki etkisi araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada, sağlıklı (vücut kütle indeksi, VKİ 20-25, n=3) ve obez (VKİ>30, n=3) donör Kİ'nden üretilen MKH'ler kullanılmış ve %10 fetal buzağı serum içeren besiyerinde çoğaltılmıştır. Western Blot için pasaj 3'e getirilen MKH'lerinden proteaz/fosfataz inhibitörleri kullanılarak protein izolasyonu yapılmış ve ER stresi indikatörleri olarak anti-XBP1s ve GRP78 antikoları kullanılmıştır. RT-PCR reaksiyonlarında, ER stresine (CHOP, XBP1s, ATF4), adipojenik (PPARg, SCD) ve osteojenik farklılaşmalarla (RUNX, Osterix) ilişkili genlere spesifik olarak tasarlanmış primerler kullanılmıştır.

Bulgular: ER stresinde artan XBP1s, ATF4 ve CHOP'un gen ifadeleri, obez MKH'lerde sağlıklı MKH'lerine kıyasla sırayla 2, 8 ve 20 kat daha yüksektir. Adipojenik farklılaşma sırasında, sağlıklı MKH'lerinin PPARg ve SCD seviyelerinde bir artış görünürken, ATF4 ve CHOP seviyelerinde bir değişiklik tespit edilmemiştir. Buna karşın, obez MKH'lerin PPARg ve SCD gen ifadeleri kontrole kıyasla düşük ve farklılaşmamış obez MKH'lerde yüksek bulunan CHOP ve ATF4 seviyeleri azalmıştır. Sağlıklı ve obez MKH'lerin 7 günlük osteojenik farklılaşmasından sonra RUNX ve Osterix ifadelerinde henüz bir artış bulunmamışken, sağlıklı MKH'lerdeki CHOP ve ATF4 gen ifadeleri artmış ve obez MKH'lerin CHOP ve ATF4 ifadeleri düşmüştür. GRP78 protein ifadeleri, hem fizyolojik hem farklılaşma koşullarında, sağlıklı MKH'lere kıyasla obez MKH'lerde daha yüksek bulunmuştur.

Sonuçlar: Elde edilen bulgular, obez insanlarda bulunan metabolik değişikliklerin Kİ-MKH'lerinde de gözlenebildiğini göstermiştir. Bu çalışmada, ER stresi ilişkili genlerin obez MKH'lerinde daha yüksek düzeyde ifade edildiği ve bu hücrelerin proliferasyonu ve farklılaşma kapasitelerinde önemli bir düşüş gözlenmiştir. Sonuç olarak, obez MKH'lerin köklülük özelliklerinin kısmen yitirmesi

nedeniyle oluşan fonksiyonel bozuklukların, obez insanlardan elde edilen MKH'lerinin rejeneratif tıp amaçlı kullanımlarını sınırlandırabileceği düşünülmektedir.

Bu çalışma Türk Hematoloji Derneği tarafından desteklenmektedir: proje nosu: 2015/03.

Anahtar Kelimeler: Kemik İliği, Mezenkimal Kok Hücreler, Endoplasmik Retikulum stresi, Obezite

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-037

SÜT ÇOCUĞU AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGULARI

Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Sema Gelen¹, Uğur Demirsoy¹, Meriban Karadoğan¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Süt çocuğu akut lenfoblastik lösemi olgularının (SÇ-ALL) mixed lineage leukemia rearrangement (MLL-r) ve germline (MLL-g) olan iki alt tipi mevcuttur. Biyolojik özellikleri nedeniyle daha yoğun kemoterapi gerektirirler ve yüksek riskli lösemi olarak kabul edilirler.

Materyal-Metod: Aralık 2002-2015 tarihleri arasında tedavi edilen 6 SÇ-ALL olgusuna BFM Interfant protokolleri uygulandı. Interfant-99 risk gruplamasında 8. gün prednisolon cevabını kullanırken, Interfant-06 tamda lökosit sayısı 300.000/mm³ üzerinde, hasta yaşı 6 ay altında ve MLL-r pozitif ise yüksek risk, bunlardan biri varsa orta risk, MLL-g ise düşük risk olarak sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Hastaların E/K oranı eşitti; biri hariç 6 ayın üstünde tam aldı. Tümü hepatosplenomegali ile başvurdu. Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri, tedavi yanıtları tabloda özetlenmiştir. Tanıda FISH MLL-r pozitif fakat PCR ile t(4;11) negatif olan olgu-5'in daha sonra 78.günde (konsolidasyon sonu) FISH MLL-r negatifleşti.

Tartışma: Hastalarımızdan ikisinin takip süresi henüz iki yılın altındadır ancak diğer dört olgunun takip süresi 4-13,5 yıl arasındadır. Altı ay altındaki olgu yoğun kemoterapi altında altıncı ayda relaps yapmıştır. Benzer şekilde literatürde de indüksiyon sonrası remisyon oranlarının %90'larda olduğu fakat 5-6 ay sonra yüksek riskli olguların relaps yaptığı belirtilmektedir. Hastalısız sağ kalımı olan olgularımızdan 8. gün yanıtı kötü olanlar vardır. Bu da yeni protokole uyumlu şekilde prednisolon yanıtının risk grubunu belirleyen faktörlerden olmadığını desteklemektedir. Dört yıl ve üzerinde hastalısız yaşam süresi olan orta riskli üç hastanın hiçbirisine nakil yapılmamıştır. Birinci remisyonunda sadece yüksek riskli hastalara nakil yapılması önerisini doğrular neteliktir. Hastalarımızda standart tümör lizis profilaksisi yeterli olmuştur. Kateter enfeksiyonu, kateterin tıkanması, yerinden çıkması gibi sorunlar yaşanmış, birden çok kez santral venöz kateter (port veya Hickmann) takılması gerekmıştır. Febril nötropeni atakları ve myelosupresyon idameye geçişte 30-45 günlük gecikmeler neden olmuştur. Remisyondayken enfeksiyon ile ölen hastamız bulunmamaktadır. Altı ay üzerinde tanı alan hastalarımızın hepsi olaysız yaşamaktadır. Düşük ve orta risk grubunda Interfant-99 ve COG-P9407 çalışmasında olaysız sağ kalım %67, genel sağ kalım(GSK) %77 iken, Japon MLL96 ve MLL98 çalışmalarında 5 yıllık GSK %95,5 tir. Yüksek risk grubunda GSK Interfant-99 da %53,8 COG-P9407 çalışmasında %43,8 bulunmuştur. COG grubu

birinci remisyonunda hematopoetik kök hücre naklinin (HKHN) kemoterapiye üstünlüğünü hiç bir risk grubunda gösterememiştir. Interfant-06 ise sadece yüksek riskli veya orta riskli olup MLL-r pozitif olan ve konsolidasyon sonrası MRD $\geq 10^{-4}$ olan hastalara nakil önerilmektedir.

Sonuç olarak deneyimlerin artışı ile oluşan güncel protokollerin uygulanması SÇ-ALL de prognozu gittikçe iyileştirmektedir.

Anahtar Kelimeler: süt çocuğu, ALL, MLL-rearrangement

Tablo 1.

	Olgu-1	Olgu-2	Olgu-3	Olgu-4	Olgu-5	Olgu-6
Tanıyaşı	11 ay	57 gün	8,5 ay	10,5 ay	10 ay	8 ay
cinsiyeti	K	E	K	K	E	E
Tanı lökosit (mm ³)	30.800	630.000	100.000	543.000	17.500	468.000
Tanı Hb (g/dL)	5,2	12,3	6,5	7,7	7,5	4
Tanı trombosit (mm ³)	97.000	21.700	126.000	91.300	445.000	489.000
Tanıda BOS tutulum	-	-	-	-	-	-
CD10 pozitifliği	-	+	+	+	-	+
Konvansiyonel sitogenetik	yapılmadı	46.XY	yapılmadı	yapılmadı	46.XY	46.XY,inv(9)(p11q13)20
PCR t(4;11)	+	-	-	-	-	-
FISH MLL	yapılmadı	yapılmadı	yapılmadı	yapılmadı	+(%50)	-
Tedavi protokolu	Interfant-99	Interfant-99	Interfant-99	Interfant-06	Interfant-06	Interfant-06
8. gün periferik blast sayısı (mm ³)	4000	64.000	500	34.700	393	72.000
15. gün kemik iliği MRD	M1	M1	M1	M3	M1/FLR	M3/PHR
İndüksiyon sonu kemik iliği	M1	M1	M2	M2	M1	M1
Risk grubu	orta	yüksek	orta	orta	orta	orta
İdameye geçme süresi	7 ay	-	6,5 ay	8 ay	8,5 ay	8,5 ay
prognoz	+13,5 yıl remisyonunda yaşıyor	+6 ayda relaps ve exitus	+6 yıl remisyonunda yaşıyor	+4 yıl remisyonunda yaşıyor	+21 ay remisyonunda yaşıyor	+15 ay remisyonunda yaşıyor

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

TP-038

SICAK HASSASİYETİ OLAN PİRUVAT KİNAZ EKSİKLİĞİ VAKASI

Tekin Aksu¹, Neşe Yaralı¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Zekai Avcı¹, Paola Bianchi², Namık Yaşar Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Ankara

²Fondazione Irccs Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico Oncoematology Unit, Physiopathology of Anemia Unit

Giriş: Piruvatkinaz (PK) eksikliği konjenital hemolitik anemiye yol açan glikolitik yol kusurları içinde en sık görülenidir. Otozomal resesif kalıtım gösteren bu hastalıkta klinik, ağır hemoliz, sık kan transfüzyon ihtiyacı veya hafif anemi ile seyredebilir.

Vaka: 18 yaşında Afgan erkek hasta, şiddetli anemi nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sclerada ikter ve subkotal 7 cm ele gelen splenomegalisi mevcuttu. Yenidoğan döneminden itibaren kronik sferositik olmayan anemi nedeniyle izlendiği ve 18 ay önce kolesistektomi yapıldığı öğrenildi. Hastanın sene içinde ortalama 0-3 kez eritrosit süspansiyonu (ES) ihtiyacı varken, son 1 yılda 8 kez ES ihtiyacı oldu. Hayatı boyunca sıcağa karşı çok hassas olduğu, ateşli hastalıklarda ve sıcak havada uzun süre kaldığında hemolitik krizlere girdiği ve ES ihtiyacı olduğu öğrenildi. Tam kan sayımında Hb 5,8 g/dL, MCV 107,8 fl, MCH 36,9 pg, MCHC 34,2 pg, RDW %24,1 ve retikülosit %20 idi. Periferik yaymada anizopoikiloz, polikromazi ve normoblastlar izlendi. Hastanın aşırı yüksek indirekt hiperbilirubinemi (15-19 mg/dL) ve yüksek LDH'si

1079 U/L vardı. Hb elektroforezinde: Hb A: 96.6, Hb A2: 2.1, Hb F: 1.3 ve HbS:0 bulundu. Kemik iliği aspirasyonu değerlendirilmesinde artmış eritroid seri hiperaktivitesi vardı. Coombs testi negatif idi. Olası Malaria ve Babesia enfeksiyonları kalın damla yayma metodu ile dışlandı. İzlemede çok ağır anemisi olmasına karşın (Hb<6gr/dL) genel durumunun iyi olduğu ve semptomunun olmadığı gözlemlendi. Kardeşinde benzer şikayetlerin olduğu ancak daha hafif seyrettiği belirtildi. Anne ve babası akraba idi (kuzen evliliği). Ayrıca annenin kuzeninde tanımlanmamış hemolitik anemi öyküsü vardı. Hastadan onam alındıktan sonra eritrosit enzim aktiviteleri, akım sitometri ile EMA bağlanma testi ve takiben sonuçların piruvatkinaz (PK) eksikliği düşündürmesi nedeniyle yapılan PK-LR gen analizi ile PK geninde homozigot missense mutasyon (c.581G>C / c.581G>C) gösterildi.

Tartışma: Vakanın kırmızı küre morfolojisi, aile öyküsü kırmızı küre membran kusurundan öte, enzimopati ile uyumluydu. Hastanın son dönemde şiddetli anemi ataklarının sıklaşması çoğu kalıtsal hemolitik anemiler için tipik değildi. Bu nedenle kliniğin kötüleşmesinde rol oynayabilecek, hemolizi artırabilen immün (Coombs pozitifliği) veya enfeksiyöz etkenler (Malaria, Babesia) dışlandı. Kırmızı küre metabolik enzim aktivitelerine bakıldığında ciddi bir PK enzim düşüklüğü yokken diğer enzim aktivitelerinin çok artmış olması hastada PK eksikliğine yönlendirdi ve takiben yapılan genetik analiz ile PK eksikliği tanısı kesinleşti. Hastanın anemiyi çok rahat tolere etmesi ise PK eksikliğinde görülen 2,3 difosfogliserat artışına bağlandı. Sıcak havada ve ateşli hastalıkta aneminin derinleşmesi ise mevcut enzimin termostabilitesinin bozuk olduğunu düşündürmektedir. Hastanın izleminde lökopeninin de eşlik etmesi ve son dönemdeki transfüzyon sıklığındaki artışta hipersplenizm göz önüne alınarak splenektomi kararı verildi.

Anahtar Kelimeler: Piruvatkinaz eksikliği, Termoinstabil enzim

Tablo 1. Vakanın EMA bağlanma testi ve kırmızı küre metabolizmasına ait veriler

	Sonuç	Referans değer
Akım sitometri EMA bağlanma testi (floresandaki azalma %)	%0	<%11
Kırmızı küre metabolizması		
Heksokinaz	5.9 IU/g Hb	0.78 – 1.34
Glukozfosfatizomeraz	107 IU/g Hb	55.3 – 72.3
Fosfofruktokinaz	11.7 IU/g Hb	8.8 – 11.8
Gliseraldehit P dehidrogenaz	724 IU/g Hb	228 – 323
Fosfogliseratkinaz	665 IU/g Hb	287 – 392
Piruvatkinaz	9.7 IU/g Hb	11.9 – 16.1
Glukoz 6 P dehidrogenaz	14.7 IU/g Hb	7.03 – 9.59
6 fosfoglukonatdehidrogenaz	19.7 IU/g Hb	7.7 – 9.64
Adenilatkinaz	353 IU/g Hb	228 – 321
Primidin 5' nükleotidaz	1.3 OD260/OD280	1.4 – 2.98

Pediyatrik Akut Lösemiler

TP-039

TİP II SİALİDOZİS VAKASINDA SEKONDER HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ: LİTERATÜRDE İLK

Dilvin Çelik Ateş¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Malatya

Giriş: Sialidozis, otozomal resesif geçişli, α-N-asetil nöraminidaz-1 (NEU1) enzim eksikliği sonucu oluşan lizozomal depo hastalıdır. Eksik enzim aktivitesi sonucunda sialik asitten zengin glikopeptit ve oligosakkaritler lizozomlarda birikerek hastalık tablosunu ortaya çıkarırlar. Hastalarda kaba yüz görünümü, karaciğer ve dalak büyüklüğü, vertebra deformitesi, dizostozis multiplex ve ağır mental retardasyon görülür. Burada literatürde daha önce bildirilmemiş, sialidozis tip II tanılı bir hastada sekonder hemofagositik lenfositosis gelişebileceğini vurgulamayı amaçladık.

Olgu: Üç aylık kız hasta sitopeni, hepatosplenomegali, göz kapağında ödem ve ateş yüksekliği şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 33 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan, 37 haftalık olarak sezaryan ile doğduğu öğrenildi. Doğumda sorunu olmayan hastanın 2. gününde göz kapağı, ayak sırtı ve pretibial ödemi olduğu, 45 günlük iken batın distansiyonu geliştiği öğrenildi. Takibinde hepatosplenomegalisi olan hastada metabolik hastalık düşünüldü. Tandem Mass, idrar ve kandaki organik asit değerleri normal sınırdıydı. Üç aylık iken hastanın öksürük, ateş yüksekliği, batın distansiyonu ve ödemlerinde artış şikayeti oldu. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 4200 gr (3-10 P), boy 57 cm (25P), karaciğer 4 cm dalak 5 cm palpabl, göz kapaklarında ve ayak sırtında ödemi mevcuttu. Hastanın soygeçmişinde, anne baba 1. dereceden akraba idi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb 10,8 g/dL, Hct %31, beyaz küre 8500/mm³, total nötrofil sayısı 1900/mm³, trombosit sayısı 76.000/mm³tü. Biyokimyasal tetkiklerinde AST 108 U/L (5-34), ALT 89 U/L (0-55), trigliserit 318 mg/dl (0-150), ferritin 2347 ng/ml, fibrinojen 84 mg/dl (200-400) olarak bulundu. Viral belirteçleri negatif bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapmış ve yapmamış çok sayıda histiyosit tespit edildi. HLH tanısı konulan hastaya deksametazon, siklosporin, etoposid tedavisi verildi. Tedavinin 4. gününde satürasyon düşüklüğü ve karbondioksit retansiyonu olan hasta yoğun bakıma alınarak entübe edildi. Genel durumu kötü olan hastaya çocuk metabolizmanın önerisi ile cilt biyopsisi ve fibroblast kültürü yapıldı. Fibroblast kültürü sialidozis tip II ile uyumlu geldi. Tedavinin 9. gününde ekstübe edilen hasta nasal oksijen desteği ile takibe alındı. Tedavinin 16. gününde genel durumu bozulan hasta tekrar entübe edildi. Biyokimyasal değerlerinde hiperpotasemi (6,5 mmol/l) gelişen hastaya kalsiyum infüzyonu, alkali mayi, insülin infüzyonu başlandı. HLH 2004 protokolüne ara verildi. Takibinde tedaviye rağmen potasyum seviyesi 10 mmol/L ulaştı. Kardiyak arrest ve solunum yetmezliği nedeniyle hasta kaybedildi.

Sonuç: Sonuç olarak, sialidozis tip II hastalarında histiyositlerin aşırı aktivasyonuna sekonder hemofagositik lenfositosis gelişebileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Sialidozis, sekonder hemofagositik lenfositosis

Pedriatrik Akut Lösemiler

TP-040

PREKÜRSÖR B HÜCRE İMMÜNfenotipi GÖSTEREN BURKİTT LÖSEMİ OLGUSU

İşık Odaman Al¹, Başak Koç¹, Ezgi Uysalol¹, Cengiz Bayram¹, Hilal Akı², Ali Ayçiçek¹, Nihal Özdemir¹

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

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Burkitt lösemi çocukluk çağı lösemilerinin yaklaşık %2'sini oluşturan agresif seyirli bir lösemi tipidir. Sitomorfolojik bulguları ve immünfenotipik özellikleriyle prekürsör B hücreli akut lenfoblastik lösemi'den (ALL) ayrılmaktadır. Ayrırcı tanının yapılması tedavilerinin tamamen farklı olması nedeniyle önem taşır. Bu yazıda akım sitometriyle prekürsör B hücreli ALL immünfenotipi gösteren, ancak t(8;14) varlığı ile Burkitt lösemi tanısı alan olgumuz sunulmuştur.

Olgu: On bir yaşında erkek hasta ateş, halsizlik şikayetleri ile başvurdu. Fizik bakışında yaygın peteşiyel döküntü ve hepatosplenomegali mevcuttu. Tam kan sayımında BK 36600/mm³, Hb 10 gr/dl, hct %29, Trombosit 17000/mm³ idi. Biyokimyasal tetkiklerinde ürik asit 17 mg/dl, LDH 2965 U/L idi. İzleminde LDH değeri 5000 U/L'ye kadar yükseldi. Karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal saptandı. Damar içi hidrasyon ve allopürinol başlandı. Hastaya lösemi ön tanısı ile kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Morfolojik incelemede L2/L3 tipi blastik hücrelerin olduğu görüldü. Akım sitometri incelemede blast oranı %84; CD22 %93,4, CD10 %94, CD19 %93,9, CD34 %0,6, TdT %58,7 bulunarak Common B hücreli ALL tanısı konuldu. ALL-IC 2009 protokolüne göre kemoterapisi başlandı. Steroid tedavisi ile lökosit sayısı ve ürik asit düzeyi geriledi ve izleminde tümör lizis sendromu gelişmedi. t(12;21), t(1;19), t(4;11), t(9;22) negatif saptandı. Hastanın 8. gün periferik yaymasında mutlak blast sayısı 2700 (%32 blast) olup steroide yanıtızsız idi. 15. gün kemik iliği incelemesinde %60 blast (M3) ve minimal kalıntı hastalık (MRD) %53,8 olarak saptandı. Hasta 8. gün ve 15. gün tedaviye yanıtızsız olduğu için yüksek risk grubuna alındı. ALL tedavisinin 18. gününde iken tanı anında gönderilen sitogenetik inceleme sonucunda t(8;14) pozitifliğinin saptanması ile hastada Burkitt lösemi düşünüldü. Periferik kan örneğinden FISH yöntemi ile t(8;14) tekrarlandı ve %34 oranında pozitif saptandı. Burkitt lösemi tedavisi başlamadan önce yapılan PET inceleminde kitlesel lezyona rastlanmadı. Hastaya BFM NHL 2004 protokolüne göre Burkitt lösemi protokolü başlandı. Hasta kemoterapi protokolünün sorunsuz tamamlanmış olup bir aydır remisyonda olarak izlenmektedir.

Sonuç: Prekürsör B hücreli ALL immünfenotipi gösteren Burkitt lösemi çocukluk çağı lösemilerinin yaklaşık %0,1'ini oluşturmaktadır. Kesin tanı için t(8;14) varlığı gerekmektedir. İmmünfenotipik bulgular ile sitomorfolojik bulguların uyumsuz olduğu durumlarda tanının irdelenmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Burkitt, lösemi, immünfenotip

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-041

NADİR GÖRÜLEN MUTASYONA SAHİP ÜÇ PEDİATRİK ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VAKASI

Hüseyin Tokgöz¹, Ümran Çalışkan¹, Veysel Sabri Hançer², Reyhan Küçükkaya³

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Konya

²İstanbul Bilim Üniversitesi Fen Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Esansiyel Trombositemi (ET), çocukluk çağında nadir görülen bir hastalık olup, kemik iliğinde megakaryositerinin klonal çoğalması ve trombositoz ile karakterizedir. ET'li çocukların çoğunda JAK2 mutasyonu mevcut olup, MPL ve calretikülin (CALR) mutasyonları çocuklarda son derece nadirdir (1-2). Biz burada MPL ve CALR mutasyonu taşıyan 3 pediatrik olguyu bildiriyoruz.

Olgu 1: Dokuz yaşında kız hasta, rutin kontrolde tespit edilen trombositoz sebebiyle polikliniğimize yönlendirildi. Doğuştan şaşılık ve sağ gözde pitozu olan hastanın fizik muayenesinde hafif bir splenomegali (kot altı 2 cm) dışında problem yoktu. Tam kan sayımında trombosit sayısı:2.816.000/mm³ idi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi ile ET tanısı kondu, miyeloid fibrozis yoktu. Sekonder trombositoz yapacak sebepler (enfeksiyonlar, kollajen doku hastalıkları, demir eksikliği anemisi, vb) ekarte edilerek ET tanısı kondu. Moleküler olarak CALR geninde p.L367fs*46 mutasyonu saptandı. Takibinde hidroksiüre ile trombosit sayısı tedricen normale geldi. Herhangi bir tromboz kliniği olmadı.

Olgu 2: Talasemi minor tanılı 16 yaşındaki kız hasta, bulantı ve baş ağrısı şikayeti ile başvurdu. Fizik bakıda dalak ele gelmiyor, traube kapalı, diğer sistemler doğal. Tam kan sayımında trombosit sayısı 2.546.000/mm³ geldi. Birinci olgudaki gibi ET tanısı kondu. Moleküler olarak CALR geninde p.Glu370stop (E370X) mutasyonu saptandı. Halen hidroksiüre tedavisi ile stabil olup, tromboz kliniği yaşanmadı.

Olgu 3: On yedi yaşında kız hasta, karın ağrısı, hepatosplenomegali ve batında assit kliniği ile başvurdu. Görüntüleme yöntemleri ile iki hepatik vende inferior vena cava' ya uzanan thrombus (Buddchiari sendromu-BCS) tespit edildi. Trombosit sayısı 1.400.000/mm³ olan hastaya ilk olgudaki gibi ET tanısı kondu. Moleküler olarak MPL W515K mutasyonu saptandı. Hastaya hidroksiüre tedavisi başlandı. Karaciğer problemi nedeniyle karaciğer nakli yapılan hasta, halen hidroksiüre ve warfarin tedavisi ile takip edilmektedir.

Tartışma: Moleküler olarak BCR/ABL negatif olup, vakaların çoğunda JAK2617F mutasyonu saptanır. Bizim olgularımızda BCR/ABL ve JAK2 mutasyonu negatif, iki olgumuzda CALR mutasyonu ve bir olgumuzda ise MPL W515K mutasyonu saptanmıştır (Tablo 1). CALR mutasyonu taşıyan olgularımızda tromboz kliniği olmayıp literatür ile uyumlu olarak nispeten selim seyir gözlenmiştir. MPL W515K mutasyonu olan olguda ciddi bir BCS kliniği olmuştur. Nadir görülen ET mutasyonlarını taşıyan pediatrik vakalar olduğu için literatüre katkı sağlayacağı düşüncesindeyiz.

Anahtar kelimeler: Esansiyel trombositoz, mutasyon, çocuk

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. Tokgoz H, Caliskan U, Yuksekkaya HA, Kucukkaya R. Essential thrombocythemia with Mpl W515 K mutation in a child presenting with Budd-Chiari syndrome. *Platelets.* 2015 May 13:1-4.

Anahtar Kelimeler: Esansiyel trombositoz, mutasyon, çocuk

Tablo 1. Olguların Klinik ve Laboratuvar özellikleri

	<i>Olgu 1</i>	<i>Olgu 2</i>	<i>Olgu 3</i>
Yaş (yıl)	6	16	17
Cinsiyet	Kız	Kız	Kız
Başvuru şikâyeti	Asemptomatik	Asemptomatik	Karın ağrısı, karında şişlik
Tam kan sayımı			
Lökosit sayısı (/mm ³)	18.500	15.400	11.300
Hemoglobin (g/dl)	10,9	10,7	12,5
Trombosit (/mm ³)	2.816.000	2.546.000	1.400.000
Tromboz varlığı	Yok	Yok	Hepatik venler ve inferior vena cava
Eşlik eden durumlar	Konjenital pitozis, şaşılık	beta talasemi taşıyıcı	Budd Chiari Sendromu
Tespit edilen mutasyon	CALR geninde p.L367fs*46 mutasyonu	CALR geninde p.Glu370stop (E370X) mutasyonu	MPL geninde W515K mutasyonu
Tedavi	Hidroksiüre	Hidroksiüre	Hidroksiüre + warfarin
Akibet	Medikal tedavi ile asemptomatik olarak takip ediliyor.	Medikal tedavi ile asemptomatik olarak takip ediliyor.	Budd chiari sendromu nedeniyle karaciğer nakli yapıldı. Warfarin ve hidroksiüre ile stabil olarak izleniyor.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-042

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ OLGULARINDA VİRAL HEPATİTLER VE KLİNİK SEYRİ

Ahmet Murt¹, Ayşe Salıhoğlu², Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Teoman Soysal²

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

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

Amaç: Kök hücre nakli sonrası özellikle lenfosit fonksiyonlarındaki bozulma uzun süre devam ettiğinden durgun durumdaki virüslerin yeniden etkinlik kazanması (reaktivasyon) rastlanan durumlar arasındadır. Çalışmamızda, kök hücre nakli olgularında viral hepatit klinik seyirleri değerlendirilerek, risk faktörlerine yönelik analizler yapılmış ve bu hasta gruplarında uygulamalara yansımaya olası bulunan öneriler oluşturulmaya çalışılmıştır.

Hastalar ve Metod: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı Kök Hücre Nakil ünitesinde 1994 yılından 2015 yılına kadar yapılmış olan 561 kök hücre nakli dosyası ve elektronik

kayıtları retrospektif olarak gözden geçirilerek B ve C hepatitleri açısından özellikli serolojilere sahip hastalar çıkarılmıştır. Buna göre 15 HBsAg pozitif, 51 Anti HBc IgG pozitif ve 3 anti HCV pozitif olmak üzere 69 hastaya ek olarak akut B hepatiti geçiren bir olgu ile toplam 70 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Olgular nakil tiplerine göre allojenik veya olog ve anti HBs pozitif veya negatif olma durumlarına göre değerlendirilerek Hepatit B Virüsü (HBV) ters serolojik dönüşüm (serokonversiyon) veya reaktivasyonuna ilişkin tahmini rölatif riskler ve yıllar içerisindeki kümülatif insidanslar hesaplanmıştır.

Bulgular: HBsAg pozitif olarak kök hücre nakli yapılan 15 hastanın 4'ünde (%26) re-aktivasyon görülmüştür. Reaktivasyon ortalama olarak nakil sonrası 13.ayda görülmüş olup; kümülatif insidans analizi yapıldığında 60. günde %7 olan reaktivasyon insidansı, 270.günde %16 ve 730.günde %44 olmuştur. Anti HBc IgG pozitif olgularda HBV reaktivasyonu açısından allojenik nakil geçirmiş olmak (n=22, %31,8) olog nakil geçirmeye göre (n=29, %6,8) istatistiksel olarak anlamlı olarak daha yüksek bir risk faktörü olarak hesaplandı. Anti HBc IgG pozitif olup allojenik nakil yapılan hastalarda anti HBs negatif olan (n=9) olgulardaki HBV reaktivasyonu (%55) tahmini rölatif riski, anti HBs pozitif olgulardaki (n=13) re-aktivasyonuna (%15) göre 6,8 olarak hesaplandı. (%95 CI: 1,3-46,5) Anti HBc IgG pozitif olup allojenik nakil yapılan hastalarda; anti HBs negatif olan olgularda kök hücre nakli sonrası 10. günde %11 olan re-aktivasyon insidansı, 133.günde %33'e, 400.günde %50'ye ve 940. günde %75'e kadar ulaşmaktadır. Anti HBs pozitif olgularda ise 100.günde %8 olup 4745.günde dahi ancak %19'a ulaşabilmektedir.

Sonuç: HBsAg pozitif olgular allojenik veya olog kök hücre nakli sonrası re-aktivasyon açısından yüksek risk taşıdıklarından profilaksi en az 1 yıl devam ettirilmelidir. Anti HBc IgG pozitif hastalar, HBV ters serokonversiyonu açısından risk taşımakta olup, allojenik nakil yapılması, olog nakle göre daha yüksek risklidir. Anti HBc IgG pozitif olup, anti HBs negatif olan olgulara allojenik nakil yapılacaksa, HBV profilaksisi verilmelidir. Anti HBc pozitif olgularda olog nakil yapılacak ise profilaksi yerine HBV açısından yakın izlem kabul edilebilir bir yaklaşımdır.

Anahtar Kelimeler: Kök Hücre Nakli, Viral Hepatit, Hepatit B ve Aktivasyonu

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-043

NON-HODGKİN VE HODGKİN LENFOMADA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİNDE HAZIRLAMA REJİMİ OLARAK TECAM

Püsem Patır¹, Nur Soyer¹, Mustafa Duran¹, Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Fahri Şahin¹, Mahmut Töbü¹, Güray Saydam¹, Filiz Vural¹

¹*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir*

Amaç: Relaps/refrakter Non-Hodgkin lenfoma (NHL) ve Hodgkin lenfomada (HL) yüksek doz kemoterapi rejimi ile birlikte uygulanan olog kök hücre nakli (OKHN) genellikle olumlu sonuçlar sağlamaktadır. Bu çalışmanın amacı, TECAM [thiotepa (40 mg/m²x dört gün), etoposid (200 mg/m²x dört gün), ARA-C (200 mg/m²x dört gün), siklofosfamid (60 mg/kg xbir gün) ve melfalan (60 mg/

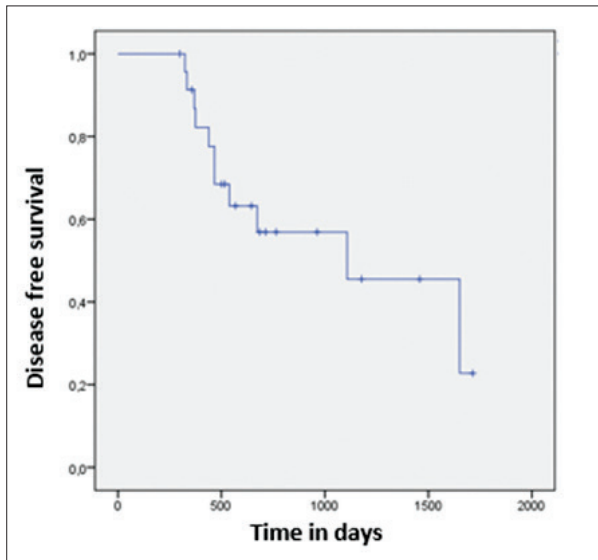
m²x iki gün] içeren yüksek doz kemoterapi rejiminin etkinliğini ve güvenilirliğini değerlendirmektedir.

Gereç ve Yöntem: Aralık 2014 ve Nisan 2016 tarihleri arasında relaps/refrakter NHL ve HL tanılı yirmi dört hastaya TECAM hazırlama rejimi ile OKHN uygulandı. OKHN sırasında hastaların ortalama yaşı 56.5 (31-70)'ti. Hastaların 17(%70.8)'si refrakter ve 7(%29.2)'si relaps lenfomaydı. Hastaların özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

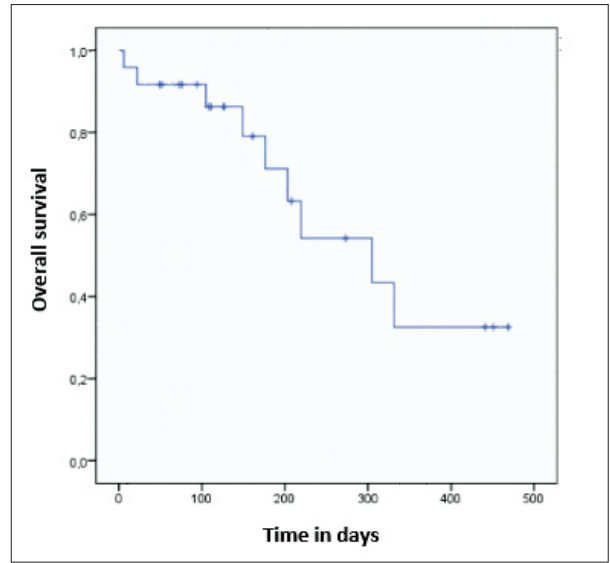
Bulgular: Tüm hastalar tedavi protokolünü tamamladılar. Toplanan CD34+ hücrelerin ortalama miktarı $6.38 \times 10^6/\text{kg}$ ($2.67-19.3 \times 10^6/\text{kg}$)'ydı. OKHN'yi tamamlayan tüm hastalarda nötrofil ve trombosit engraftmanı sağlandı. Nötrofil ve trombosit engraftman ortalama zamanı sırasıyla 11 (9-19) ve 14 (10-41) gündü. Hastanede ortalama yatış gün sayısı 28 (17-108)'di. İki hasta (%8.3) nakil ilişkili komplikasyon nedeni ile öldü. Ortalama izlem süresi 186 (7-505) gündü. Genel yanıt oranı %62.5'ti. Ortalama hastaliksiz sağkalım (Şekil 1) ve 1 yıllık tahmini genel sağkalım (Şekil 2) sırasıyla %45.5 ve %32.5'ti. Genel sağkalım açısından NHL ve HL hastaları arasında bir fark bulunamadı ($p > 0.05$) (Şekil 3).

Sonuç: Relaps/refrakter NHL ve HL'nin tedavisi özellikle zordur. Çeşitli hazırlama rejimleri ile birlikte uygulanan OKHN hâlâ en iyi tedavi seçeneğidir. TECAM rejimi ile enfektif ve enfektif olmayan komplikasyonlarda anlamlı bir artış olmadan tam yanıt gibi olumlu sonuçlar sağlanmıştır. Kötü prognoza sahip lenfoma hastalarında bu rejimin etkinliği ve toksisitesini değerlendirmek için çok sayıda hastanın dahil edildiği randomize çalışmalar yararlı olabilir.

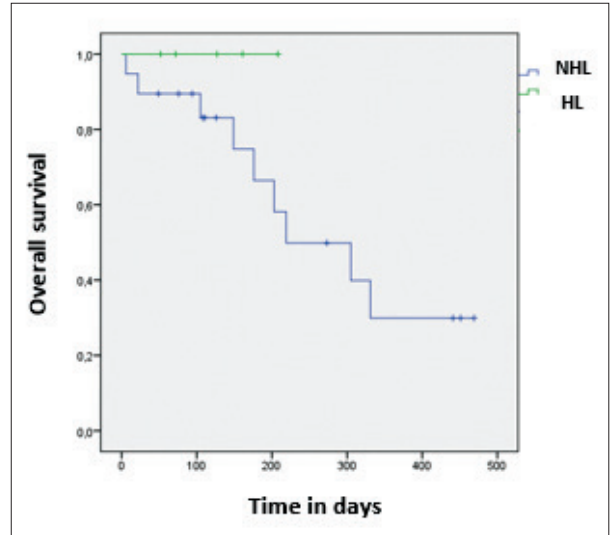
Anahtar Kelimeler: Thiotepa, otolog kök hücre nakli, lenfoma



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1. Hastaların özellikleri

Hasta sayısı	24
Yaş, E/K	16/8
Yaş	56,5
Refrakter/Relaps	17/7
Diffüz büyük B hücreli lenfoma	8
Foliküler lenfoma	3
Mantle hücreli lenfoma	3
T-hücreli lenfoma	3
Marjinal zon lenfoma	2
Hodgkin lenfoma	5

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

TP-044

KRONİK MİYELOPROLİFERATİF HASTALIKLARDA TRANSVERS DALGA ELASTOGRAFİSİ İLE KARACİĞER VE DALAĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mehmet Taha Avcı¹, Hatice Demet Kiper Ünal², Melda Cömert Özkan³, Süha Süreyya Özbek¹, Gülgün Kavukçu¹, Mine Hekimgil⁴, Nazan Özsan⁴, Sadık Tamsel¹, Murat Tombuloğlu², Ayhan Dönmez²
¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Çalışmamızda farklı kronik miyeloproliferatif hastalık (KMPH) tiplerinde karaciğer ve dalak parankimi sertlik derecelerinin transvers dalga sonoelastografi ile ortaya konulup, birbirleri ve sağlıklı gönüllüler ile karşılaştırılması amaçlanmıştır. Bu yolla kemik iliği retiküler lif derecesi ve diğer hematolojik parametreler arasındaki ilişkiler incelenerek elastografi tekniğinin tanısallık süreçlerinde ve tedavi takibinde katkısı araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD Hematoloji Bilim Dalına Haziran 2013 ve Ağustos 2015 tarihleri arasında başvuran, KMPH tanısı konulan ve henüz spesifik tedavisi başlanmamış 35 hasta ile 31 sağlık bireyi dahil edildi. Tüm olgularda karaciğer ve dalağın anatomik ve noktasal transvers dalga ("shear wave, SW") sonoelastografisini de kapsayan üst abdomen USG, "acoustic radiation force imaging" teknolojisini temel alan "Virtual Touch Tissue Quantification™" yöntemiyle gerçekleştirildi. Tüm hastaların klinik, laboratuvar verileri toplandı. Veri analizinde hastaların rutin laboratuvar verileri, yapısal karaciğer ve dalak sonografik verileri, bu iki organda ölçülmüş SW hızları (Vs), ayrıca "Dalak / Karaciğer Vs" oranları ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun kıyaslanmasında KMPH hastalarının ortalama karaciğer Vs değeri, kontrol grubununkinden anlamlı olarak fazla bulundu. Buna karşın dalak Vs ortalamaları, KMPH hasta ve kontrol grupları arasında anlamlı bir fark göstermedi. "Dalak Vs / Karaciğer Vs" oranı hasta grubunda, kontrol grubundan anlamlı şekilde düşük ortalamaya sahipti. KMPH alt gruplarında polisitemia vera (PV) ya da esansiyel trombositoz (ET) hastalarında karaciğer veya dalak Vs ortalamaları ile kontrol grubu Vs ortalamaları arasında anlamlı fark gözlenmezken, primer myelofibrozisli (PMF) hastalardan oluşan alt grupta ortalama karaciğer Vs değeri, sağlıklı kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu. Hasta grubunda dalak uzunluğu ile dalak Vs değerleri arasında istatistiksel olarak orta dereceli bir korelasyon saptandı. Hasta grubunda olguların beyaz kan hücre sayıları ile karaciğer Vs değerleri arasında istatistiksel olarak iyi dereceli, PMF alt grubunda hematokrit değerleri ile karaciğer Vs arasında çok iyi dereceli ve pozitif yönde korelasyon saptandı. PV alt grubunda hemoglobin değerleri ile karaciğer Vs arasında çok iyi dereceli ve negatif,

hematokrit değerleri ile karaciğer Vs değerleri arasında iyi dereceli ve negatif korelasyon belirlendi.

Sonuç: KMPH 'larda ve PMF alt grubunda karaciğer Vs 'nin kontrollerdekinden yüksek olması, beklenenin aksine bu olgularda karaciğer elastisitesinin dalaktan daha fazla etkilendiğini ortaya koymaktadır. KMPH tanılı hastalarda karaciğer ve dalak fibrozisinin non-invaziv, ağrısız, hızlı ve objektif bir yöntem olarak transvers dalga elastografisi ile değerlendirilmesi ve takipte kullanılması daha geniş olgu serilerinde yapılacak çalışmalarla desteklenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Elastografi, Miyeloproliferatif, ARFI, Miyelofibrozis

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-045

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA FUNGAL BEYİN APESİ

Utku Aygüneş¹, Melike Sezgin Evim¹, Birol Baytan¹, Adalet Meral Güneş¹, Solmaz Çelebi², Beyza Ener³

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

Giriş ve Amaç: Beyin apsesi; immün sistemi baskılanmış bireylerde, bakteriyel ve fungal ajanların neden olduğu, yaşamı tehdit eden enfeksiyonların başında gelmektedir. Yeni antifungal ajanların akut dönemde ve idamede süreli etkin kullanımı ile mortalite ve morbidite azalsa da halen mortalitesi %90'lara kadar bildirilmektedir. Bu çalışmada; kemoterapi alan akut lenfoblastik lösemili 4 olguda aspergillus enfeksiyonunun etken olduğu beyin apsisinin tanı, tedavi ve prognozu tartışılmıştır.

Olgu: Kliniğimizde tanı alan ALL hastaları uluslararası BFM bazlı protokoller ile tedavi edilmektedir. 2002-2016 yılları arasında ALL tedavisi indüksiyon fazında iken 3'ü erkek 1'i kız olmak üzere 4 hastada beyin apsisi gelişti. Hastaların yaş ortalaması 5 idi (minimum 4, maksimum 6). İki hastada bilinç bozukluğu ve kas güçsüzlüğü, bir hastada fasiyal paralizisi ile hemipleji, bir hastada ise konvulsiyon görüldü. Beyin apsisi tanısı kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntülemesi bulgularına dayanarak konuldu. 3 hastaya cerrahi girişim uygulanarak apse drene edildi ve küretaj uygulandı. Apse materyallerinde bir hasta dışında direkt mikroskopik incelemede septalı hyalen hifler saptandı. Üç hastanın da apse materyali kültürlerinde Aspergillus fumigatus üretilirdi. Bir hastada cerrahi uygulanmadı. Ancak kraniyal MR bulguları ve klinik değerlendirme neticesinde etken Aspergillus türü mantar olarak değerlendirildi. Hastalara geniş spektrumlu antibiyotik ve antifungal olarak 2 hastaya lipozomal amfoterisin B ve 2 hastaya vorikonazolen oluşan tedavi uygulandı. 1 hastanın nörolojik ve radyolojik bulgularında tam düzelme sağlanırken 2 hastada radyolojik olarak rezidüel lezyon ve nörolojik sekel ile iyileşme görüldü. 1 hastada ise ölümlü sonuçlandı. Sağ olan 3 hasta yaklaşık 6 yıldır remisyonunda izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Fungal beyin apsisi, lösemi tedavisi sırasında ciddi bir komplikasyon olarak gelişebilir ve erken tanı ve acil tedavi yaklaşımı ile morbidite ve mortalite azaltılabilir. Lezyonun eksizyonu/biopsisi ve beyin

omurilik sıvısının mikrobiyolojik ve patolojik incelenmesi, gerek etkenin tespiti gerek hedefe yönelik tedavi vermek açısından çok önemlidir. Bununla beraber operasyon için uygun olmayan olgularda antifungal tedavi ile hastalık geriletebilmekte ve/veya tedavi edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Apse, aspergilloz, lösemi

Lenfomalar / Arařtırmalar / Transplant Dıřı Tedaviler / Biyolojisi

TP-046

CASTLEMAN-KOJİMO HASTALIĐI (TAFRO SENDROMU) OLGUSU: TANI VE TEDAVİ YAKLAŐIMI

Őeyma Yıldız¹, Ramazan Öcal², Mehmet Sezgin Pepeler², Zübeyde Nur Özkurt², Zeynep Arzu YeĐin², Nalan Akyürek³, Münci YaĐcı²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Castleman-Kojimo Hastalığı (Tafro Sendromu) majör belirleyicileri trombositopeni, anazarka, sistemik inflamasyon ve minör belirleyicileri Castleman hastalığı, organomegali, myelofibrozis ve/veya kemik iliĐinde megakaryosit artışı, ilerleyici böbrek yetmezliĐi bileşenlerinden oluşan nadir bir sendrom olarak tanımlanmıştır.

Olgu: 67 yaşında erkek hasta, 3 ay önce başlayan karında şişlik yakınması ile başvurdu. KaraciĐer ve dalak büyüklüĐü, aksiller lenfadenopati, pretibial ödem ve transuda asit saptandı. Pansitopeni, sedimentasyon ve CRP yüksekliĐi saptandı. Serum immunfiksasyon elektroforezinde lambda tipi monoklonal gammopati, kemik iliĐinde, grade 1/3 retikülin lif artışı, megakaryosit sayısında artışla birlikte dismegakaryopoez gözleendi. Aksiller lenf nodundan yapılan biyopsisi hyalen vasküler tip multisentrik castleman hastalığı ile uyumluydu. PET-BT görüntülemesinde paraaortik, sol iliak zincirde, sol inguinalde, sol aksiller ve sağ retropektoral alanlarda lenf nodlarında ve dalakta (SUVmax değerleri 2,5-11,1 arasında deĐişen) tutulum görüldü.

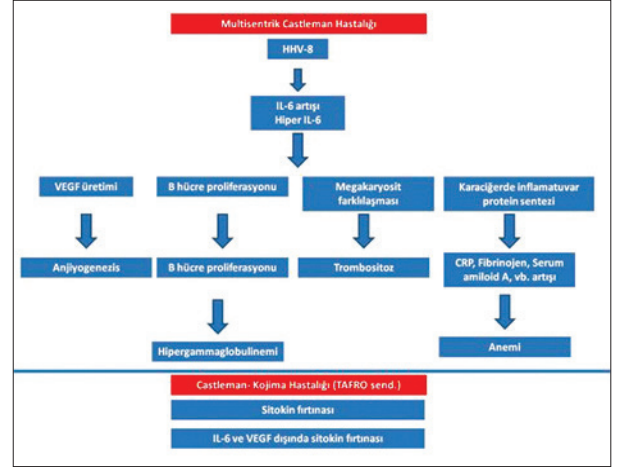
Hastamıza Multisentrik Castleman Hastalığı (MCH) bir varyantı olan Tafro Sendromu tanısı koyduk. Tedavi olarak bir IL-6 monoklonal antikoru olan Tocilizumab (TCZ) verilmesi planlandı, ancak birinci basamak tedavide kullanımına onay alınamayarak R-CVP kombinasyon tedavisi verildi. 3 kür tedavi sonrasında tedaviye yeterli yanıt alınamayarak (stabil hastalık), ikinci basamakta, Tocilizumab kullanılmasına karar verildi. İlaç temin edilene kadar 4 ve 5. kez R-CVP ile devam edildi. TCZ temin edilmesini takiben 15 günde bir 8 mg / kg 2 ay süreyle uygulanması planlandı. 2. dozdan 7 gün sonra ani gelişen septik şok nedeniyle, bulunduğu merkezin yoğun bakım ünitesinde takip edilmeye başlandı. Bu merkezde yedi gün süreyle invaziv mekanik ventilasyon, antibiyoterapi ve renal replasman tedavisine rağmen hasta kaybedildi.

Tartışma: Olgumuz major ve minör tanı belirleyicilerinin tamamını karşılamaktaydı. Tafro Sendromu patofizyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte IL-6 nın sebep olduĐu sitokin fırtınası suçlanmaktadır (Őekil 1). Tafro Sendromu'nun tedavisinde ise Rituksimab, glukokortikoidler, thalidomide, tocilizumab ve bunların farklı şekilde

kombinasyonlarının kullanıldıĐı olgular bildirilmiştir. Birinci basamak tedavide tocilizumab kullanımı ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir. Bizim olgumuzda birinci basamak tedavi olarak tocilizumab temin edilemediĐinden 5 kür R-CVP rejimi kullanıldı. İkinci basamak tedavide tocilizumab kullanılabilirdi ve ilk dozundan sonra herhangi bir yan etki gelişmedi. 2. kür tedavi izleminde ise henüz anlamlı yanıt elde edilemeden, septik şok nedeniyle hasta kaybedildi.

Sonuç: Tafro Sendromu Castleman Hastalığı'nın bir varyantı olarak giderek önem kazanmaktadır. Olgumuz Türkiye'den bildirilen ilk olgudur. Tafro sendromunun tanınması, izlem ve tedavi farklılıkları olması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Castleman-Kojimo Hastalığı, Tafro Sendromu, Tocilizumab



Őekil 1.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-047

BETA TALASEMİ MAJORLU ÇOCUKLARDA AKRABA DIŐI KÖK HÜCRE NAKLİ

Vedat Uygun¹, Gülsün Karasu², Suar Çakı Kılıç², Hayriye DaloĐlu³, Seda Öztürkmen³, Suna Celen⁴, Güler Merdan⁴, Hayrettin Kürkçü³, Fügen Pekün⁴, Akif Yeşilipek¹

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliĐi Nakil Ünitesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Medicalpark Hastanesi Pediatrik Kemik İliĐi Nakil Ünitesi

³Antalya Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliĐi Nakil Ünitesi

⁴Göztepe Medicalpark Hastanesi, Pediatrik Kemik İliĐi Nakil Ünitesi

Talasemili hastaların tedavi ve izleminde son yıllarda kaydedilen önemli gelişmelere rağmen bugün için tek kesin tedavi yöntemi hematopoetik kök hücre naklidir (HKHN). Ancak olguların %70'inde aile içi verici şansı yoktur. Son yıllarda iyi izlenmiş, düşük riskli talasemi hastalarında tam uyumlu akraba dışı vericilerden yapılan nakillerde kardeş vericilerden yapılanlara benzer sonuçlar yayınlanmıştır. Bu çalışmada akraba dışı vericiden HKHN yapılan talasemi olgularımız sunulmuştur.

Olgular ve Yöntem: Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medicalpark Antalya ve Göztepe Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitelerinde akraba dışı vericilerden HKHN yapılan 32 talasemi major olgusunun verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Olguların genel değerlendirmesi Tablo 1’de görülmektedir. Olguların tümünde GVHD yönünde 10/10 HLA uyumlu vericilerden transplant yapıldı. 3 olguda graft rejeksiyonu yönünde 9/10 HLA uyumu mevcuttu. Pesaro sınıflamasına göre 2 olgu Class I, 30 olgu Class II olarak değerlendirildi. Tüm olgularda nötrofil ve trombosit engraftmanları gerçekleşti, graft kaybı hiçbir olguda gelişmedi. Median 10 aylık izlem süresi ile genel ve hastaliksız sağkalm %96 olarak bulundu. 1 olgu post-transplant 4. ayda CMV pnömonisi nedeniyle kaybedildi.

Az sayıda olgu içermesine rağmen sonuçlarımız talasemili olgularda akraba dışı nakil için ümit vericidir. Ancak HKHN için başvuran ve aile içi vericisi olmayan hasta ailesine akraba dışı verici tarama işlemini başlatmadan önce eğer sağlıklı bir çocuk sahibi olmayı istiyorlarsa pre-implantasyon genetik tanı teklif edilmelidir. Ayrıca GVHD riskinin daha yüksek olabileceği konusunda bilgilendirme yapılmalıdır. Olgularımız iyi izlenmiş, düşük risk grubunda olgulardı. Verici olarak da allel düzeyinde 10/10 uyumlu vericileri kullandık. İlk sonuçlar olumlu görünmesine rağmen literatürde olgu sayısının artması ve nakil sonrası uzun süreli izlem ile talasemili hastalarda akraba dışı HKHN konusunda daha kesin bilgilere ulaşacağımıza inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Talasemi, akraba dışı verici, hematopoetik kök hücre nakli

Tablo 1. Akraba dışı vericiden HKHN yapılan olgularımızın bulguları

n	32
Yaş (ay, median)	85 (14-184)
Cins (E/K)	13/19
Ferritin (mg/dl)	1220 (457-5832)
Kök hücre kaynağı	
Kemik iliği	21 olgu
Periferik kan kök hücre	11 olgu
CD 34 sayısı (median) x 106/kg	7.7 (1.5-12.7)
Nötrofil engraftmanı (gün, median)	16 (10-23)
Trombosit engraftmanı (gün, median)	22 (12-79)
Komplikasyon	
Akut GVHD	5 olgu
Grade I-II	3 olgu
Grade III-IV	2 olgu
Kronik GVHD	-
Graft kaybı	-
TRM	1 olgu (CMV pnömonisi)
İzlem süresi (median)	10 ay (2-46 ay)
Hastaliksız ve genel sağkalm	%96

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-048

MULTİPL MYELOMADA ÇOK RENKLİ AKIM SİTOMETRİ İLE MİNİMAL KALINTILI HASTALIK TESPİTİNİN OPTİMİZASYONU: 8 RENK VE ÖTESİ

İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Pelin Aytan¹, Mahmut Yeral¹, Gülşah Ünver¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹, Bruno Paiva²

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi, Adana

²Clinica Universidad De Navarra, Centro De Investigacion Medica Aplicada (cima), Pamplona, Spain

Giriş-Amaç: Multipl myelomada yeni ve etkin tedavi yöntemlerinin gelişmesiyle birlikte, tedaviye yanıtın ve minimal kalınlı hastalığın (MRD) değerlendirilmesi amacıyla akım sitometrik tekniklerin kullanılması giderek yaygınlaşmaktadır. Çok renkli akım sitometrik tekniklerin kullanılması ve multiparametrik analizlerin yapılması sonuçların güvenilirliğini arttırmakta ve testin hassasiyetini 10⁻⁶ düzeylerine kadar getirebilmektedir. Bu çalışmada myelom hastalarında tedavi yanıtlarını değerlendirmek amacıyla 8 renkli akım sitometri ile MRD takibi yapılmış ve sonuçlar, diğer klinik ve laboratuvar parametrelerinin uluslararası myelom çalışma grubu yanı sıra değerlendirme kriterlerine göre belirlenen hastalık durumu ile karşılaştırılmıştır.

Metod: Hastaların kemik iliği örnekleri EDTA içeren tüplere alınmıştır. Atipik plazma hücrelerini göstermek amacıyla iki tüp dizayn edilmiş ve 1. tüpte, CD38/CD138/CD45/CD19/CD56/CD117/CD27/CD81 monoklonal antikoları ve 2. tüpte ise CD45/CD38/CD19/kappa/lambda monoklonal antikoları kullanılmıştır. Örnekler hazırlandıktan sonra 8 renkli akım sitometri cihazı (FACS Canto II, BD, Bioscience) ile okutma yapılmıştır. Her bir örnek için 3 ile 5 milyon arasında hücre okutulması amaçlanmıştır. Analizler FACS DIVA yazılımı ile çözümlenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya Ocak ve Ağustos ayları arasında kliniğimizde takip edilen 24 multipl myelom hasta dahil edilmiştir. Yirmi hastada nakil öncesi, 4 hasta ise kemoterapi sonrası ara değerlendirme amacıyla MRD çalışılmıştır. MRD negatif tespit edilen 13 hastada Kappa/Lambda oranı 1 iken, MRD pozitif olan 11 hastada K/L oranının bozulduğu tespit edilmiştir. MRD negatif olan hastaların biyokimyasal olarak CR durumunda olduğu, MRD pozitif olan 11 hastanın 6’sı VGPR, 3’ü PR ve 1’inde stabil hastalık tespit edildi. MRD pozitif olan 1 hastada ise biyokimyasal olarak CR durumunda olduğu ancak yapılan değerlendirmeler sonucu hastada kısa süre sonra extramedüller relaps tespit edildiği saptandı.

Sonuç ve Tartışma: Multipl myeloma kemik iliğinin klonal neoplastik bir hastalığı olup, son yıllarda tedavi yanıtının değerlendirilmesi konusunda çok sayıda araştırma yapılmıştır. Yaptığımız optimizasyon çalışmasının ilk verileri değerlendirildiğinde; myelom hastalarında kemik iliği örnekleri için EDTA’nın uygun bir antikoagülan olduğu, daima taze örneklerde çalışılması ve çalışmanın en fazla 24 saat içinde yapılması ve analiz edilen hücrelerin normal plazma hücrelerinden ayrılması gerektiği sonuçlarına varılmıştır. Ayrıca test hassasiyetini artırmak amacıyla çok renkli akım sitometrik tekniklerin kullanılmasının yerinde olacağı ve 10⁻⁶ düzeyinde sensitivite için en az 3 ile 5 milyon hücre okutulmasının önemli olduğu vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: multipl myeloma, MRD, akım sitometri

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

TP-049

SPLENEKTOMİLİ VE SPLENEKTOMİSİZ İMMÜN TROMBOSİTOPENİK (ITP) HASTALARDA ROMİPLOSTİM

Douglas Cines¹, Jeffrey Wasser², Francesco Rodeghiero³, Beng Chong⁴, Michael Steurer⁵, Drew Provan⁶, Roger Lyons⁷, Jaime Garcia Chavez⁸, Nancy Carpenter⁹, Xuena Wang¹⁰, Melissa Eisen¹⁰, Selçuk Çelik¹¹

¹Perelman-University of Pennsylvania School of Medicine, Philadelphia Pa

²University of Connecticut Health Center, Farmington Ct, United States

³San Bortolo Hospital, Vicenza, Italy,

⁴University of New South Wales, Sydney, Australia

⁵Innsbruck Medical University, Innsbruck, Austria,

⁶Barts and The London School of Medicine And Dentistry, London, United Kingdom

⁷Texas Oncology, San Antonio Tx, United States

⁸Unidad Médica De Alta Especialidad, Mexico City, Mexico

⁹Amgen, Uxbridge, United Kingdom,

¹⁰Amgen Inc., Thousand Oaks Ca, United States

¹¹Amgen İlaç Tic. Ltd.Şti. Türkiye

Amaç: Bu analiz ile ITP tanılı yetişkin hastalar üzerinde tamamlanmış 13 klinik çalışmada Romiplostimin splenektomili ve splenektomisiz hastalardaki etkinlik ve güvenilirliği değerlendirildi.

Yöntem: 2014 Haziran tarihine kadar yayınlanan çalışmalar çalışma havuzuna dahil edildi. Bilgilendirilmiş onam tüm ITP çalışmalarında alınmıştı. Güvenilirlik ≥ 1 doz romiplostim veya kontrol grubu tedavisinden sonra değerlendirildi. Advers etkilerin tamamı ilaca maruz kalım süresine göre ayarlandı. Etkinlik trombosit yanıtı (herhangi bir $\geq 50 \times 10^9/L$) ve sürekli platelet yanıtı ($\geq 50 \times 10^9/L \geq 9$ hf /12 ardışık hafta) olarak değerlendirildi. Onaylanmış kullanım dozu dışında doz kullanılan dört çalışma etkinlik analizlerine dahil edilmedi.

Bulgular: Güvenilirlik 1111 hastada (395 Splenektomili, 716 Splenektomisiz) analiz edildi. Çalışma başlangıcında Splenektomili hastalarda (splenektomisiz hastalarla karşılaştırıldığında) daha uzun medyan ITP süresine (8.7 [95%CI: 7.7, 9.7] karşı 1.6 [1.4, 2.0] sene) daha düşük median trombosit sayısına (14.0 [12.0, 15.3] karşı 19.3 [18.0, 21.0] $\times 10^9/L$), ve daha fazla >3 ITP tedavisine (38%[33.2%, 43.0%] karşı 12%[9.5%, 14.3%]) sahiptiler. Splenektomili hastalar daha fazla kurtarma tedavisi aldılar (263.4 [95%CI: 251.5, 275.7] karşı 153.3 [125.3, 138.8] 100 hasta/sene). İlaça maruz kalma süresine göre ayarlanmış advers olay(AO) oranları tabloda verilmiştir. Romiplostim grubuyla karşılaştırıldığında 100 hasta-yıl AO oranı kontrol grubunda hem Splenektomili (1861.1 [95%CI: 1616.9, 2132.2]) hem Splenektomisiz (1052.6 [989.3, 1119.0]) hastalarda daha fazlaydı. Etkinlik datası 1024 hastada analiz edildi (376 Splenektomili; 648 Splenektomisiz). Median trombosit sayısı romiplostim ile artmıştır ve trombosit cevapları her iki altgrupta da stabildi. Romiplostim için, trombosit cevap oranı ($\geq 50 \times 10^9/L$ en az bir kere) sırasıyla Splenektomili hastalarda 82%(95%CI: 78%, 86%), Splenektomisiz hastalarda 91%(89%, 93%) ($p < .0001$) ve stabil trombosit cevabı sırasıyla ($\geq 50 \times 10^9/L \geq 9$ hf /

12 ardışık hafta) 68%(63%, 72%) ve 80%(77%, 83%), ($p < .0001$) olarak bulundu.

Özet/Sonuç: Major trombosit sekestrasyon organının çıkarılması trombopoietin reseptör agonisti romiplostimin ne toksisitesini ne de yanıt oranını artırmıştır. Splenektomili hastalarda trombosit yanıt oranı daha düşük, kurtarma tedavisi oranı daha yüksek ve ilaca maruz kalma süresi ile ayarlanmış kanama ve enfeksiyon ilişkili yan etkiler daha fazlaydı. Hastalık süresi/şiddetinde Splenektomili ve Splenektomisiz hastalardaki farklar eş zamanlı tedavileri ve güvenilirlik/etkinlik sonuçları etkilemiş olabilir. Sonuç olarak, Romiplostim güvenilirliği Splenektomili ve Splenektomisiz hastalarda genel olarak karşılaştırılabilir ve trombosit yanıtı her iki hasta grubunda yüksekti.

Anahtar Kelimeler: İmmün trombositopeni (ITP), Trombosit, Splenektomi, Trombopoetin (TPO)

Tablo 1. 100 hasta-yıl için maruziyete göre düzenlenmiş AO oranları (95%CI)

	Splenektomili (702.0 hasta-yıl)	Splenektomisiz (1129.7 hasta-yıl)
Tüm AO	1226.4 (1200.6, 1252.5)	851.9 (835.0, 869.1)
Kanama	266.1 (254.2, 278.4)	140.8 (134.0, 147.9)
Enfeksiyon	156.7 (147.6, 166.2)	124.8 (118.4, 131.5)
Thrombotik AO'lar	6.3 (4.6, 8.4)	4.6 (3.4, 6.0)
Retikulin AO'lar *	0.4 (0.2, 7.4)	0.6 (0.2, 1.3)
Tüm Ciddi AO'lar	68.1 (62.1, 74.5)	44.1 (40.3, 48.1)
Tüm Ölümcül AO'lar	1.6 (0.8, 2.8)	2.7 (1.9, 3.9)
Tüm tedaviye ilişkili AO'lar	123.1 (115.0, 131.6)	82.1 (76.9, 87.6)

*12 çalışmada rastlanılan advers olaylar, kemik iliği retikulin fibrozis, myelofibrozis veya retikulin artışı olarak rapor edildi. Kemik iliği değerlendirilmesi için dizayn edilen spesifik 1 çalışma dahil edilmedi.

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-050

FANCONİ ANEMİLERİNDE SOMATİK DEFEKTLERİN YOKLUĞU, KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİNİN YOKLUĞUNUN GÖSTERGESİ DEĞİLDİR

İlhan Altan¹, Şule Ünal¹, Turan Bayhan¹, Eda Utine², Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Genetik Bölümü

Giriş: Fanconi anemisi (FA), en az 17 farklı gen mutasyonunun (FANCA- FANCS) neden olduğu kromozomal instabilite ile karakterize genetik bir hastalıktır. Trombositopeni ve makrositoz, sıklıkla anemi ve nötropeniden önce görülür ve kemik iliği yetmezliği genellikle median 7 yaşda tanı alır. 40 yaşına kadar, hematolojik anormalliklerin kümülatif insidansı 90%-98%'dir

Method: 1976-2016 yılları arasında tek merkezli 303 hastalık Fanconi anemi kayıtlarımız içinde, 44 hasta çalışmaya dahil edilmiştir ve son iki yıl içinde aynı dismorfolog-hematolog tarafından muayene edilmiştir. Hastalar pozitif DEB yada MMC testi sonrası kayıt edilmiştir. Somatik malformasyonlar, fizik muayene, ekokardiyografi ve karın ultrasonografi ile değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Tanı sırasında erkek hasta sayısı 24 (55%), değerlendirme sırasında ortalama tanı yaşı 10.8 yıl (7 ay-26 yıl), hemoglobün 11.8 gr/dL (6.9-16.2), beyaz küre sayısı $5.3 \times 10^9/L$ (2-27000), platelet $154 \times 10^9/L$ (6-487)'dir. 44 hastanın 15 (34%)'inde herhangi bir somatik anomali gözlenmedi. Hastaların 13(31%)'ünde tek seriyi tutan sitopeni, 8(18%)'inde bisitopeni, 9(20%) 'unda pansitopeni gözlemlendi. 14 hastada sitopeni gözlenmedi. 29 somatik anomali gözlenen FA vakalarının 9'unda lökopeni, 16'ında trombositopeni ve 13'ünde anemi gözlemlendi. Sitopenili hastalarda anomali açısından fark gözlenmedi. Anomali ve sitopeni (anemi, lökopeni trombositopeni) arasında istatiki olarak anlamlı fark bulunmadı.

Çalışmaya dahil edilen kohort hastalarının %34'ünde dismorfik bulguya rastlanmadı. Somatik anomali ve kemik iliği yetmezliğinin ağırlığı arasındaki ilişkiyle ilgili veriler olmasına rağmen, bizim çalışmamız bunun tersini gösterdi.

Anahtar Kelimeler: fankoni anemisi, somatik anomali, kemik iliği yetmezliği

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

TP-051

NÜKS/REFRAKTER MULTİPL MİYELOM HASTALARININ POMALİDOMİD KULLANIMI TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sevil Sadri¹, Ayşe Salıhoğlu¹, Işıl Erdoğan Özünal¹, Selin Berk¹, Dilek Keskin¹, Ulaş Yavuz², Ahmet Emre Eşkazan¹, Şeniz Öngören¹, Muhlis Cem Ar¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹, Yıldız Aydın¹

¹*Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul*
²*Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul*

Multipl miyelom (MM) henüz şifa sağlanabilir bir hastalık değildir. Bu sebeple nüks hastalığın tedavisi genel tedavinin önemli bir parçasıdır. Yaşlı hastalarda miyelomla yaşamın ½'si, genç hastalarda ise 2/3 ü nüks hastalığın tedavisi ile geçmektedir. Hiç kuşkusuz son 20 yıl içinde miyelom tedavisinde çeşitli imidlerin, proteozom inhibitörlerinin ve monoklonal antikörlerin kullanımı miyelomun prognozunda çok önemli iyileşmelere yol açmıştır. Bu bağlamda Ülkemizde yeni kullanıma giren bir immünomodulator olan pomalidomid'in sınırlı sayıda nüks/dirençli hastalarımızdaki sonuçlarını paylaşmaktayız.

Bulgular: Nüks/dirençli 23 hastamıza pomalidomid başlandı (kadın: 10(%43.4), Erkek: 13(%66.7)), ortalama tanı yaşı: 58±9, tedavi sırasında ortalama yaşları: 62,8±8 yıl idi. Hastaların tümü daha önceden imid ve proteozom bazlı tedaviler almıştı. Tüm hastalar imid aldılar; 17'si(%73.9) 'sadece lenalidomid, 6'sı(%16.1) hem lenalidomid hem thalidomid aldı. Bütün hastalar bortezomib aldı, 10'u (%43.4) iki basamakta bortezomib, 13'ü(%56.6) tek basamakta bortezomib aldı.

Hastaların 12'sine yüksek doz melfalan+ otolog kök hücre nakli uygulanmıştı. (Kadın: 5(%21.7), erkek 7 (%30.4)). Tablo 1'de hastalara ait bilgiler verilmiştir.

Hastalara pomalidomid 4 mg ve deksametazon >75 yaş üstü 40 mg/haftalık ve <75 yaş deksametazon 20 mg / hafta verildi.

Dört hastaya 4.üncü basamak, yedi hastaya 5. basamak, 11 hastaya altıncı basamak ve bir hastaya yedinci basamak olarak pomalidomid +deksametazon başlandı

Nüks refrakter 13 multipl miyelom hastada pomalidomid+ deksametazon tedavisi halen devam etmektedir (1-11 kür). 5 hastada ilerleyici hastalık nedeni ile tedavi değişikliği yapıldı. 5 hastanın birine iki kurs sonrası unreleated allojenik kök hücre nakli yapıldı. Bir hastada 2 kurs sonrası carfilzomibe geçildi. Bir hastada bortezomib ve bendamustin'e geçildi, bir diğer hastada ise 3 kurs pomalidomid+deksametazon'dan sonra daratumumab'a geçildi ve bir hastadada stabil hastalık olmasına rağmen 4.kürün sonunda rektum CA tanısıyla pomalidomide ara verildi. 5 hasta ise tedavi altında vefat etti. Dört hastada ölüm nedeni ilerleyici hastalık ve septik enfeksiyon idi. Bir hastada ise AML-M3 gelişti.

Yan etkiler: 1 hastada(%4.3) allerjik reaksiyon, 1 hastada (%4.3) karaciğer transaminaz yüksekliği, 1 hastada (%4.3) sitopeni , 2 hastada (%8.6) trombositopeni ve 1 hastada (%4.3) nörotoksite izlendi, 2 hastada (%8.6) pnömoni, 1 hastada (%4.3) üriner enfeksiyon gelişti. Hiçbir hastada tromboembolik olay izlenmedi. İki hasta coumadin, bir hasta düşük molekül ağırlıklı heparin ve 20 hasta aspirin profilasi aldı.

Sonuç: Pomalidomid etkili bir antimiyelom tedavi olmasına rağmen, nüks/refrakter hastalıkta ileri basamaklarda kullanılması durumunda sonuçlar yuzgüldürücü değildir. Öncesinde çoklu kemoterapi alınması yan etkilerin yönetimi daha güç hale getirmekte ve yanıt kalitesini düşürmektedir.

Anahtar Kelimeler: multipl miyelom, pomalidomid

Tablo 1.

Hasta	Yaş	Tip	1. basamak tedavi	Diğer tedaviler						Sonuç
K.G	49	IgG/k	VAD+ OKİT	Cybord 8kür	Lenalidomid 25 kür	Pomalidomid 2 kür	Kc transaminaz yükselişi ve progresyon		Veldex + Bendamustin	
R.S	55	IgG/k	VAD+ OKİT	Lenalidomid 9kür	Cybord 2kür	Veldex 2kür	Carfilzomib 10 kür	Pomalidomid 2kür	Plazmaferez, Exitus	
Z.Y	52	k Hafif Zincir	VAD+ OKİT	Thalidomid 24 kür	Lenalidomid 10 kür	Carfilzomib 7kür	Pomalidomid 3kür	Progresyon	Bendamustin+ daratumumab	
E.Ş	57	IgG/k	Veldex+OKİT	Cybord 1 kür	Lenalidomid 25 kür	Carfilzomib 4kür	Pomalidomid 11 kür		Unrelated Allojenik Tx	
M.Ç	58	IgG/k	VAD+ OKİT	Lenalidomid 2 kür	Carfilzomib 5kür	Pomalidomid 21 kür			Devam	
H.K	58	IgG/k	VAD+ OKİT	Thalidomid 2 kür	Cybord 25kür	Lenalidomid 6kür	Pomalidomid 3hafta		YBÜ,Exitus	
H.Ö	59	IgG/k	VAD+ OKİT	Cybord 2kür	Lenalidomid 29 kür	VRD 6kür	Pomalidomid 3kür	Plazmaferez	Exitus	
Y.Ö	66	IgA/k	VAD+ OKİT	Veldex 3kür	Lenalidomid 29 kür	Pomalidomid 3kür			Devam	
Z.B	56	IgG/k	Veldex+OKİT	Cybord 6 kür	Lenalidomid 6kür	Carfilzomib 1kür	Pomalidomid 3kür		Devam	
N.B	62	IgG/k	VAD+ OKİT	Thalidomid 25 kür	Lenalidomid 18kür	Pomalidomid 3 kür			Devam	
Z.C	62	IgG/k	VAD+ OKİT	Veldex 5kür	Lenalidomid 9kür	Cybord 6kür	Carfilzomib 8kür	Pomalidomid 4 gün doküntü	AML-M3, Exitus	
FD	45	k Hafif Zincir	VAD+ OKİT	Veldex 4kür	Lenalidomid 6kür	Carfilzomib 6kür	Pomalidomid 1kür		Devam	
H.I	69	IgG/λ	Veldex 5kür	Lenalidomid 2kür	Carfilzomib 6kür	Pomalidomid 2kür			Devam	
I.K	71	IgA/λ	Cybord 6kür	Lenalidomid 29 kür	Carfilzomib 12kür	Pomalidomid 1kür			Devam	
M.I	74	IgA/k	MPV 9kür	Thalidomid 15 kür	Lenalidomid 15kür	Carfilzomib 6 kür	Bendamustin 2kür	Pomalidomid 3. kür	Devam	
H.A	69	IgG/λ	VAD 6kür	Veldex 6kür	Lenalidomid 8kür	VRD 8kür	Pomalidomid 1kür	Plazmaferez+ bendamustin	Exitus	
H.Ç	73	IgG/k	MPT 4kür	Veldex 4kür	Lenalidomid 8kür	Carfilzomib 6kür	Pomalidomid 5kür		Devam	
S.A	73	IgA/λ	VMP 2kür	Cybord 2kür	Lenalidomid 6kür	Pomalidomid 4kür			devam	
M.G	79	IgG/k	Veldex 4kür	Cybord 4kür	Thalidomid 2kür	Lenalidomid 6kür	Pomalidomid 3kür	Progresyon	Carfilzomib	
M.B	73	IgG/λ	MP 4kür	MPT 6kür	Lenalidomid 12kür	Veldex 4kür	Carfilzomib 1kür	Pomalidomid 4kür	Rektum Ca	
H.Y	62	IgA/λ	VAD 2kür	Veldex 6kür	Lenalidomid 26 kür	Bendamustin 3kür	Pomalidomid 3kür		devam	
M.T	69	IgG/k	Cybord 5kür	Lenalidomid 3kür	Carfilzomib 2 kür	Pomalidomid 3kür			Devam	
Z.P	56	IgG/λ	VAD 2kür	MPV 6kür	Lenalidomid 9kür	Cybord 3kür	Carfilzomib 2kür	Pomalidomid 4kür	Nörotoksisite	

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-052

YAŞLI HASTADA TİMOMAYA BAĞLI EDİNSEL PURE RED CELL APLAZİ

Sinan Demircioğlu¹, Mehmet Emin Gerek²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Giriş: Edinsel Pure Red Cell Aplazi(PRCA) normokrom-normositer anemi, retikülositopeni ile seyreden, kemik iliğinde miyeloid ve megakaryositer seri hücreleri mevcutken eritroid seri ve öncüllerinin yokluğuyla karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. PRCA'ya yol açabilecek herhangi bir sebebin yokluğunda hastalık primer bir hematolojik hastalık olarak kabul edilirken, sekonder

PRCA olarak adlandırılan formu ise Parvovirüs B19 enfeksiyonu, büyük granüllü lenfositik lösemi ve diğer lenfoproliferatif hastalıklar, MDS, timoma, otoimmünite, kollajen doku hastalıkları, solid tümörler gibi durumlarla ilişkili görülebilir.

Olgu: 81 yaşında kadın hasta öksürük, balgam ve nefes darlığı şikayeti ile başvurduğu merkezde anemi saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Başvuru anında hastanın normositik, normokromik anemisi mevcuttu. Rbc:1.8x10⁶/µl Hgb:5,8 g/dl,MCV:94 fl, retikülosit oranı %0,1, retikülosit sayısı 3400 /mikroL, Plt: 241 x 10³/µl, Wbc:13,4x10³/µl tespit edildi. B12, folik asit, bilirubin değerleri normal aralıkta değerlendirildi. Serum demir ve ferritin düzeyi yüksek, demir bağlama kapasitesi düşük, direkt coombs (kompleman) 1+, direkt coombs (IgG) 4+, indirektcoombs negatif, LDH:185 u/l, IBIL:0,27 mg/dl, Parvovirüs IgM:negatif, CMV IgM:negatif, EBV IgM:negatif, ANA: negatif saptandı. Anemisinin açıklanması amacıyla kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucunda pure red cell aplazi ile uyumlu olduğu görüldü. Hastanın akciğer grafisinde trakea'yı iten mediastinal kitlesi görülmesi üzerine hastaya toraks BT çekildi. Sağ ön mediasteni dolduran düzgün lobüle konturlu 85x55 mm boyutlarında yumuşak doku kitlesi (timoma?) şeklinde yorumlandı. Hastaya BT eşliğinde İİAB yapıldı. Patoloji sonucunda timoma tip b1 tespit edildi. Göğüs cerrahisi tarafından operasyon önerildi. Hasta ve hasta yakınları operasyonu kabul etmedi. Hastaya 5 ay süresinde poliklinik ve servis takibi ile eritrosit süspanasyonu replasman tedavisi yapıldı. Sık replasman ihtiyacı olması nedeniyle hastaya 0,5 mg/kg dozunda prednol tedavisi başlandı. 1 aylık prednol tedavisine yanıt alınmayan hastaya siklosporin tedavisi başlandı. Toraks BT ile yapılan değerlendirme sonucunda ön mediastendeki kitlerde %35 oranında küçülme tespit edildi ancak hastanın 2-3 günde bir eritrosit süspanasyonu replasman ihtiyacı devam etti. Tedavilere yanıt alınmayan hasta sepsis sebebiyle kaybedildi.

Tartışma: Bilinen bir sebep saptanamayan PRCA %10-12 oranında kendiliğinden düzelebilir. Düzelmeyenlere prednizolon başlanır. Bir sebebe bağlı olanların tedavisinde o sebebi ortadan kaldırmak ile hastalık tedavi edilebilir. Timomali hastalarda cerrahi planlanmalıdır. Ancak, yalnızca cerrahi ile tedavi başarısı düşük olduğundan bu hastalar immunosupresif tedavi adaydırlar.

Anahtar Kelimeler: edinsel pure red cell aplazi, timoma

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

TP-053

SAYISAL VE YAPISAL KROMOZOM 3 ANOMALİSİNE SAHİP HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Süreyya Bozkurt¹, Sezgin Etgül², Şule Ünal³, Ümit Yavuz Malkan², Fatma Gümrük³, Mualla Çetin³, Salih Aksu², Haluk Demiroğlu², Hakan Göker², Nilgün Sayınalp², Osman İlhami Özcebe², Yahya Büyükaşık², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Hematolojik malignansilerde kromozom 3 anomalileri az sıklıkta görülmekle birlikte son yıllarda bu anomalilerde artış rapor edilmektedir (1). Bu çalışmada kromozom 3 anomalilerinin sıklığı ve çeşitleri, hangi hastalık gruplarında görüldüğü, görülme yaşı ve cinsiyet durumları değerlendirilmiştir.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya Hacettepe Üniversitesi Temel Onkoloji A.B.D. Sitogenetik laboratuvarında Ocak-2008 ve Mart 2016 yılları arasında konvensiyonel sitogenetik analizleri yapılmış ve hem sayısal hem de yapısal olarak kromozom 3 anomalisi tespit edilmiş olan toplam 48 hasta dahil edilmiştir.

Bulgular-Sonuç: Ocak-2008 ve Mart 2016 yılları arasında konvensiyonel sitogenetik örnekleri kabul edilmiş olan 6865 hastanın 48'inde (%0.7) sayısal ve yapısal kromozom 3 anomalisine rastlanmıştır. Bu hastaların 5'i çocuk 43'ü ise erişkindir. Hastaların 32'si erkek (%66.6) 16'sı ise (%33.3) kadın hastadır. Erişkin hastalarda yaş ortalaması 58.77, çocuk hastalarda ise 10'dur. Erişkin hastalarda 12 hasta multipl myeloma, 16 hasta lösemi (11 hasta AML, 4 hasta ALL ve 1 hasta KLL), 1 hasta ITP, 9 hasta MDS ve 5 hasta lenfoma (4 hasta B-Lenfoma, 1 hasta Hodgkin) tanısı almıştır. Toplam 43 Erişkin hastanın 24'ünde sayısal, 19'unda ise yapısal kromozom 3 anomalisi tespit edilmiştir. Ayrıca kromozom 3 anomalisi tespit edilen bu hastaların 31'inde kompleks karyotip bulunmuştur. Oniki hastada ise kromozom 3 anomalisi tek anomali olarak bulunmaktadır. Çocuk hastaların ise 3'ü AML ve 2'si de ALL tanısı almıştır. Çocuk ALL hastalarında hiperdiploid karyotip içerisinde trizomi 3 tespit edilmiştir. Çocuk AML hastalarında ise toplam 2 hastada yapısal kromozom 3 anomalisi, 1 hastada hiperdiploid karyotip içerisinde trizomi 3 tespit edilmiştir.

Sonuç olarak hastalarımızın %0.7'inde sayısal ve yapısal kromozom 3 anomalisi tespit ettik. Sonuçlarımız literatür ile uyumlu bulunmuştur (1). Sayısal ve yapısal olmak üzere kromozom 3 anomalisi tespit edilen 48 hastadan sadece birinde altta yatan selim bir hastalık bulunmaktadır. Buradan kromozom 3 anomalileri malign hastalıklarla ilişkilidir diyebiliriz. Ayrıca bizim hasta grubumuzda 3. kromozomu ilgilendiren anomalilerin kompleks karyotip içerisinde görülme sıklığı, tek anomali olarak görülme sıklığından yaklaşık 3 kat daha sık olarak bulunmuştur. Ayrıca sonuçlarımızda ilginç olan bir bulgu da MDS zemininde AML tanılı kadın hastada bulduğumuz t(3;4)(q27;q22) translokasyonudur. Üç ve 4.

kromozomların q kolları arasında gerçekleşen translokasyonlar günümüze kadar yaklaşık olarak yalnızca 30 vakada rapor edilmiştir (2).

Kaynaklar

1. Liu D, Zhang Y, Chen S, Pan J, He X, Liang J, Chen Z. Retrospective evaluation of the clinical and laboratory data from 300 patients of various hematological malignancies with chromosome 3 abnormalities. *Cancer Genetics* 208 (2015) 333-340
2. Mitelman Database of Chromosome Aberrations and Gene Fusions in Cancer.

Anahtar Kelimeler: Kromozom 3 anomalisi, hematolojik malignansi

Pediyatrik Akut Lösemiler

TP-054

PARAPLEJİ İLE BAŞVURAN AKUT LÖSEMİ OLGUSU

İşık Odaman Al¹, Cengiz Bayram¹, Ezgi Uysalol¹, Başak Koç¹, Ayça İribas², Hilal Akı³, Ali Ayçiçek¹, Nihal Özdemir¹

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

²İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Granülositik sarkom matür veya immatür miyeloid hücrelerden oluşan ekstrapredüller bir tümördür. Sıklıkla akut miyeloid lösemi (AML) ile birlikte ortaya çıkabildiği gibi, kemik iliğinde lösemik tutulum olmadan da görülebilmektedir. Cilt, yumuşak doku, kemik, lenf nodu olmak üzere birçok dokuyu tutabilir. Santral sinir sisteminde spinal kord bası bulgularıyla tanı alması oldukça nadirdir. Bu yazımızda parapleji ile başvuru medulla spinalis yerleşimli granülositik sarkomu saptanan ve AML tanısı konulan olgu sunuldu.

Olgu: Dört buçuk yaşında erkek hasta yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden bir ay önce kalça üzerine düşme sonrası bel ağrısı ve yürüyememe şikayetinin başladığı öğrenildi. Başka bir hastaneye başvuran hastanın kraniospinal MR görüntülemesinde torakolomber bölgede kitlesel lezyonun saptanması üzerine hastanemize yönlendirildi. İlk olarak beyin cerrahisi tarafından değerlendirilen hastada ön planda eozinofilik granülom düşünüldü. Kitleden eksizyonel biyopsi yapıldıktan sonra hasta tarafımıza danışıldı. Fizik bakışında her iki alt ekstremitede kas gücü 1/6 saptandı, derin tendon refleksleri alınamadı. Tam kan sayımında; hemoglobin: 12 gr/dl, Hct: %37, beyaz küre: 16900/mm³, trombosit: 277/mm³ idi. Sedimentasyon: 23 mm/saat, LDH: 414 U/L olup diğer biyokimyasal parametreleri normaldi. Hastanın spinal MR görüntülemesinde T 11 vertebrada yükseklik kaybı, T 9-12 vertebra arasında epidural ve paravertebral yumuşak doku komponenti oluşturmuş kitlesel lezyon saptandı (Şekil 1). Kitlenin medulla spinalise belirgin bası oluşturduğu ve miyelopatik sinir değişikliklerine neden olduğu görüldü. Kemik iliği incelemesinde %30 AML tipi blastlar saptandı, akım sitometrisi tanısal değildi. Torakolomber bölgeden alınan örneğin patoloji sonucu CD56, CD43, CD33, CD117 (+), miyeloperoksidaz (-) granülositik sarkom olarak sonuçlandı. Hastanın yürüyememe ve alt ekstremitede güç kaybı olduğundan sinir

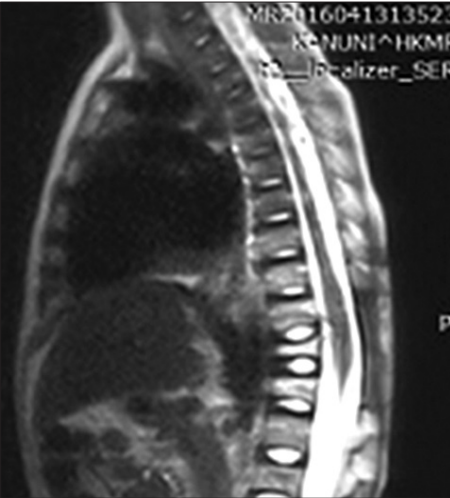
basısını azaltmak amacı ile tümör bölgesine düşük doz radyoterapi uygulandı ve antiödem dozda deksametazon başlandı. Radyoterapiden 5. gün fayda gören, nörolojik bulguları gerileyen hastaya AML BFM 2013 protokolüne göre kemoterapi başlandı. İlk kür kemoterapi sonrası kemik iliği remisyonunda idi. İndüksiyon tedavisi sonrası çekilen spinal MR'da kitilde belirgin gerileme olduğu görüldü (Şekil 2). Tedavi bitiminde tekrarlanan spinal MR'da kitlenin tamamen yok olduğu görüldü.

Sonuç: Miyeloid öncül hücrelerin malin solid tümörleri olan granülositik sarkomlar çocukluk çağında daha sık görülmektedir. Çocuk kanser grubunun yaptığı bir çalışmada 1832 AML tanıli hastada ekstremitelerde tutulum %10 saptanmıştır. Klinik tablo lezyonun yeri, büyüklüğü ve kitle etkisine bağlıdır. Medulla spinalise bası yaparak nörolojik bulgular ile ortaya çıkan granülositik sarkom oldukça nadirdir ve acil müdahale gerektirir.

Anahtar Kelimeler: granülositik sarkom, lösemi, medulla spinalis, parapleji, ekstremitelerde



Şekil 1.



Şekil 2.

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

TP-055

KRONİK NÖTROPENİ VE TEKRARLAYAN ENFEKSİYONLARLA GİDEN T HÜCRELİ BÜYÜK GRANÜLER LENFOSİTİK LÖSEMİ

Mehmet Sezzin Pepeler¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, Lale Aydın Kaynar¹, Abdullah Münci Yağcı¹, Nalan Akyürek¹

¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji, Ankara

²Gazi Üniversitesi, Patoloji, Ankara

Giriş: T-LGL klonal proliferatif hastalık olup nötropeni, anemi, SM, otoimmün hastalık(OİH) ile ilişkilidir. Kronik bisitopenisi olan T-LGL olgusu sunmaktayız.

Olgu: 27 yaş,erkek hasta 7 yıldır, 6-7 ayda bir boğaz ağrısı, gece terlemesi ile başvurdu. Sık ÜSYE ve dil üstünde kandida plakları, orofarinkste hiperemi mevcuttu. Hb12,4, MCV:76, BK:1300, MNS:0, lenfosit:1100, plt:300000, rtc:301000/%0.25, ferritin:422, trf sat%12, vitB12:204, folikasıit11,9, sedim 69, CRP:89, Ig G:747, Ig A:39, Ig M:3;KCFT, BFT, immunolojik markırlarda, viral serolojide, Brusella testinde patolojik bulgu yoktu. PY'da eritrositler NN, myeloid seri doğal, 2-3 adet LGL mevcuttu. Sık ÜSYE, agranülositozu, anemisi nedeniyle siklik nötropeni(SN) düşünülüp 30 MU/gün G-CSF başlandı. Yanıt olmayınca yapılan KİB'de matür myeloid seride azalma, belirgin eritroid adalar, interstisiyel lenfoid agregat, küçük gruplar oluşturan lenfoid infiltrasyon gözlendi .İHK çalışmada lenfoid hücreler büyük oranda CD3, CD8 ve TIA-1(+), CD4, CD20 ile az sayıda boyanma, CD56, CD57, PD-1, CD30(-) olup blast artışı yoktu. Periferik kan flowunda hücrelerin %80'ini CD3(+) lenfositler, %5 Blenfositler, %6 NK hücreler oluşturmaktaydı. Genre arranjmanı çalışmasında Family 2 VGC2+J1 primerleri ile önemi anlaşılamayan zayıf bir bant mevcuttu. Veriler T-LGL ile uyumlu olduğu düşünülerek siklofosfamid 100 mg/güntb başlandı. Tedavi başında Hgb:11 BK:952 MNS:11, plt:354000 iken tedavinin 2.ayında Hgb:12, BK:1360 MNS 580 plt:312900 bulundu. Takipte MNS değerlerinde düşme olunca 3 gün/hafta 1x30 MU/gün filgrastim eklenmesi ile nötropeni olmadı.

Tartışma: WHO başka bir neden olmaksızın periferik kanda 6 aydan uzunklonal T LGL artışı olmasını T-LGL olarak tariflemektedir. %50 SM, %35 transfüzyon bağımlı anemi nadir trombositopeni görülmektedir (1). Hastanın anemisi, ağır nötropenisi, sık enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Hastamızda periferik kan LGL sayısı tanı için yeterli değildi. Kİ'de Tc infiltrasyonu, flowda NK ilişkili antijen varlığı bulunmaktaydı. T-LGL'lerin %80'i CD3 - CD8 - CD57 (+), CD4 - CD56 - CD28(-), TCR-αβ(+) dir. Hastada CD3, CD8 HLA-DR, TCR-αβ(+). Kİ'de interstisiye - intrasinuzoidal lenfositik infiltrasyon, fibrozis olabilir (2). Hastada interstisiyel lenfoid agregat, lenfoid hücre infiltrasyonu, Grade II/III retikülinlif artışımevcuttu. Semptomatik anemi, şiddetli nötropeni veya enfeksiyonla seyreden nötropeni şiddetli trombositopeni, beraberinde tedavi gerektiren OİH tedavi endikasyonudur. Tedavide Metotreksat, siklofosfamid, siklosporin, kortikosteroid kullanılabilir (1). Hastamızda şiddetli nötropeni, sık mukozal enfeksiyonlar, pnömoni, perianal apse olmasitedavi ihtiyacı doğurmuştur.

Sonuç: T-LGL'li kimi olgularda tanı,tanı ölçütlerinin tamamen karşılanamaması nedeniyle gecikebilir. Klasik

T-LGL de beklenen periferik LGL sayısında artış hastada gözlenmemesine karşın klinik belirtiler ve başta Kİ patolojisi olmak üzere diğer belirti ve bulgulara dayanarak T-LGL tanısı konmuş, tedavinin 2. ayında BK-MNS değerlerinde düzelme kaydedilmiştir.

Kaynaklar

1. ASH Educ Book. 2012;1:652-659 2.Williams Hematology. 8th ed. McGraw-Hill; 2010

Anahtar Kelimeler: T hücreli büyük granüler lenfositik lösemi, kronik nötropeni, klonalite

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

TP-056

MULTİPL MİYELOM TANILI BİR OLGUDA NADİR BİR ENFEKSİYON ETKENİ: STRONGİLOİDES STERCORALIS

Ahmet Emin Öztürk², Sena Bedavalar³, Selin Berk¹, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Recep Öztürk³, Teoman Soysal¹

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Hematolojik hastalıklarda immün baskılanma enfeksiyon hastalıklarına yatkınlığa neden olmaktadır. Enfeksiyonların immün sistemi baskılanmış hastalarda etkenleri, ortaya çıkış şekli ve seyri değişken olabilmektedir.

İmmün düşkün bir olguda gelişen ishal kliniğinde nadir rastlanan bir etken olarak *Strongiloides stercoralis*'e (SS) yönelik tanı ve tedavi deneyiminin sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: 61 yaşında erkek hasta akut böbrek yetmezliği (ABY) ile başvurdu. Etiyolojiye yönelik tetkikler sonucunda multipl miyelom tanısı konuldu. Bortezomib-deksametazon rejimi ile çok iyi kısmi yanıt alınan hastada ileus gelişmesi nedeniyle tedavi sürdürülemedi. Akut tablonun gerilemesi sonrası olog kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi yapıldı. Posttransplant 14 ay plato fazda kalan hastaya biyokimyasal progresyon ve ABY gelişmesi üzerine CyBorD (siklofosamid-bortezomib-deksametazon) tedavisi uygulandı. 2 yıl progresyonsuz takip edildikten sonra progresyon görülerek tekrar CyBorD tedavisi verildi. Son küre geldiğinde periferik kanda plazma hücrelerinin saptanması (>%20) ile plazma hücreli lösemi tanısı konan hasta genel durum bozukluğu ve hiperkalsemi nedeniyle servise yatırıldı. Fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde anemi, trombositopeni, ABY ve hiperkalsemi olduğu gözlemlendi. Lenalidomid-siklofosamid-deksametazon tedavisi başlandı. 1.kür sonrası febril nötropeni ve pnömoni nedeniyle uzun süre kemoterapi verilemedi. Hastanın ishal şikayeti gelişmesi üzerine gönderilen gaita mikroskopisinde SS larva ve yumurtalarına rastlandı (Şekil 1). İvermektin tedavisi başlandı. Tedavi sonrası ateş ve performans bozukluğu gelişen hastanın yakınmaları ilaca bağlı olarak düşünüldü. Tedaviye Albendazol ile devam edildi. Mevcut tedaviler sonucu SS gaitada 2 kez negatif

görüldü; Albendazol tedavisi 15 gün daha devam edildi. Hastanın takipte SS ile ilişkili bir yakınması olmadı.

Tartışma ve Sonuç: Tropikal ve subtropikal bölgelerde endemik olan, topraktan bulaşan, giriş yeri deri olan SS immün yanıt ile sınırlandırılabilmesine karşın, konakta uzun süre subklinik kalabilir ve klinik bulgular geç ortaya çıkabilir. Parazit yükü az ise belirti görülmeyebileceği gibi (asemptomatik eozinofili), SS sulu ishal, enterik sepsis ve Löfler benzeri pnömoniye de neden olabilir; immün düşkün hastalarda ise hiperenfeksiyona yol açabilir. Toprak işçiliği sırasında SS ile karşılaştığı düşünülen olgumuzun geçmişte uzun süren ve açıklanamayan periferik kanda eozinofilisi olması SS ile ilişkili bulunmuştur. İleus ve menenjit öyküsü ise SS ile ilişkilendirilebileceği gibi geriye dönük veri eksikliği nedeniyle kanıtlanamamıştır. İshal ataklarının Lenalidomid ve antibiyoterapi sonrası başlaması, SS etken olarak saptansa da, tabloya ilaçların da katkı sağlamış olabileceğini düşündürmektedir. Sonuç olarak, olgumuzda da görüldüğü üzere immün düşkün hastalarda ishal etiolojisinde birçok faktör rol oynamakta, SS de nadir sebeplerden birini oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: multipl miyelom, enfeksiyon, strongiloides stercoralis



Şekil 1- Taze dışkı örneğinde Strongiloides stercoralis larvaları

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

TP-057

HEMOFİLİ HASTALARINDA PROFİLAKSİNİN KEMİK MİNERAL METABOLİZMASI ÜZERİNE ETKİSİ

Vildan Koşan Çulha¹, Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Serap Kirkiz¹, Pamir Işık¹, İkbal Bozkaya¹, Zekai Avcı¹, Hüsniye Neşe Yaralı¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş: Hemofili hastalarında hareketsizlik ve buna bağlı olarak güneş temasının görece az olması nedeniyle osteopeni ve osteoporoz normal popülasyona göre daha sık görülmektedir. Sık eklem kanaması geçiren bu olgularda osteoporozla bağlı gelişen kırıklar yaşam kalitelerine daha çok bozduğundan bu durum hareketsizliği daha çok artırmaktadır. Çalışmamızda orta-ağır hemofili A ve B tanısıyla izlenmekte olan olgularımızda faktör profilaksisinin osteopeni ve osteoporoz gelişimi üzerine etkisinin değerlendirilmesi planlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmaya Ankara Çocuk Hematoloji - Onkoloji Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği tarafından takip edilen orta-ağır düzeyde hemofili A veya hemofili B tanısı olan hastalar dahil edilmiştir. Tüm hastalarda serum kalsiyum, fosfor, ALP, 25-OH D vitamini, parathormon, kalsitonin düzeyleri ve kemik dansitometrisi değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Çalışmaya medyan yaşı 10 olan (1.5-20) 37 hemofili A ve 2 hemofili B tanılı toplam 39 erkek hasta dahil edilmiştir. 13 hasta ağır hemofili tanısı ile izlenmekteyken, 26 hastada orta hemofili mevcuttu. 22 hastaya profilaksi uygulanmaktaydı. Sonuçlar Tablo 1'de özetlenmiştir. Profilaksi uygulanan hastalarda uygulanmayanlara göre PTH düzeyinin daha yüksek olduğu saptandı. İncelenen diğer parametreler açısından ise profilaksi alan ve almayanlar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.

Tartışma: Profilaksi alan hastalarda eklem kanamalarının azalmasına bağlı olarak hareketliliğin artması ve osteopeni/osteoporoz komplikasyonlarının azalması beklenir. Oysa profilaksi uygulamasının osteoporoz/osteopeni gelişimi üzerine anlamlı etkisi olmadığı saptandı. Bu durum çalışmaya katılan olgu sayısının yetersiz olması ile ilişkili olabileceği gibi, ülkemizde profilaksi uygulamalarının sadece ağır klinik seyir gösteren olgulara saklanmasıyla ilgili bir yanlışlığı da yansıtır olabilir.

Anahtar Kelimeler: hemofili, profilaksi, osteopeni, osteoporoz

Tablo 1. Profilaksinin Klinik ve Laboratuvar Bulgularına Etkisi

Parametre	Profilaksi alan (n:22)	Profilaksi almayan (n:17)	p-değeri
25-OH D eksikliği	20 (%90.9)	14 (%82.4)	0.636
Ca	9.55±0.83	9.71±0.64	0.540
ALP	199.4±79.9	228.5±70.7	0.244
PTH	49.1 (11.0-162.0)	38.0 (18.3-110.2)	0.042
Kalsitonin	2.1 (2.0-22.9)	2.0 (2.0-5.8)	0.622
Osteopeni/Osteoporoz	19 (%86.4)	10 (%58.8)	0.071

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

TP-058

SPLENOMEGALİ ETYOLOJİSİNDE NEİMANN-PICK TIP B HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

Hasan Mücahit Özbaş¹, İlyas Sayar², Feyza Görgülü Daltaban², Şule Yüzbaşıoğlu³, Mehmet Sönmez³

¹Erzincan Üniversitesi, Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzincan

²Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzincan

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

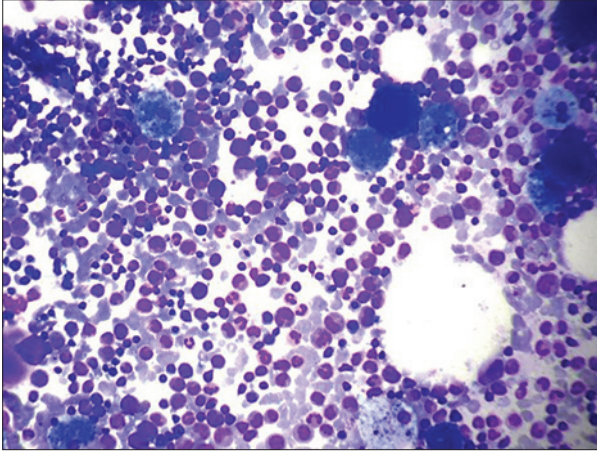
Neimann-Pick hastalığı Tip A ve B, SMPD1 gen (11p15.1-15.4) mutasyonlarına bağlı gelişen asit sfingomyelinaz eksikliği nedeniyle çeşitli dokularda sfingomyelin birikimine yol açan, herediter bir hastalıktır. Neimann-Pick Tip C ve onun bir varyantı olarak kabul edilen Tip D ise LDL kolesterolün hücre içi taşınmasındaki bozukluklar ile karakterize farklı bir genetik hastalık olarak kabul edilmektedir. (1,2) Neimann-Pick hastalığı Tip A ve B'nin tahmin edilen insidansı 0,4-0,6/100.000 olarak belirtilmektedir. Tip A erken başlangıçlı psikomotor retardasyon, büyüme gelişme geriliği, hepatosplenomegali ile agresif seyreden bir hastalık iken Tip B ise daha yavaş seyirli hepatosplenomegali, trombositopeni, intersitisyel akciğer hastalığı ve dislipideminin izlenebildiği ancak nörolojik bulguların silik veya hiç bulunmadığı bir klinik tablodur. Klinik bulgular rezidü asit sfingomyelinaz düzeyine bağlı olarak değişken bir spektrum göstermektedir (1). Sea-blue histiyositoz nadir primer bir sendrom olarak tanımlanmakla birlikte intramedüller hücre döngüsünün arttığı durumlar ve lipid depo hastalıklarında da olgu sunumları veya sınırlı sayıda olgu serileri şeklinde bildirilmiştir (3,4). Bu olgu sunumunda anemi ve splenomegali ile başvuran kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde sea-blue histiyositoz saptanan bunun üzerine ileri tetkikler sonunda Neimann-Pick Tip B tanısı alan bir olgu tartışıldı.

Olgu sunumu: 47 yaşında kadın hasta halsizlik, karın sol tarafta dolgunluk hissi yakınmaları ile başvuruyor. Fizik muayede dalak kot altı 3 cm palpe ediliyor. Hastanın WBC:3500/mm³ Hgb: 7,8g/dl Plt: 121000/mm³ HDL30 mg/dl, trigliserid 257mg/dl, USG'de dalak 177mm ölçülüyor. Hastanın toraks BT'si normal. Diğer tetkiklerle etyoloji aydınlatılmayan hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapılıyor. Kemik iliğinde aspirasyonunda her üç seri elemanı izlenmekle birlikte koyu bazofilik sitoplazmalı yaygın makrofajlar-histositler izlendi (Şekil 1-2). Benzer bulgular biyopsi kesitlerinde de mevcuttu. Bunun üzerine hastada lipid depo hastalığı ve özellikle morfolojik bulgular nedeniyle Neimann-Pick hastalığına yönelik sfingomyelinaz ve genetik inceleme için kan numuneleri alındı. Asit Sfmomyelinaz düzeyi 0,7 µmol/1/h (cut of >0,9) olarak saptandı. SMPD1 geninde PCR sekanslama ile exon2'de p.Arg378Cys heterozigot mutasyon saptandı. Bu bulgular ile hasta Neimann-Pick Tip B ile uyumlu olduğu düşünüldü.

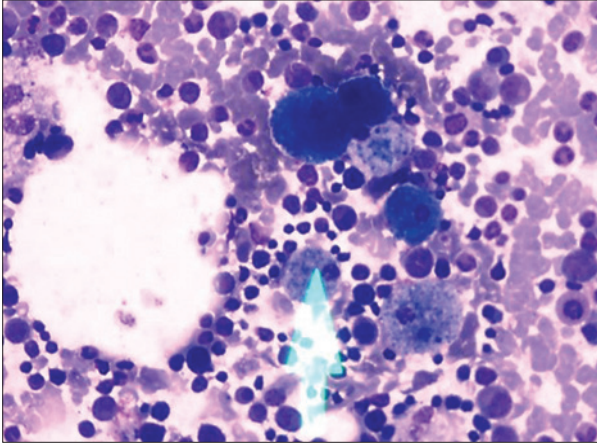
Tartışma: Neimann-Pick Tip B nadir görülen bir depo hastalığıdır. Rezidü asit sfingomyelinaz aktivitesine bağlı olarak klinik bulgular ve sağkalım süresi değişkenlik göstermektedir. Patogeneze yönelik bir tedavi bulunmamaktadır destek tedavi önerilmektedir (5). Bu olgu bize splenomegali ve sitopeniler ile başvuran hastalarda

Guacher ve Neimann-Pick gibi depo hastalıklarının akılda bulundurulması gerektiğini bir kez daha göstermektedir

Anahtar Kelimeler: Neimann-Pick hastalığı, splenomegali, Sea-blue histiyositoz



Şekil 1.



Şekil 2.

Kaynaklar

1. Santos-Lozano A, Villamandos García D, Sanchis-Gomar F, Fiuza-Luces C, Pareja-Galeano H, Garatachea N, et al. Niemann-Pick disease treatment: a systematic review of clinical trials. *Ann Transl Med.* 2015 Dec;3(22):360.
2. McGovern MM, Wasserstein MP, Giugliani R, Bembi B, Vanier MT, Mengel E, et al. A prospective, cross-sectional survey study of the natural history of Niemann-Pick disease type B. *Pediatrics.* 2008 Aug;122(2):e341-9.
3. Hirayama Y, Kohda K, Andoh M, Matsumoto S, Nakazawa O, Nobuoka A, et al. Syndrome of the sea-blue histiocyte. *Intern Med.* 1996 May;35(5):419-21.
4. Cho YU, Chae JD, Lee WM, Woo JJ, Lee HB, Gong SJ, et al. A case of a Korean adult affected by type B Niemann-Pick disease: secondary sea-blue histiocytosis and molecular characterization. *Korean J Lab Med.* 2009 Apr;29(2):97-103.
5. McGovern MM, Lippa N, Bagiella E, Schuchman EH, Desnick RJ, Wasserstein MP: Morbidity and mortality in type B Niemann-Pick disease. *Genet Med.* 2013 Aug;15(8):618-23.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

TP-059

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA KOMORBİDİTE İNDEKSLERİNİN SAĞKALIM İLE İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatih Yaman¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Otolog hematopoetik kök hücre nakli (OHKHN) hematolojik maligniteli hastalarda kür şansı sağlayan bir tedavi yöntemi olmasına karşın önemli oranda mortalite ve morbidite riski taşımaktadır (1). OHKHN sonrası sağkalımı öngörmek amacıyla Hematopoietic Cell Transplantation-Comorbidity Index (HCT-CI), Flexible Hematopoietic Cell Transplantation – Comorbidity Index (Flexible HCT-CI), Charlson Comorbidity Index (CCI) gibi morbidite indeksleri kullanılmaktadır (2). Bu morbidite indekslerinin hastaliksız sağkalım ve toplam sağkalım üzerine ilişkisini ortaya koymak için bu çalışmayı yapmayı planladık.

Materyal ve Metod: Uludağ Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı Kemik İliği Nakil Ünitesinde Ağustos 2009-Ocak 2014 tarihleri arasında OHKHN yapılan 84 multipl myelom, 26 lenfoma tanılı 110 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar 23-72 yaşları arasındaydı (median yaş 54). Hastaların yaşı, komorbid hastalıkları laboratuvar değerleri, ekokardiyografi (EKO), solunum fonksiyon testleri (SFT), Diffusion Capacity of Carbon Monoxide (DLCO) sonuçları taranarak morbidite indeksleri hesaplandı (3). Hesaplanan her morbidite indeksi düşük orta ve yüksek risk olmak üzere üç gruba ayrıldı. Her morbidite indeksinin 2 yıllık hastaliksız sağkalım ve 2 yıllık toplam sağkalım ile ilişkisi Kaplan-Meier testi ile analiz edildi.

Sonuçlar: Hastaların morbidite indeksleri, 2 yıllık takipte nüks eden (%52), remisyonda olan (%48) ve ex olan (%36) hasta sayıları aşağıdaki tabloda gösterilmiştir. Hastaların çoğu düşük ve orta risk kategorilerindeydi. Her üç morbidite indeksinin de hastaliksız sağkalım ve toplam sağkalım ile anlamlı bir ilişkisi gösterilememiştir.

Tartışma: OHKHN sıklığı arttıkça daha çok morbidite hastalığı olan hastalara nakil yapılmaya başlanmıştır. Yapılan çalışmalarda morbidite hastalıklarının hastaların yaşam süresini kısalttığı gösterilmiştir. Bu amaçla nakil öncesi hastaların risk durumlarını belirlemek için morbidite indeksleri kullanılmaya başlanmıştır. Literatürde özellikle Flexible HCT-CI skorunun toplam sağkalım ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur (4). Bizim çalışmamızda anlamlı ilişki bulunmaması hasta sayısının daha az olması ve daha az morbidite hastalığı olan hastalara nakil yapılmış olması, yüksek riskli hastalarda öncelikli tedavi olarak naklin tercih edilmemesi nedeniyle olabilir. Bu konuda daha geniş hasta sayılarını içeren ve daha uzun takip süreli çalışmaların yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli, morbidite indeksleri

Tablo 1.

	Hasta Sayısı n=110	Hastaliksız Sağkalım			p	Toplam Sağkalım			p
		Nüks n=57 (%52)	Remisyonunda n=53 (%48)	Nüks yüzdesi		Ex n=40 (%36)	Yaşyor n=70 (%64)	Ex yüzdesi	
HCT-CI									
*Düşük(0)	18	10	8	%55	0,068	6	12	%33	0,897
*Orta(1-2)	57	34	23	%59		21	36	%36	
*Yüksek(>2)	35	13	22	%37		13	22	%37	
F-HCT-CI									
*Düşük(0-3)	77	45	32	%58	0,085	28	49	%36	0,071
*Orta(4-5)	22	10	12	%45		5	17	%22	
*Yüksek(>5)	11	2	9	%18		7	4	%63	
CCI									
*Düşük(0)	23	15	8	%65	0,279	8	15	%34	0,705
*Orta(1-2)	57	30	27	%52		20	37	%35	
*Yüksek(>2)	30	12	18	%40		12	18	%40	

İnfeksiyon ve Destek Tedavileri

TP-060

FEBRİL NÖTROPENİK ATAK ÖZELLİKLERİMİZİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayri Üstün Arda¹, İrfan Yavaşoğlu¹, Nihan Alkış¹, Vefki Gürhan Kadıköylü², Ali Zahit Bolaman¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

²İzmir Özel Kent Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İzmir

Giriş: Febril nötropeni hematoloji pratiğinde önemli mortalite nedeni olarak devam etmektedir. Araştırmamızda Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'nda 2012 yılı ile 2016 yılları arasında Febril nötropenik atak (FNA) geçiren hastalarımızın özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

Materyel-Metod: Çalışmamızda 33 kadın 70 erkek olmak üzere 103 farklı olgunun 192 FNA değerlendirildi. Analizlerde ki kare testi, Fisher'in Kesin testi, Mann Whitney U testi ve Kruskal Vallis Testi kullanılmıştır. Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan izin alındı.

Sonuçlar: 192 FNA içerisinde 129 atak (%67,2) erkek olgularındı. 62 FNA da (%32,3) olguların yaşı 65 yaş üstündeydi. Hematolojik hastalık dışında 65 FNA da hastaların ek hastalığı vardı. En sık ek hastalık 33 olgu (%50,8) HT, 27 olgu (%41,5) DM idi. FNA'da hematolojik hastalıklar sıklık sırasına göre incelendiğinde 80 olgu AML, 31 olgu lenfoma (17'si DBBHL), 30 olgu ALL, 27 olgu MDS, 14 olgu multipl myelom, 5 olgu aplastik anemi, 2 olgu bifenotipik lösemi, 2 olgu KLL, 1 olgu plazma hücreli lösemi idi. Kullanılan protokolde en sık 7+3, yüksek doz Ara-C (1-3-5) rejimi yer almaktaydı. 36 FNA'da ise (%18,2) olgular herhangi bir kemoterapi almamaktaydı. İlk kür tedavide 85 olguda (%54,1) FNA görüldü. 56 FNA da (%41,5) nötropenik ateşin (NPA) 8-14.gününde, 44 FNA da (%32,6) NPA 1-7.gününde, 35 FNA da (%25,9) NPA 15.gün ve sonrasında olgular nötropeniden çıkmışlarken 36 FNA da ise olgular taburcu olduğunda nötropeniden çıkamamıştır. 62 FNA da (%32,2) olgular hastaneye yatışının 1-21 günleri arasında, 36 FNA da

(%18,7) olgular hastaneye yatışının 22-28 günleri arasında 67 FNA da (%34,8) olgular hastaneye yatışının 29.gün ve sonrasında taburcu olmuşlarken 28 FNA'da (%14,5) olgular ex olmuştur. Olguların antiinfektif profilaksi alma özellikleri tablo 1 ve tablo 2'de belirtilmiştir.

FNA'lar incelendiğinde 111 olgunun (%57,8) atak esnasında hastalığı remisyondaydı. MASCC skoru 94 FNA da (%49) ≥ 21 puan üzerinde, CİSNE skoru ile değerlendirme yapıldığında 134 FNA (%69,8) orta riskliydi. Kan kültüründe 130 FNA'da (%67,7) üreme yoktu. 35 FNA'da (%18,2) E. Coli üremesi (%3,6 ESBL pozitif olmak üzere) görüldü. Kontaminasyon özelliğinde olan üremeler dik-kata alınmadığında 8 FNA da (%6,8) gram pozitif özellikle bakteri etken olarak düşünüldü. 103 FNA da (%53,6) G-CSF kullanımı vardı. Santral kateter takılı olan hasta sayısı 23 (%12) bulundu. Olgulara ilk tedavide ortalama 8,8 gün antibiyoterapi verilmiştir

Tartışma: Literatür ile değerlendirildiğinde, G-CSF, kateter kullanımı, antibiyotik başlanması, profilaksi kullanımı benzer özellikler göstermekteydi. Profilaksinin etkilerinin ve ekonomik yükün değerlendirilmesi düşünüldü. **Anahtar Kelimeler:** Febril nötropenik atak, profilaktik antibiyotik, ekonomik yük

Tablo 1. Hastaların profilaktik ajan alma oranları

	Sayı	Yüzde
Profilaktik Antibiyotik Almayan Hasta	107	56,3
Profilaktik Antibiyotik Alan Hasta	85	43,7
Profilaktik Antiviral Almayan Hasta	142	73,8
Profilaktik Antiviral Alan Hasta	50	26,2
Profilaktik Antifungal Almayan Hasta	105	54,5
Profilaktik Antifungal Alan Hasta	87	45,5

Tablo 2. Profilaktik ajan alan olgular da antiinfektif tedavilerin dağılımı

	Sayı	Yüzde
Profilaktik Alınan Antibiyotik		
Ciprofloksasin	67	%77,8
Moksifloksasin	11	%12,9
Trimetotropim/Sulfometaksazol	7	%8,2
Profilaktik Alınan Antiviral		
Asiklovir	49	%98
Valasiklovir	1	%2
Profilaktik Alınan Antifungal		
Flukonazole	28	%32,2
Vorikonazole	32	%36,8
Posakanazol	27	%31

Poster Bildiriler

ASETİLASYON VE METİLASYON SEVİYELERİNİN DEĞİŞİMİNE BAĞLI EX VİVO HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE ÇOĞALTIMI

Galip Servet Aslan¹, Esra Albayrak¹, Dilek Turan¹, Emrehan Tüysüz², Fatih Kocabaş¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Genetik ve Biyomühendislik Bölümü, İstanbul, Türkiye

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medikal Genetik Bölümü, İstanbul, Türkiye

Amaç: Birçok kan ilişkili hastalıklarda hematopoetik kök hücreler (HKH) ile tedavi yöntemleri kullanılmaktadır. Fakat, HKH'lerin yetersiz sayısı ve hücre bölünme oranlarının düşük olması tedavilerde karşılaşılan en önemli kısıtlayıcı etken olmuştur. Bu çalışmada p300/CBP VI inhibitörü (p300/CBP HAT inhibitörü), Ex 527 (Sirt1 inhibitörü) ve RG 108 (Dnm3ta inhibitörü) ile asetilasyon ve metilasyon seviyelerine etki ederek insan ve fare HKH'larının ex vivo çoğaltım teknolojilerinin geliştirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Fare HKH'ları manyetik soy azaltma metodu ile sayıca zenginleştirildiler. İnsan kordan kanı HKH'ları hücreleri ve kemik iliği tek çekirdekli hücreleri histopak ve bunu takip eden santrifüj yapılarak yoğunluk aşamalı olarak elde edildiler. Hücreler büyüme faktörlü kök hücre medyasında kültür edildiler. Kontrol olarak DMSO (0.5% (v/v) kullanıldı. 7 günlük inhibitör molekülleri ile inkübasyon ardından, hücrelerin bilinen HKH markörleri (fare markörleri; lin (-), sca1, c-kit, CD34, insan markörleri; CD34 ve CD133) ile Flow sitometri analizi yapıldı. FACS ile elde edilen HKH'lar hücre siklus ve apoptoz deteksiyonları için kullanıldı. Hücre siklus tayini için pyronin y ve hoechst boyaması, apoptoz deteksiyonu için apoptoz deteksiyon kiti (BD) ile gerçekleştirildi.

Bulgular: p300/CBP VI inhibasyonu fare kök hücrelerinde (lin-sca1+c-kit+) kontrol grubuna göre 3 kat artış sağladığını ve ayrıca hücre siklus tayini ile S-G2-M fazındaki hücre sayısının önemli ölçüde arttığını gözlemledik. p300/CBP VI ve RG108 küçük molekül uygulamasının insan kordan kanı (İKK) HKH'larının oranını sırası ile 5 ve 2 kat artırdığını tespit ettik. Bunlara ek olarak, p300/CBP VI inhibasyonu insan kemik iliğinden (İKİ) elde edilen HKH'larında (CD34+ ve CD133+) doz bağımlı artışı sağlanmıştır. Benzer şekilde, RG108 küçük molekül uygulaması, İKİ HKH'ların oranını kontrol grubuna göre 2,5 kat artırdığını gözlemledik. Ayrıca, Ex527 küçük molekül uygulaması CD34+ HKH'ların artışı sağlanmıştır. Bunlara ek olarak, p300/CBP VI molekülünün farelere in vivo enjeksiyonu, kemik iliğindeki HKH'lar ve diğer hücrelerin sikline bağlı kinaz inhibitör ekspresyonunu azalttığını tespit ettik. Bu bağlamda, bu molekülün buradaki hücrelerin bölünmesinin ilerlemesinde önemli bir etkisinin olabileceğini tespit ettik. İlginç bir şekilde, garcinol ve Ex 527 moleküllerinin insan damar endotel ve insan dermal fibroblast hücrelerinde de önemli bir şekilde sayılarını artırdığını tespit ettik. Buna karşın, p300/CBP VI ve RG108 molekül uygulamalarının herhangi bir fibroblasti mezenkimal ve endotel bir hücre bölünmesini sağlamadığını gözlemledik.

Sonuç: HAT p300/CBP inhibasyonun sadece fare HKH'ları artırmadığını aynı zamanda İKİ ve İKK HKH'larında sayısını da artırdığını ve bu sayede benzer sinyal yollarının uyarılmış olabileceğini tespit ettik. Bu bağlamda, asetilasyon ve metilasyon seviyelerinin moleküller ile inhibasyonu sayesinde HKH'ların çoğaltım teknolojilerinin geliştirilmesi amaçlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: hematopoetik kök hücre, asetilasyon, metilasyon, hematopoez

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

PRİMER MYELOFİBROZİS'TE ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Güldane Cengiz Seval¹, Mehmet Gündüz², Sinem Civriz Bozdağ², Pervin Topcuoğlu², Selami Koçak Toprak², Osman İlhan², Muhit Özcan²

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Primer miyelofibroz (PMF), kronik miyeloproliferasyon, atipik megakaryositik hiperplazi ve kemik iliği fibrozi ile karakterize klonal bir kök hücre hastalığıdır. Günümüzde PMF hastalarında gösterilebilmiş tek şifa sağlayıcı tedavi seçeneği allojeneik kök hücre naklidir (AKHN). Bu çalışmanın amacı; PMF tanılı hastalara yapılan AHKHN sonuçlarının belirlenmesidir.

Gereç ve Yöntem: AÜTF Hematoloji Bilim Dalı Kök Hücre Nakil Ünitesi'nde, 2002-2015 yılları arasında AHKHN gerçekleştirilen 20 (kadın/erkek: 13/7, ortalama yaş: 48.2 yıl) PMF tanılı hastanın; verileri geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların büyük çoğunluğunun DIPPS skorlama sistemine göre orta riskli olduğu görüldü. Çalışmaya dahil edilen hastaların demografik özellikleri Tablo-1'de gösterilmiştir.

Bulgular: Tüm olguların ortalama takip süresi 12 ay (aralık: 1-213 ay) ve tanıdan nakile kadar geçen süre median 28 ay (aralık: 4-157 ay) olarak bulundu. Nakil sonrası biyopsi yapılmış olan olgulardan 3'ünde kemik iliğinde fibrozis tümüyle gerilerken 5'inde fibrozis skorunda bir grade gerileme olduğu görüldü. Nötrofil engraftmanı 17 hastada (%81) gözlemlendi ve nötrofil engraftmanına kadar geçen median süre 16 gündü (aralık: 12-39 gün). Trombosit engraftmanının 14 hastada (%67) ortalama 32 (aralık: 13-78) gün içerisinde gerçekleştiği görüldü. Miyeloablatif ve indirgenmiş yoğunlukta rejim ile nakil yapılan gruplar arasında nötrofil ve trombosit engraftman süreleri arasında fark izlenmedi (p>0.05). Nakil sonrası olguların beşi aplazi periyodunda kaybedildi. Hastaların %40'ında akut GVHH gelişirken %35'inde kronik GVHH geliştiği görüldü. Çalışmaya dahil edilen bütün hastaların 1 ve 3 yıllık genel sağkalım oranları %53 olarak görüldü. Nakil öncesi kullanılan hazırlık rejimine göre 3 yıllık genel sağkalım oranı ise miyeloablatif rejim kullanılan grupta %63 ve indirgenmiş yoğunlukta rejim kullanılan grupta %42 olarak bulundu.

Sonuç: Daha önceden yapılan çalışmalarda her ne kadar nakil öncesi miyeloablatif rejim kullanmanın sağkalım oranları üzerine olumlu etkisi kanıtlanmış olsa da bizim çalışmamızda bu gösterilememiştir. Sonuç olarak bu çalışmadan elde edilen verilere bağlı olarak; PMF tanılı

seçilmiş hasta grubunda AHKHN'nin etkin bir tedavi seçeneği olduğunu ileri sürebiliriz.

Anahtar Kelimeler: allojeneik kök hücre nakli, primer myelofibrozis,

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

Hasta sayısı	20
Cinsiyet (erkek/kadın)	13/7
Yaş (ortanca yıl)	50 (32-63)
DIPSS skoruna göre risk grupları (n)	
Düşük	1
Intermediate-1	13
Intermediate-2	5
Yüksek	1
Nakil öncesi JAK2 mutasyonu (n)	
Negatif	15
Pozitif	1
Nakil öncesi splenomegali varlığı (n)	
Grade 4	10
Grade 3	10
HLA uyumu (n)	
10/10	17
9/10	3
Donör çeşidi (n)	
Tam uyumlu akraba verici	14
Tam uyumlu akraba dışı verici	6
Kök hücre kaynağı (n)	
Kemik iliği	3
Periferik kan	17
Hazırlık rejimi (n)	
FluMel	7
FluBuATG	5
BuCy	3
BuCyATG	5

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 96

P-004

CİNSİYET UYUMSUZ ALLOJENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI HB: ERKEK VERİCİSİ OLAN KADINLAR ŞANSLI MI?

Mutlu Arat¹, Şule Ayşe Gelgeç², Nurcan Özçelik¹, Hasan Sami Göksoy³, Tülay Özçelik¹, Reyhan Küçükakaya³

¹Şişli Florence Nightingale Hastanesi Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Ünitesi, İstanbul

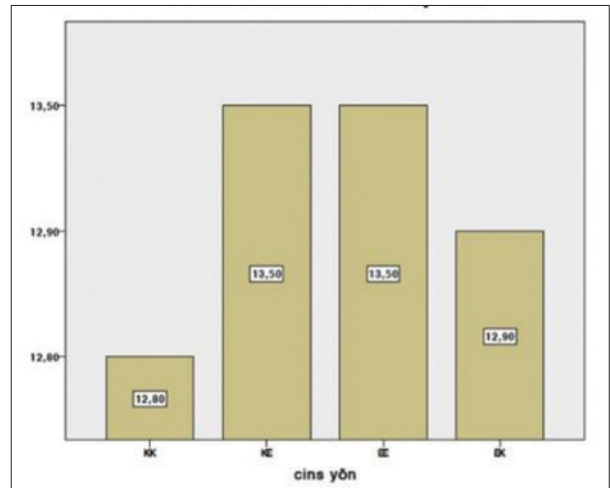
²Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

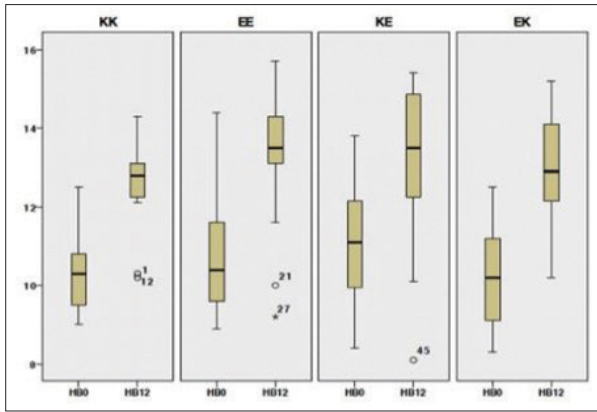
Allojenik hematopoetik hücre transplantasyonu (AlloHHT) hematolojik malinitelerde yegane şifa sağlayan tedavi yaklaşımıdır. Cinsiyet uyumsuz AlloHHT'de yerleşik bilgi multipar kadınlardan erkeklere yapıldığı zaman GVHH sıklığının ve ilintili olarak transplantta bağlı mortalitenin artmasıdır (Best Pract Res Clin Haematol 2007; 20: 219). Doğuştan varolan erkek ve kadınlardaki Hb değerleri yükseklik farkındaki olabilecek nakil sonrası değişiklikler bilimsel zeminde fazla ilgi çekmemiştir. AlloHHT sonrası kemik iliği mikro çevre ve stromasının alıcı kimliğini koruduğu 30 yıldır bilinmektedir (Blood1987; 70:1966) Artık maskülen hale gelen hematopoetik kök hücrelerin (HKH), dişi niş ve stromal yapıda nasıl hareket ettiği, tam tersi erkek stromada dişi HKH biyolojik davranışı, hastanın Hb değerlerini nakil sonrası nasıl etkilediği bu geriye dönük klinik tek merkez çalışmamızda ele

alınmıştır. Hasta grubu 2011-2015 yılları arasında ilk defa transplant yapılan, 18-55 yaş, periferik kök hücre kaynağı ve ablatif hazırlı rejimi kullanılan 70 tam remisyonda *de novo* akut lösemi olgusudur. Gruplar arasında yaş, performans durumu açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Cinsiyet uyumlu 32 (%46) kadından kadına (KK) 15 ve erkekten erkeğe (EE) 17 hasta çalışmaya uygun saptanırken, cinsiyet uyumsuz 38 (%54) olguda on dokuzar kadından erkeğe (KE) ve erkekten kadına (EK) alloHHT olgusu çalışma için uygunluk ölçütlerini sağlamıştır. Her 4 grupta nakil öncesi Hb değeri ortalama $10,62 \pm 1,48$ g/dl den $13,06 \pm 1,59$ g/dl anlamlı olarak beklendiği gibi her 4 grupta da yükselmiştir ($p < 0,0001$). Gruplar arası ortalama nakil öncesi ve 12. Ay değişim Tablo ve Grafik 1'de sunulmuştur. Her 4 grup arasında yapılan 12. ay Hb değeri ikili karşılaştırmalarında, sadece KK (Hb 12,59) ile KE (13,29) arasında istatistiki olarak anlamlı olmayan bir eğilim saptanmıştır ($p = 0,079$) (Grafik 2). On iki ay sonrası ortanca Hb değerleri karşılaştırıldığında erkek alıcılarda, EE ve KE $13,5$ g/dl saptanırken, kadın alıcılarda KK ve EK'da sırasıyla $12,8$ g/dl ve $12,9$ g/dl'dir. Sonuç olarak erkek alıcı, ve dolayısıyla erkek stromal yapı >13 g/dl 12. Ay Hb değerleri ile sonlanırken, kadın alıcılarda ortanca değer <13 g/dl'dir. Dişi stromal yapıda erkek hematopoetik kök hücreler anlamlı bir yükseklik farkı yaratamazken, yine de KK grubuna görece daha fazla Hb artışı izlenmiştir. Erkek alloHHT alıcısı bu yönde kadın olgulara görece daha şanslı durumdadır, erkek vericisi olan kadınlar Hb yükselmesi konusunda cinsiyet uyumlu olan hem cinslerine göre daha şanslıdır. Bu veriler ışığında alloHHT sonrası gelişen engrafman yetmezliklerinde stromal yapı tamiri ve yapılandırılmasının daha yararlı bir yaklaşım olacağı ikincil bir kazanım olarak ortaya çıkmıştır.

Anahtar Kelimeler: allojeneik hematopoetik hücre transplantasyonu, hemoglobin, cinsiyet uyumsuz



Şekil 1. Cinsiyet yönüne göre ortanca 12. ay Hb



Şekil 2. AlloHHT sonrası Hb artışı

Tablo 1.

	Kadından kadına (KK)	Erkekten erkeğe (EE)	Kadından erkeğe (KE)	Erkekten kadına (EK)
Ort. Hb bazal (g/dl)	10,29	10,74	11,13	10,25
Ort Hb 12. ay (g/dl)	12,59	13,32	13,25	13,00

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 34

P-005

AML'Lİ HASTALARDA FLOWSİTOMETRİK İMMUNFENOTİPLEMENİN PROGNOSTİK ÖNEMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹, Neslihan Andıç¹, Beyhan Durak Aras³, Cengiz Bal⁴
¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Giriş ve Amaç: Lösemi tipinin ve alt gruplarının ayırıcı tanısı yapılırken morfolojik, immunohistokimyasal incelemeler, sitogenetik analizler ve flowsitometrik incelemeye başvurulması gereklidir. Yeni tanı akut lösemide köken ilişkisinin belirlenmesinde multiparametrelili flow-sitometri kullanılır. M0, M5, M6 ve M7 alt tipler, CD34 ekspresyonu, CD56 ekspresyonu kötü prognozla ilişkilidir.

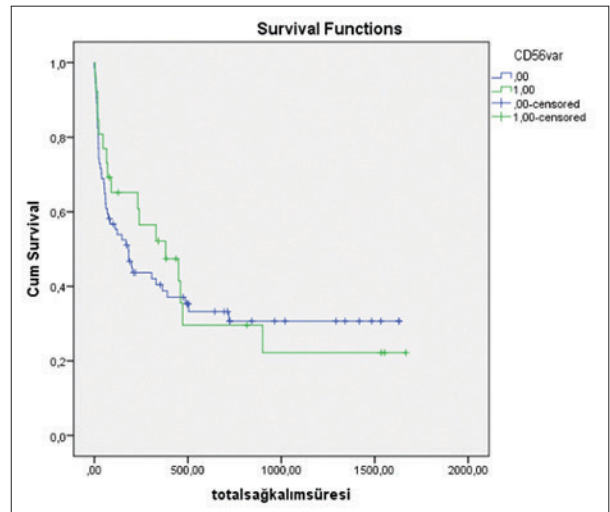
Gereç ve Yöntem: WHO 2008 tanı kriterlerine göre AML tanısı konulan 100 hasta dahil edildi. İmmünofenotipik sonuçların prognoz üzerine etkisi değerlendirildi.

Bulgular: AML tanılı olgularımız WHO 2008 sınıflamasına göre sınıflandırıldığında 26'sı tekrarlayan genetik anomalilerle birlikte olan AML grubunda yer aldı. Bunların 3'ünde t(8;21) (+), 6'sında inv(16) (+), 17'sinde t(15;17) (+) saptandı. Hastaların 64'ü başka şekilde sınıflandırılmayan AML grubunda yer aldı. FAB sınıflamasına göre %14'ü AML M0, %18'i AML M1, %21'i AML M2, %17'si AML M3, %24'ü AML M4, %5'inde AML M5, %1'inde AML M6 idi. CD 56(+) olan ve olmayan hasta grubu ile CD 34, CD 7, karyotip, sitogenetik

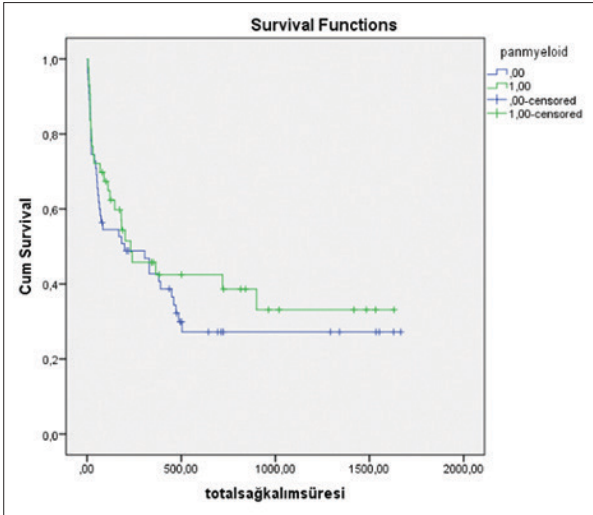
sınıflama ve tam remisyon arasında fark saptanmamıştır (P>0,05). CD 56(+) olan hastaların median total sağkalım süresi 381±143 gün iken CD 56(-) olan hastalarinkine ise 182±46,2 gün olup istatistiksel fark saptanmamıştır (P>0,05). Hastaların %46'sında CD34(+), %26'sında CD56(+), %23'ünde CD7(+), %1'inde CD2(+), %9'unda CD19(+), %4'ünde tdt (+)liği mevcuttu. %43'ünde panmyeloid markerlar (CD13, CD33, MPO, CD15) (+) saptandı. %84'ünde CD13, %96'sında CD33, %75'inde MPO, %57'inde CD15, %59'unda HLA-DR, %26'sında CD14, %66'sında CD64, %2'sinde CD5, %6'sında CD22, %1'inde CD10, %43'ünde CD117 (+) saptandı. CD 7 ile sitogenetik risk karşılaştırıldığında CD 7(+) ve (-) olan grup ile kötü, orta, iyi risk grubu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır (P>0,05). Panmyeloid markerları olan hastalarda median total sağkalım süresi 232±100 gün iken panmyeloid markerları olmayanlarda 200±126,7 gündü. İki grup arasında total sağkalım süresi açısından istatistiksel olarak fark saptanmadı (P>0,05). Aberran markerlardan CD 19(+) olan ve olmayan grup arasında total sağkalım ve hastaliksız sağkalım açısından fark saptanmadı (P>0,05). Aberran markerlardan tdt(-) olan hastalarda hastaliksız sağkalım süresi 574,975±77,4 gün iken, tdt (+) olan 4 hastada ortalama hastaliksız sağkalım süresi 188±11,8 gün olup tdt (+) olan 4 hasta da ex olmuştur fakat istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır (P>0,05). Total sağkalım süresi açısından bakıldığında tdt (-) olanlarda total sağkalım süresi 624,466±77,9 gün, tdt (+) olanlarda total sağkalım süresi 255,250±131,4 gün olup anlamlı fark saptanmamıştır (P>0,05). Aberran markerlardan CD 2, sadece 1 hastada (+) saptanmış olup, hastanın toplam yaşam süresi 17 gündü.

Sonuç olarak: AML'li hastalarımızda CD56(+)liği toplam yaşam süresi açısından belirleyici bir yüzey antijeni olmayıp, tdt ve CD2 varlığı AML'de kötü prognozla ilişkilidir.

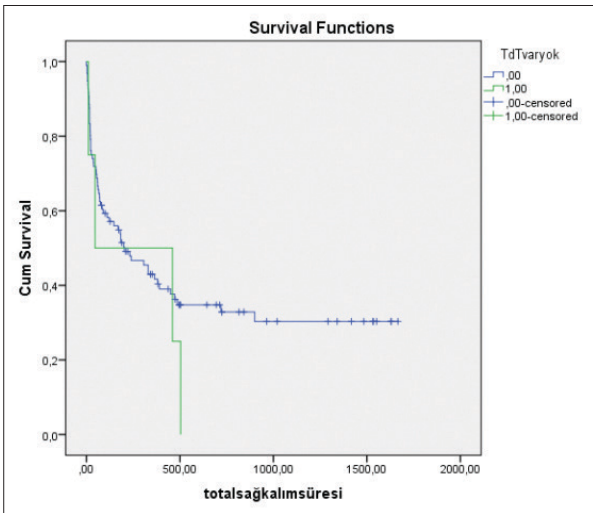
Anahtar Kelimeler: AML, flow, prognoz



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1.

	CD 56 +	CD 56 -	P
CD 34	13/26	33/74	P>0,05
CD 7	6/26	17/74	P>0,05
Normal karyotip	11/17	24/40	P>0,05
Kötü sitogenetik risk	4/25	10/71	P>0,05
Orta sitogenetik risk	14/25	33/71	P>0,05
İyi sitogenetik risk	7/25	28/71	P>0,05
Komplet remisyon	16/26	37/74	P>0,05

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 35

P-006

AML'DE FEN SIKLIĞI, ETKENLER, İFİ SIKLIĞI VE PROGNOSTİK ÖNEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹, Neslihan Andıç¹, Cengiz Bal³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

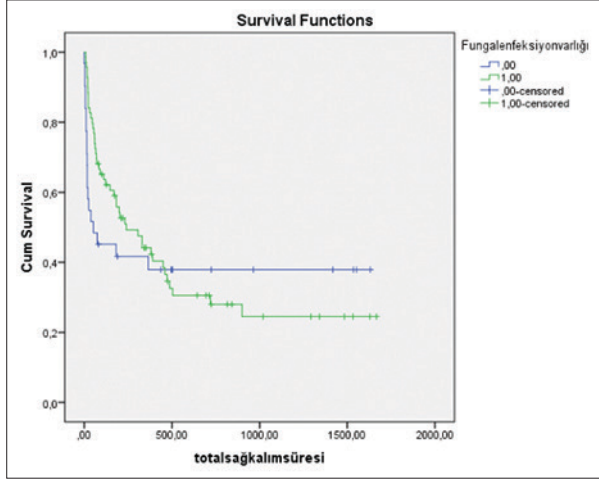
³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Giriş: AML hastalarında enfeksiyon riski nötropeninin derecesi ile ilişkilidir. İV damar yolunun olması, mukozit varlığı sistemik bakteriyel translokasyonu arttırmaktadır. FEN'li hastalarda en sık izole edilebilen bakteriler *Klebsiella*, gibi gram-negatif aeroplara ile *Streptococcus viridans* gibi gram-pozitif organizmalardır. AML hastalarında invazif aspergillozis (İA) varlığı prognozu kötüleştirir. 7+3 AD kemoterapisi verilen 100 AML hastası dahil edildi. Hastalardaki FEN sıklığı ve İFİ sıklığı ve prognoz üzerine etkisi değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların %84'ünde FEN izlendi. Kan kültüründe üremesi olan 57 hastanın 5 (%8,7)'inde *Acinetobacter baumannii* + *Staphylococcus haemolyticus*, 2 (%3,5)'inde *Staphylococcus aureus*, 1 (%1,7)'inde *Escherichia coli*+*Pseudomonas aeruginosa*, 2 (%3,5)'inde *Candida albicans*, 1 (%1,7)'inde *Staphylococcus saprophyticus*+*Acinetobacter baumannii*, 2 (%3,5)'inde *Pseudomonas aeruginosa*, 7 (%12,2)'inde *Klebsiella pneumoniae*, 1 (%1,7)'inde *Corynebacterium spp.*, 2 (%3,5)'inde *Stenotrophomonas maltophilia* + *Escherichia coli* + *Acinetobacter baumannii*, 2 (%3,5)'inde *Klebsiella pneumoniae* + *Acinetobacter baumannii*, 12 (%21)'inde *Staphylococcus subsp.*, 1 (%1,7)'inde *Streptococcus*+*Staphylococcus*, 1 (%1,7)'inde koagülaz negatif *Staphylococcus*+*Pseudomonas aeruginosa*, 5 (%8,7)'inde *Acinetobacter baumannii*, 7 (%12,2)'inde *Escherichia coli*, 4 (%7)'ünde Koagülaz negatif *Staphylococcus*, 1 (%1,7)'inde *Klebsiella pneumoniae*+*Escherichia coli*, 1 (%1,7)'inde MRSA üremesi saptandı. İK'de üremesi olan 25 hastanın 4'ünde *Candida glabrata* +*Candida albicans*, 1'inde *Staphylococcus haemolyticus*, 14'ünde *Escherichia coli*, 1'inde *Proteus mirabilis*, 1'inde *Staphylococcus hominis*, 1'inde *Klebsiella pneumoniae*+*Escherichia coli*, 1'inde *Candida albicans*+ *Acinetobacter baumannii*, 1'inde *Candida glabrata* + *Escherichia coli* üremesi saptandı. Balgam kültüründe üremesi olan 21 hastanın 4 (%19)'ünde *Acinetobacter baumannii*, 1 (%4,7)'inde *Acinetobacter baumannii*+ *Staphylococcus aureus*, 1 (%4,7)'inde *Aspergillus fumigatus*, 3 (%14,2)'ünde *Candida albicans*, 1 (%4,7)'inde *Stenotrophomonas maltophilia*, 1 (%4,7)'inde *Candida crusei*+ *Pseudomonas aeruginosa*, 1 (%4,7)'inde *Pseudomonas aeruginosa*, 3 (%14,2)'ünde *Serratia marcescens*, 2 (%9,5)'inde *Klebsiella pneumoniae*, 1 (%4,7)'inde *Staphylococcus haemolyticus*, 1 (%4,7)'inde *Staphylococcus aureus*, 2 (%9,5)'inde *Acinetobacter baumannii* + *Stenotrophomonas maltophilia* üremesi saptandı. Hastaların %77'sine profilaktik posakanazol verildi. %69'unda fungal enfeksiyon saptandı. 67 hastanın HRCT'sinde fungal pnömoni ile uyumlu bulgular saptandı. Fungal enfeksiyon tanısı alan 69 hastanın, 49'unun fungal enfeksiyonu indüksiyon

kemoterapisi aşamasında gerçekleşmişti. Hastaların %68'inde mukozit, %8'inde tiftit, %10'unda rektal abse gelişti, %38'inde kateter mevcuttu. Hastalar IFI'si olan ve olmayanlar olarak ayrıldığında median total sağkalm süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0,05).

Anahtar Kelimeler: AML, FEN, IFI, prognoz



Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 427

P-007

SİTOGENETİK BOZUKLUKLARIN PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARINDAKİ KLİNİK BULGULARA ETKİSİ

Sezgin Etgül¹, Süreyya Bozkurt², Gülay Mart³, Furkan Ceylan³, Ümit Yavuz Malkan¹, Salih Aksu¹, Haluk Demiroğlu¹, Nilgün Saynalp¹, Yahya Büyükaşık¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Hakan Göker¹

¹Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, temel Onkoloji Anabilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Dahiliye Bölümü, Ankara

Amaç: Plazma hücre hastalıklarında sitogenetik anormalliklerin hastalık davranışı üzerindeki etkileri sistematik olarak inceleyen çok az sayıda çalışma mevcuttur (1). Merkezimizde bu tanımlarla izlenen hastaların klinik verileri incelendi.

Gereç-yöntem:

Hacettepe Üniversitesi Hematoloji Anabilim Dalı'nda Haziran 2004 ve Kasım 2015 tarihleri arasında plazma hücre hastalığı tanısı ile izlenen ve sitogenetik analizlerinde kromozom elde edilmiş 98 hastanın klinik verileri retrospektif olarak analiz edildi. Bu hastalardan kromozom anomalisi olan hastaların klinik verileri normal karyotipe sahip hastalar ile kıyaslandı.

Bulgular-Sonuç: Plazma hücre hastalığı olan 98 hastadan sitogenetik anomalisi olan 26 hastanın klinik verileri, normal karyotipli 72 hastanın klinik verileri ile kıyaslandı. İki grup arasında yaş, cinsiyet, plazma hücre hastalığının tipi, hastaların sahip olduğu komorbiditeler yönünden istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Multiple myelom tanısı alan 87 hastadan sitogenetik

testlerinde bozukluk olan hastaların tanı anındaki IS evresi, renal bozukluk sıklığı ve anemi görülme sıklığı istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek saptandı.

Bu bulgularla sitogenetik testlerinde bozukluk olan plazma hücre hastalıklarına sahip hastaların tanıdaki klinik bulguları daha olumsuz görünmektedir.

Kaynaklar

- Smadja, Nicole Véronique, et al. «Hypodiploidy is a major prognostic factor in multiple myeloma.» Blood 98.7 (2001): 2229-2238.

Anahtar Kelimeler: Plazma hücre hastalıkları, multiple myelom, sitogenetik bozukluk

Tablo 1. Sitogenetik bozukluğu olan ve normal karyotipli 98 hastanın klinik verilerinin karşılaştırılması

Parametreler	Normal Karyotipli 72 hasta (n,%)	Sitogenetik Anormallikli 26 hasta (n,%)	P değeri
Paraproteinemi tipi			
MGUS	5 (6,9)	2 (8,3)	1,000
Smoldering Myelom	2 (2,8)	1 (4,3)	0,569
Multiple Myelom	64 (88,9)	23 (88,5)	1,000
Soliter plazmasitom	1 (1,4)	0 (0)	1,000
Yaş (medyan)	62	59,5	0,620
Cinsiyet			
Erkek	36 (50)	17 (65,4)	0,177
Kadın	36 (50)	9 (34,6)	
Komorbiditeler			
HT	30 (41,7)	11 (42,3)	0,955
DM	9 (12,5)	5 (19,2)	0,513
KAH	6 (8,3)	3 (11,5)	0,696
Malignite	5 (6,9)	3 (11,5)	0,434
MM hastalarının tanı evresi (ISS)			
Evre I	49 (68,1)	10 (40,0)	0,013
Evre II	17 (23,6)	11 (44,0)	0,053
Evre III	6 (8,3)	4 (16,0)	0,276
Tanı anında			
Hiperkalsemi	15 (20,8)	5 (19,2)	0,862
Renal bozukluk	13 (18,1)	15 (57,7)	0,000
Anemi	27 (37,5)	16 (61,5)	0,034
Kemik hastalığı			
Litik lezyon	35 (48,6)	12 (46,2)	0,830
Fraktür	16 (22,2)	5 (19,2)	0,750
Plazmasitom	10 (13,9)	0 (0)	0,058

HT: Hipertansiyon, DM: Diyabetes mellitus, KAH: Koroner arter hastalığı, MM: Multiple myelom, ISS: Miyelom için uluslararası evreleme sistemi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 291

P-008

BEAM HAZIRLIK REJİMİ İLE OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE DESTEKLİ YÜKSEK DOZ TEDAVİ SONUÇLARI

Aybüke Olgun¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Celal Acar², Süreyya Yiğit Kaya¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, İnci Alacacıoğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ündar¹, Güner Hayri Özsan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

²T.C. Sağlık Bakanlığı Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü

Giriş: Ototolog hematopoietik kök hücre nakli (HKHN), relaps Non Hodgkin Lenfoma ve relaps Hodgkin lenfoma hastalarında standart bir kurtarma tedavisidir. BEAM (Karmustin, Etopozid, Sitarabin, Melfalan) sık kullanılan bir hazırlık rejimiyken, Karmustin erişim problemi

nedeniyle son zamanlarda alternatif rejimlerin kullanılması gündeme gelmiştir. Bu çalışmanın amacı, Karmustin erişimi olmaması nedeniyle literatür desteği olan BeEAM (Bendamustin, Etopozid, Sitarabin, Melfalan) hazırlık rejimi ile otolog HKHN yapılan hastalarda, bu rejimin etkinlik ve yan etkilerinin gözden geçirilmesidir.

Materyal-Metod: Ekim 2015-Mart 2016 arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Kemik İliği Nakil Merkezi'nde, Sağlık Bakanlığı'ndan Bendamustin endikasyon dışı onam alınarak BeEAM hazırlık rejimiyle otolog HKHN yapılan lenfoma tanılı altı hastanın verileri retrospektif olarak tarandı. Hastaların tümüne Bendamustin 200 mg/m² -7, -6. gün IV (intravenöz), Etopozid 200 mg/m² -5, -4, -3, -2.gün IV, Sitarabin 200 mg/m² -5, -4, -3, -2. gün IV, Melfalan 140 mg/m² -1. gün IV hazırlık rejimi verildi. 0.günde toplanan kök hücreler premedikasyon sonrası reinfüze edildi. Tüm hastalara mutlak nötrofil sayısı<500/mL olduğunda filgrastim 5 ünite/kg dozda başlandı.

Bulgular: Hastaların üçü kadın, üçü erkekti. Yaş ortalaması 44,1'di.(17-70) Hastaların dördü Hogkin lenfoma (HL), ikisi Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) tanılıydı. Hastaların dördüne parsiyel, ikisi kısmine yanıt ile otolog HKHN yapıldı, ortalama 5,35 X10⁶/kg (3,3-9,9 X10⁶/kg) CD34(+) kök hücre reinfüze edildi. Tüm hastalarda nötropenik ateş ve parenteral antibiyoterapi ihtiyacı oldu. Sepsis, septik şok görülmedi. Ortalama filgrastim kullanım süresi 16 gün (11-22) ortalama antibiyotik tedavi süresi 20,5 gün (15-28) olarak saptandı. Nötrofil engraftman günü ortalama 12,1 (11-13), trombosit engraftman günü ortalama 20,3'tü (13-25). Hastalar ortalama 31,6.günde (22-42) taburcu oldu. Ortalama takip süresi 248,1(174-313) gündü. 100.gün yanıtları beş hastada tam yanıt, bir hastada stabil hastalık olarak değerlendirildi.

Sonuç: BeEAM, karmustin elde edilemediği durumlarda, etkin ve yan etki açısından tolere edilebilir bir otolog HKHN rejimidir. Bu açıdan geniş olgu serilerinde progresyonsuz sağkalım ve toplam sağkalımın değerlendirilebileceği klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Otolog Hematopoietik Kök Hücre Nakli, BeAM, Bendamustin

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 36

P-009

AML TANILI HASTALARDA MORTALİTE ÜZERİNE ETKİLİ FAKTÖRLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hava Üsküdar Teke¹, Nur Oğuz², Eren Gündüz¹,

Neslihan Andıç¹, Beyhan Durak Aras³, Cengiz Bal⁴

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik

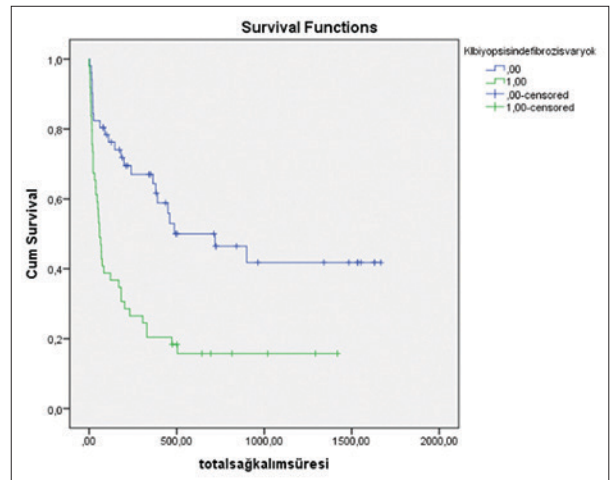
⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Giriş: Hastalığın seyrini ve tedaviye cevabı önceden öngörebilmemizi sağlayan değişkenler prognostik faktörler olarak isimlendirilmektedir. Hastanın ileri yaşta olması (>60), kötü performans durumu, komorbid hastalıklar, sekonder AML, displazi varlığı, auer çubuklarının olması, M0, M5, M6 ve M7 alt tipler, CD34 ekspresyonu,

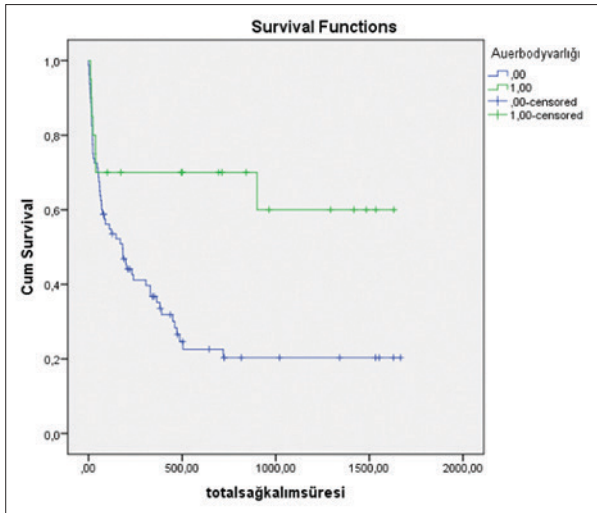
CD56 ekspresyonu, ekstremiteler hastalık varlığı, kemik iliğinde fibrozis varlığı, sitoredüksiyona yanıtın yavaş olması, tam yanıt elde etmek için uygulanan kemoterapi sayısının >1 olması, Ph kromozomu varlığı, 5. ve 7. kromozomdaki monozomiler, kompleks karyotipler, FLT3 varlığı kötü pronozla ilişkilidir. AML hastalarında invaziv aspergillozis (İA) varlığı prognozu kötüleştirir. **Gereç ve Yöntem:** 2008 WHO tanı kriterlerine göre sınıflandırılan 65 yaş altı, AD KT'si alan toplam 100 AML hastası geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların median total sağkalım süresi 203,0 ± 74,6 gün, hastalaksız sağkalım süresi 137,0 ± 46,7 olarak saptandı. İndüksiyon kemoterapisine yanıt oranları; %53 tam yanıt, %16 yanıtız, %31 oranında indüksiyon esnasında ölüm olarak bulundu. İndüksiyon kemoterapisine tam yanıt alınan hastaların 15'inde nüks gerçekleşti. 100 hastanın %20'sine allojenik kök hücre nakli yapıldı. Allojenik kök hücre nakli yapılan hastaların 7'sinde greft versus host hastalığı gelişti. Hastaların son durum analizinde %35'i remisyonunda olup %65'i ise kaybedilmiştir. Ex olan 65 hastanın mortalite nedenleri incelendiğinde en sık nedeni fungal enfeksiyonlar oluştu. Hastalar lökosit sayısı <30,000/ ve ≥30,000/, yaş 0-29 30-59 ve ≥60, trombosit < 20,000/ ve ≥ 20,000/, Hb<10 ve ≥ 10 gr/dL ve ECOG <2 ve ≥ 2 olarak gruplara ayrıldığında bu gruplar arasında median total sağkalım süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0,05). İndüksiyon kemoterapisine tam yanıt verenler, kemik iliği biyopsisinde fibrozis olmayanlar, kemik iliği aspirasyonunda auer body varlığı saptananlar ve iyi sitogenetik risk sınıflamasında olan hastalarda total sağkalım süreleri istatistiksel olarak anlamlı derecede daha uzun saptanmıştır (p<0,001, p<0,001, p=0,005 ve p=0,016). KI blast oranı <%30 olan hastalarda KI blast oranı ≥%30 olanlara göre, toplam sağkalım süresi daha uzun olup istatistiksel anlamlı farklılık yoktu (p>0,05). İnvaziv fungal enfeksiyonu olmayanlarda total sağkalım süresi, invaziv fungal enfeksiyonu olanlara göre daha uzun olup istatistiksel anlamlı farklılık yoktu (p>0,05).

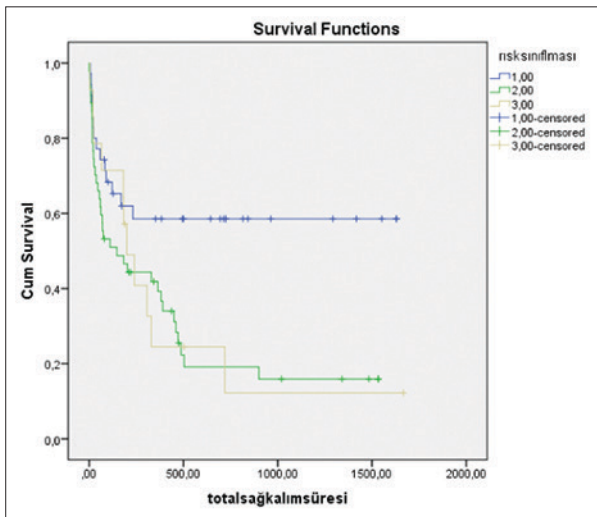
Anahtar Kelimeler: AML, mortalite



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 37

P-010

OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN LENFOMALI HASTALARIN KARDİYOTOKSİSİTE AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

Sedat Çelikçi¹, Vildan Özkocaman², Hilmi Erdem Gözden², Tuğcan Alp², Zafer Serenli Yeğen², Rıdvan Ali², Fahir Özkalemkaş²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Nüks etmiş lenfomalı hastalarda yüksek doz kemoterapiyi takiben yapılan olog hematopoietik kök hücre nakli (OHKHN) standart tedavi haline gelmiştir. Ancak bu yöntemle birlikte kardiyotoksiste gibi yan etkiler meydana gelebilmektedir. BEAM protokolü kullanılarak OHKHN yapılan nüks lenfomalı hastalarda klinik

olarak kardiyotoksiste gelişim sıklığının değerlendirildiği yeterli yayın olmadığından bu çalışmayı planlandık.

Materyal Metod: Uludağ Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Kemik İliği Nakil Ünitesinde Ocak 2009–Ekim 2015 tarihleri arasında OHKHN yapılan nüks lenfoma tanılı, 18 yaşından büyük toplam 35 hasta değerlendirildi. Hastalar OHKHN sonrası kardiyotoksiste gelişen ve gelişmeyen olmak üzere 2 grupta incelendi. Bu çalışma sonucunda nakil sonrası hastanede kalış süresince gelişen kardiyotoksiste sıklığını ve kardiyotoksiste gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında cinsiyet, yaş, hastalık tanısı, hastalık evresi, nakil öncesi kardiyak risk faktörlerine sahip olup olmaması, nakil öncesi aldığı kemoterapi siklus sayıları ve rituximab kullanımı, nakil öncesi radyoterapi alıp almadığı, karnofsky skoru, DMSO miktarı, nakil öncesi EKO ile değerlendirilen SVEF değerleri taranarak bu parametreler arasında fark olup olmadığını saptamayı planladık. Kardiyotoksiler CTCAE V 4.0 sistemine göre değerlendirildiğinde Grade I'den Grade V'e kadar artan şiddetlerde sınıflandırıldı.

Sonuç: Nakil sonrası 9 hastada kardiyak olay gelişmiştir. Hastaların 1'inde Grade II AF, bir diğerinde Grade I bradikardi gelişmiş ve kendiliğinden geri dönmüştür. Bir hastada Grade V MI gelişmiştir ve hasta tedaviye rağmen kaybedilmiştir. Diğer 6 toksiste Grade III-IV gelişmiş olup tedavi ile geri döndürülmüştür. Risk faktörleri açısından kardiyotoksiste gelişen grubun SVEF anlamlı olarak düşük saptanmıştır ($p < 0,05$). Hastalık evreleri açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak fark saptanmakla birlikte hastalık evresi artışına bir paralellik göstermemektedir. Diğerlerinde anlamlı bir fark saptanmamıştır.

Tartışma: Nüks lenfomalarda OHKHN tüm dünyada sıklıkla kullanılır hale gelmiştir. Sayıları gün geçtikçe artan bu grup hastaların OHKHN sonrası çeşitli toksik olaylar gelişebilirken, özellikle erken dönemde meydana gelen kardiyak olaylar önemli bir mortalite ve morbidite sebebi olabilmektedir ve aynı zamanda acil müdahale gerektirmektedir. Literatürde özellikle 60 yaş üzeri grup, nakil öncesi komorbid hastalık varlığı, düşük performans durumu, düşük SVEF düzeylerinin nakil sonrası uzun dönemde kardiyak olaylarla ilişkili olabileceğini gösteren çalışmalar mevcuttur. Bizim çalışmamızda BEAM rejimi ile hazırlanan hastalarda yalnızca SVEF değerlerinin iki grup arasında fark oluşturduğu gözlenmiştir. Diğer parametreler arasında fark olmamasının nedeni olarak takip süresinin kısa tutulmuş olması düşünülebilir. Bu konuda daha geniş hasta sayılarını da içeren kısa ve uzun dönem kardiyak etkilerin değerlendirildiği çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, olog hematopoietik kök hücre nakli, kardiyotoksiste

Tablo 1. OKHN sonrası gelişen kardiyotoksisiteler

OHKHN sonrası kardiyak olay gelişen hasta sayısı	n=9	%
Ritm bozuklukları		
YVHAF	3	33
Sinüs taşikardisi	2	22
Bradikardi	1	11
VT, VF	1	11
Atrial ekstrasistol, atrial fibrilasyon	1	11
İskemik olaylar		
Miyokard infarktüsü	1	11

Tablo 2. OHKHN sonrası kardiyotoksisite gelişen lenfomalı hastaların risk faktörleri açısından değerlendirilmesi

	Kardiyotoksisite (n=9)	Kontrol (n=26)	p
Median yaş	52 (23-64)	46,5 (22-65)	0,661
Erkek/Kadın	2/7	17/9	0,050
NHL/HL	6/3	17/9	1,000
Hastalık evresi			0,047
Evre I	0 (%0)	1 (%4)	
Evre II	4 (%44)	8 (%31)	
Evre III	0 (%0)	11 (%42)	
Evre IV	5 (%56)	6 (%23)	
Komorbid hastalık	1 (%11)	11 (%42)	0,121
Rituximab	6 (%67)	14 (%54)	0,700
Median siklus sayısı	11 (6-13)	11 (4-15)	0,590
Nakil öncesi radyoterapi	2 (%22)	4 (%15)	0,635
Karnofsky performans skoru			0,083
100	1 (%11)	10 (%38,5)	
90	7 (%78)	16 (%61,5)	
80	1 (%11)	0 (%0)	
Median SVEF	60 (58-65)	65 (56-74)	*0,039
Hasta yatış süresi (gün)	30 (11-38)	27,5 (21-53)	0,810
Kaset sayısı (DMSO)	3 (1-6)	2 (1-8)	0,342

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 324

P-011

LENALİDOMİD İLİŞKİLİ HİPERSENSİTİVİTE REAKSİYONLARINDA DESENSİTİZASYON DENEYİMİ

Nazlı Demir¹, Semra Demir², Sıdıka Gülkan Özkan¹, Simge Erdem¹, Öykü Arslan¹, Meliha Nalçacı¹, Sevgi Kalayoğlu¹

¹Istanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Istanbul Tıp Fakültesi, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş: Lenalidomid tedavisi sırasında erken veya geç dönem hipersensitivite reaksiyonları gözlenmektedir. Tip1 IgE ilişkili immün ve immünolojik olmayan ilaç reaksiyonlarında, alternatif başka tedavi seçeneği yok veya hastanın tedaviden yüksek düzeyde fayda göreceği düşünülüyor ise ilaç desensitizasyonu denenebilir. Desensitizasyonda amaç reaksiyon gözlenen ilaca

tolerans geliştirmektir. Literatürde deneyim sınırlı olup farklı desensitizasyon protokolleri kullanılmıştır.

Yöntem: 2014-2016 yılları arasında Mm ve MDS tanılarıyla lenalidomid başlanan 8 hastada (Mm;n=6, MDS;n=2) ilaç ilişkili hipersensitivite reaksiyonu gözleildi. Reaksiyonlar kaşıntı, ürtikeryal ve ekzematöz döküntü şeklinde olup bir hasta hariç vakaların çoğunda reaksiyonlar ilk iki hafta içinde gelişmişti. Erken tip reaksiyon gelişmiş hastalarda 1 günlük, geç reaksiyon gelişmiş olan hastalarda ise 16 günlük veya 6 haftalık protokol uygulandı. Hızlı protokolda ilaç belirli aralıklarda giderek artan konsantrasyonlarda dilüe edilmiş olarak aynı gün içinde uygulandı. Uzun protokolda ilaç haftada bir 2.5 mg ile başlanıp hedef doza 6 hafta içinde doz ve ilaç sıklığı artırılarak ulaşıldı. İki hastada ise doz tedricen artırılarak 16 günde hedef doza ulaşıldı.

Sonuçlar: Bir hastada tedavi reddi nedeniyle desensitizasyon tamamlanamadı. Geri kalan 7 hastada tedaviye devam edebilme başarısı sağlandı.

Tartışma: Mm biyolojik seyrinde giderek tedavi seçenekleri azalmaktadır. Lenalidomid, Mm'da etkinliği ve oral kullanım kolaylığı nedeniyle seçkin bir ajandır. Hipersensitivite saptanması halinde desensitizasyon ile tolerans sağlanarak tedavinin sürdürülmesi lenalidomid etkisine ulaşma imkanı sağlar.

Anahtar Kelimeler: Lenalidomid, Hipersensitivite reaksiyonu, Desensitizasyon

Tablo 1.

Hasta	Yaş	Cinsiyet	Tanı	Reaksiyon tipi	Zaman	Desensitizasyon protokolü	Desensitizasyon sırasında reaksiyon	Reaksiyon tipi	Hedef doza ulaşma	Desensitizasyon süresi	Son durum
1	70	K	Mm	Ürtiker	3.gün (erkek)	1 günlük	—	—	25 mg, ulaşıldı	1 gün	*Progresyon, Tedavi değişimi
2	51	K	Mm	Yaygın kaşıntı	3.gün (erkek)	1 günlük	—	—	25 mg, ulaşıldı	1 gün	Sepsis nedeniyle ölüm
3	65	E	Mm	Ekzematöz döküntü	12.gün	16 günlük	—	—	10 mg, ulaşıldı	16 gün	ÇiKY elde edildi, 17.kürde
4	75	E	Mm	Ekzematöz döküntü	7.gün	6 haftalık	4.haftada reaksiyon	Ekzematöz döküntü	10 mg, ulaşıldı	7 hafta	Refrakter, Tedavi değişimi
5	78	K	MDS	Ekzematöz döküntü	3.gün (erkek)	16 günlük	—	—	—	—	Tedavi reddi
6	69	K	Mm	Ekzematöz döküntü	13.gün	6 haftalık	—	—	10 mg, ulaşıldı	6 hafta	Kısmi yanıt 6.kür
7	79	Mm	E	Ürtiker	15.ay (geç)	6 haftalık	—	—	10 mg, ulaşıldı	6 hafta	Kısmi yanıt, 20.kür
8	58	MDS	E	Ekzematöz döküntü	17.gün	6 haftalık	—	—	10 mg, ulaşıldı	6 hafta	2 kür sonrası transfüzyon bağımsızlığı, 7.kür

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 284

P-012

FOLİKÜLER LENFOMA'DAN DÖNÜŞMÜŞ KUTANÖZ DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Lale Aydın Kaynar¹, Ramazan Öcal¹, Münci Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Özet: Ciltte en sık görülen B hücreli lenfoma olan folikül merkez hücreli lenfoma (FML) oldukça yavaş seyirlidir. Primer kutanöz FML'nin diffüz büyük B hücreli lenfomaya (DBBHL) dönüşüp dönüşmediği tartışmalıdır. Olgumuzda 7 yıldır süren sol meme altında lezyonlardan punch biopsi tanı alan foliküler lenfomadan dönüşmüş DBBHL hastası irdelenmiştir. Hasta 4 kür R-CHOP tedavisinden sonra uygulanan tutulu alan RT'si ile 1 yıldır tam yanıtta izlenmektedir.

Giriş: Primer cilt lenfomalarının %20-25'ini B hücreli lenfomalar oluşturur. DSÖ/EORTC primer cilt lenfomalarını marjinal zon, FML ve DBBHL, bacak tipi olarak 3'e ayırır. FML sık görülmesine karşın oldukça yavaş seyirli dir. Bacak tipi b hücreli lenfoma nadir ama agresif seyirli ve kötü prognozudur. FML çoğunlukla germinal merkez yapısında iken, bacak tipi aktive B hücre fenotipindedir.

Tedavileri histolojik tipe ve hastalığın evresine göre değişmektedir. Cerrahi çıkarma, radyoterapi, rituksimab ve sistemik kemoterapi kullanılan tedavi seçenekleridir. Ciltte sınırlı lokal ve yaygın hastalıkta antrasiklin tabanlı çoklu kemoterapiler, özellikle R-CHOP altın standarttır. Primer FML'de 5 yıllık sağkalım %95'dir ve transformasyon riski ile ilgili yeterli veri yoktur. Primer DBBHL'nin prognozu değişkendir ve 5 yıllık sağkalım %60'dan düşüktür. Burada foliküler lenfomadan dönüşen kutanöz DBBHL'lı bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 45 yaşında erkek hasta sol meme altında ciltten kabarık, pembe renkli, 2x12 cm nodüler lezyon nedeniyle başvurdu. 7 yıl önce de aynı bölgede benzer lezyonlar nedeniyle hastadan 3 kez biopsi yapılmış. Lobüler pannikülit ve atipik lenfoid infiltrasyon saptanmış. Mart 2015'de lezyonların büyümesi nedeniyle tekrar alınan biopsi de sentroblastlardan oluşan atipik lenfoid hücrelerde CD20, BCL-6, CD10 pozitif saptandı, CD23 ve CD21 ile diffüz alanlarda boyanma izlenmezken, dermisteki nodüler infiltrasyon alanlarında boyanma izlendi ve hastaya foliküler lenfoma Grade 3A'dan dönüşmüş DBBHL, germinal merkez benzeri fenotip tanısı koyuldu. Kemik iliği biopsisi normosellülerdi, PET-CT'de tiroid bezinde artmış tutulum saptandı. Tiroid İİAB'de malinite lehine bulgu yoktu. Primer kutanöz DBBHL ,EVRE I (T1NOMO) olarak değerlendirilen hastada 4 kür R-CHOP kemoterapisi ile tam yanıt alındı. Pekiştirme amaçlı 3600 cGy RT uygulanan hasta 1 yıldır tam yanıtta izlenmektedir.

Tartışma: PKL insidansı %0,005-1'dir. Ortalama tanı yaş 51'dir. Risk faktörü yada genetik yatkınlık saptanamamıştır. Klinik olarak skuamsız tek veya grup halinde lokalize papüller, plaklardan oluşur. Kesin tanı histopatolojik bulgularda zorluklar nedeniyle gecikebilir. Sistemik FL'nin DBBHL'ya transformasyonu kötü prognoz ile ilişkilidir ve %10-70 gibi bir oranda görülebilir. Sunduğumuz olgu kutanöz B hücreli folikül merkez hücreli lenfomanın DBBHL dönüşümü gösterdiğine ilişkin sağlam bir kanıt sunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Primer kutanöz b hücreli lenfoma, diffüz büyük b hücreli lenfoma dönüşümü

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 143

P-013

İKİZDEN İKİZE TRANSFÜZYONDA AŞIRI YÜKSEK ÇEKİRDEKLİ ERİTROSİT SAYISI

Neslihan Karakurt¹, Mesut Dursun¹, Hasan Sinan Uslu², Ali Bülbül², Neşe Yaralı³¹Hitit Üniversitesi, Çorum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, Çorum²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara

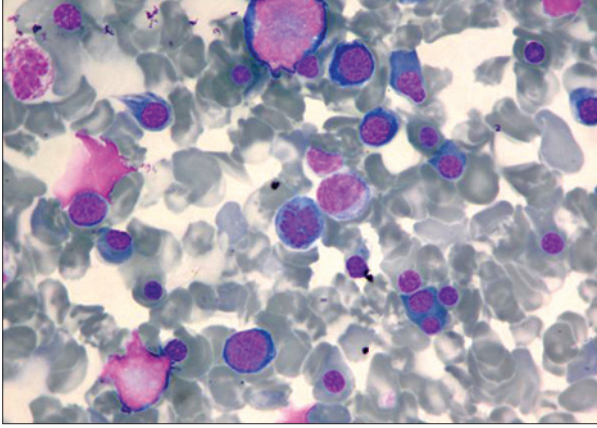
Giriş: Eritroid öncülleri fetal kemik iliğinde eritropoietin stimülasyonuna cevap olarak üretilir ve depolanır. Normal yenidoğanın periferik yaymasında %3, prematürlerde ise %9 oranında normoblast görülebilir. Birçok akut ve kronik uyarı sonucu eritroid aktivite artabilir ve periferik dolaşıma eritroid seri öncülleri çıkabilir. İntrauterin büyüme geriliği ve kronik hipoksi durumunda yenidoğan bebeklerin periferik kanında çok yüksek oranda normoblast saptanabilir. Bu posterde prematürte ve solunum sıkıntısı nedeniyle kliniğimize yatırılan, yüksek normoblast düzeyleri saptanan, ikizden ikize transfüzyon tanısı konan, izleminde renal ve kardiyak yetmezlik gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Olgumuz; 24 yaşındaki annenin düzenli takip-siz gebeliğinden ikiz eşi olarak, sezaryen ile, 35. gebelik haftasında, 1. dk APGAR: 6, 5. dk. APGAR: 8 skorları ile 1460 gr doğdu. Hasta prematürte ve respiratuar distres sendromu tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı ve ventilatörle izleme alındı. Fiziki incelemede belirgin bir dismorfik bulgusu yoktu. Karaciğer 2-3 cm ele geliyordu, splenomegali saptanmadı. Hemogloblin 14,3 g/dL, hematokrit: %46,1, beyaz küre: 227000/ mm³, trombosit: 69000/ mm³, MCV: 114 fL saptandı (Tablo 1). Periferik kan yayması incelemesinde çekirdekli hücrelerin çoğunun normoblast ve erken eritroblast gibi eritroid öncülleri olduğu, nadir olarak polimorfonükleer lökosit ve lenfosit olduğu görüldü. Eritroid seri öncüllerinde mitotik aktivite dikkati çekmekteydi. Hastanın anne yanındaki ikiz eşi değerlendirildiğinde 2000 gr doğduğu ve beslenme güçlüğü çektiği öğrenildi. Bakılan hemogloblin: 23,6 gr/dL, hematokrit %83,1, beyaz küre: 20000/ mm³. platelet: 163000/mm³, MCV: 110 fL saptanan (Tablo 1) ikiz eşine parsiyel kan değişimi yapıldı. Olgumuza ampicilin ve sefotaksim tedavisi başlandı. Uygun hidrasyon ve taze donmuş plazma desteği verildi. Postnatal 1. gününde solunum sıkıntısı azalan hasta ekstübe edildi. İzleminde idrar çıkışı olmayan, kreatinin değeri 2,3 mg/dL'ye yükselen hastaya periton dializi açıldı. Etkifit yapılan periton diyalizine rağmen renal fonksiyonları düzelmeyen, izleminde kardiyak fonksiyonları bozuk seyreden hasta postnatal 10. gününde kaybedildi.

İkizden ikize transfüzyon sendromu monokoryonik, diamiyotik ikiz gebeliklerin %15'inde ortaya çıkan, fetal mortalite ve morbiditenin oldukça yüksek olduğu bir durumdur. Bu sendromun temelinde plasental vasküler anomaliler yatmaktadır. Plasental vasküler anastomozlar vasıtasıyla ikiz fetüslerin birinden diğere kan transfüzyonu gelişmektedir. Verici olan ikizde oligohidramnios, intrauterin büyüme geriliği, böbrek yetmezliği, kalp yetmezliği (konjestif) ve intrauterin kayıp görülebilir.

Prenatal dönemde tanısız olan hastamız, respiratuar distres sendromu ön tanısı ile servisimize yatırılmış ve ilk kan sayımında çok yüksek normoblast düzeylerinin saptanması sonrasında ikizden ikize transfüzyon sendromu tanısı alması nedeniyle ilgi çekici olduğu için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: ikizden ikize transfüzyon, yenidoğan, yüksek çekirdekli eritrosit



Şekil 1.

Tablo 1. Hastanın ve ikiz eşinin 0. Günde hemogram değerleri

	Hasta	Hastanın ikiz eşi
Hemoglobin (g/dL)	14,3	23,6
RBC (x10 üzeri12/ L)	4,02	7,49
Hematokrit (%)	46,1	83,1
MCV (fL)	114	110
MCHC (g/dL)	31,0	28,4
RDW (%)	ölçülemedi	22,3
Beyaz küre (/mm ³)	227000	20000
Trombosit (/mm ³)	69000	163000

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 223

P-014

İMMUN YETMEZLİKLİ HASTALARDA NADİR RASTLANAN BİR FUNGAL ENFEKSİYON ETKENİ : CUNNINGHAMELLA SPP

Ahmet Emin Öztürk¹, Sena Bedavalar³, Sevil Sadri², Selin Berk², Dilek Keskin², Selcan Akyol⁴, Gülşah Ece Özmerdiven⁴, Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Neşe Saltoğlu³, Teoman Soysal²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Klinik Mikrobiyoloji ve Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Mikoloji Bilim Dalı

Giriş: Hematoloji hastalarının önemli sıkıntılarında biri enfeksiyon hastalıklarıdır. Primer hastalık ve kemoterapiler hastaların immün direncini kırmakta ve enfeksiyonların önünü açmaktadır.

Bu vakada aort kapak replasmanı yapılan Hodgkin Lenfomalı hastamızda üreyen Cunninghamella'nın tanısı ve tedavisinden bahsedeceğiz.

Vaka Sunumu: 66 yaşında kadın hastamıza 2003 yılında Nodüler Sklerozan Hodgkin Lenfoma(Evre 3B) tanısı ile tedaviye başlanmış (Tablo 1).

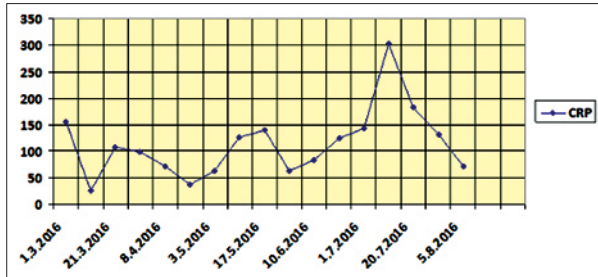
Hastanın sık enfeksiyon kliniği olması nedeniyle bakılan IgG düzeyinin <500 mg/dl olarak tespit edilmesi, sekonder immün yetmezlik düşündürmüştü ve hastaya intravenöz immünglobulin(IVIG) tedavisi başlanmış. Ocak 2016'da Pet-Bt'de progresyon saptanınca nivolumab verilmesi planlanmış.

Genel durum bozukluğu ve nefes darlığı şikayeti ile hasta servise yatırıldı. Yapılan EKO'da aort kapak alanı 0.8cm² saptandı. Tedavinin kardiyotoksitesite riski ve survey beklentisinin kardiyak durumla ilişkisi düşünülerek hastaya aort kapak replasmanı yapıldı. Post-op dönemde hastanın ateşli seyri başladı. Odak açısından sağ bacak posterior orta hatta fluktuasyon veren 3cm kitle saptandı. Kitleden hematoma boşaltıldı ve yapılan örneklemeden üreme olmadı. Ateşleri hematoma boşaltımı sonrası azalan hastanın sternotomi yerinden akıntı saptandı. Yara iyileşmesi yetersizliği ile debridman yapıldı. Operasyon sonrası ateşli seyri devam eden hastaya sırasıyla sulbaktam-ampisilin, levofloksasin, piperasilin-tazobaktam+teikoplanin, imipenem+vankomisin verildi. Bu tedavilere rağmen akut fazda anlamlı düşüş saptanmadı ve ateş devam etti (Şekil 1). Alınan seri kültürlerde üreme saptanmadı. Hastanın sternotomi yerinden akıntı devam edince 2.kez debridmana alındı. Alınan doku örneğinde Cunninghamella spp. küfü (Şekil 2) rastlanması üzerine amfoterisinB (3mg/kg) başlandı. Haziran 2016'da uzun süre tedavisiz kalan lenfoma açısından çekilen Pet-Bt'de lenfoma'da regresyon saptandı. Sternotomi yerinden akıntı devamı ile çekilen Toraks-Bt'de anterior mediastinit saptanınca hasta 3.kez debridmana alındı. Eş zamanlı yeni gluteal fluktuasyon veren kitlesi oluşan hastanın, hematoma boşaltılan kitlesinden de Cunninghamella küfü üredi (Tablo 2). Tedaviye posakonazol eklendi. Alınan sternum örneklerinde kolistin duyarlı acinetobacter ve Cunninghamella üreyince kolistin de eklendi.

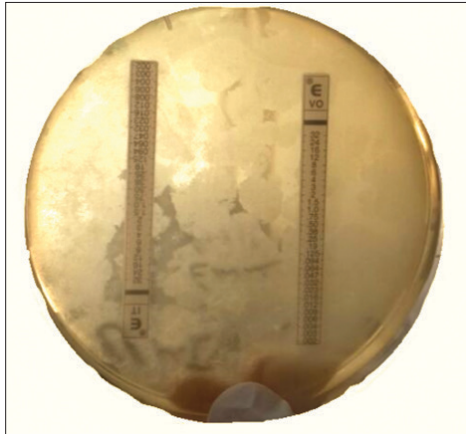
Tartışma: Bir Zygomycota olan Cunninghamella spp.'nin immunsupresif hastalarda, özellikle hematolojik malignitelerde insidansı artmaktadır. Hemokültür pozitifliğinden nadir rastlanmakla birlikte, daha çok doku tutulumu veya pnömoni olarak prezente olmaktadır. Amfoterisin B ve posakonazol etkili antifungallerdir.

Bizim olgumuzda immün yetmezliğin; malignite, otolog kemik iliği nakli ve çoklu kemoterapilerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Ateşli seyir önce bakteriyel, sonra progresif malignite ile ilgili düşünülmüş ancak nadir bir sebep olan Cunninghamella ile ilgili olduğu saptanmıştır. İkili antifungal, IVIG ve cerrahi debridman bu hastada tedavi stratejimizi oluşturmuştur.

Anahtar Kelimeler: Cunninghamella, IVIG, Sekonder immün yetmezlik



Şekil 1. Hastanın CRP seyri (Takipleri süresince yaklaşık 10 gün aralıklı değerleri alınmıştır.)



Şekil 2.

Tablo 1. Hastanın takipleri süresince aldığı tedaviler

Tanı anı 2003 yılında	6 kür ABVD+ Servikal Radyoterapi
2007	4 kür ICE+ Ototolog KİT
2011'de Akciğer Tüberkülozu	6 Ay Tüberküloz Tedavisi
2011	6 kür Gemsitabin+ Vinorelbin*
2012	9 kür Brentuksimab+ Paraaortik Radyoterapi
2014	6 kür Bendamustin
2015	2 kür DHAP

*Kemoterapi sonrası allojenik kemik iliği nakli planlandı ancak uygun kardeş verici bulunamayınca iptal edildi.

Tablo 2. Hastamızda üreyen Cunninghamella'nın mic değerleri

Amfoterisin B	mic 32 mg/L
Posakonazol	mic 32 mg/L
Vorikonazol	mic 32 mg/L
Itrakonazol	mic 32 mg/L

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 227

P-015

KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ HEMATOLOJİ BİLİM DALININ (KOUTF) MULTİPLE MYELOM (MM) TEDAVİSİNDEKİ LENALİDOMİD DENEYİMİ

Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Esra Terzi Demirsoy¹, Ayfer Gedük¹, Özgür Mehtap¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Çalışmamızın amacı; günlük pratiğimizde karşılaştığımız Mm hastalarının tedavi sürecinde lenalidomidin yeri, kullanım oranı, kullanım sırasında karşılaşılan yan etki profilini değerlendirmek ve özellikle sekonder malignite ve tromboz riski ve yönetimi açısından deneyimlerimizi paylaşmaktır.

Gereç ve Yöntem: 2003 -2015 tarihleri arasında KOUTF Hematoloji bölümü tarafından tedavi edilen 221 Mm hastasının kayıtları retrospektif olarak incelendi. Bu dönemdeki hastalarımızın tedavi süreçlerinde lenalidomidin yeri ve tedavi sırasında karşılaşılan yan etki profilleri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hastaların demografik bulguları tabloda özetlenmiştir. Tanı sırasında en sık saptanan Mm tipi 35 hasta ile (%36,8) IgG-kappa, 25 hasta ile (%26,3) IgG-lambda, 12 hasta ile (%12,6) lambda hafif zincir tipidir. Başvuru anında hastaların %14,1'i (13 hasta) evre I, %43,2'si (40 hasta) evre II ve %42,4'ü (39 hasta) evre III olarak tespit edilmiş. Tanı sırasında hastaların %17'sinde kemik lezyonu saptanmamış, 65 hastada (%69,1) kemik lezyonu, 13 hastada (%13,8) plazmositom tespit edilmiş.

İlk sıra tedavide lenalidomid VAD sırasında ağır nöropatisi olan 2 hastada (%2,1) hastada kullanılmış. Diğer hastalarda VAD protokolü ardından bortezomib temelli tedaviler (VD, VCD) veya konvansiyonel tedaviler (MP, MPT, VAD, CAD, CP) kullanılmış. İlk sıra tedavi sonrası hastaların 43'ü (%45,7) otolog kök hücre nakline yönlendirilmiş. İkinci sıra tedavide lenalidomid temelli tedaviler (RCD, RD, Rd) 38 (%40) hastada uygulanmış. Dosya taraması yapılan 95 hasta 1-30 kür aralığında ortalama 11,21± 8,69 kür lenalidomid kullanmış. Hastalarımızın %31'i lenalidomid, %5,3'ü talidomid ve %2,1'i talidomid ardından lenalidomid ile uzun süreli tedavi aldığı tespit edilmiştir. Lenalidomid içeren tedaviler kullanan hastalardaki hematolojik ve non hematolojik yan etkiler resim1,2'de belirtilmiştir. Lenalidomid kullanan 95 hastada tromboz görülen vaka sayısı 2 (%2,1)'dir. Lenalidomid kullanılan 95 hastaya tromboz profilaksisi olarak kullanılan ajanların Coraspin 100 mg 1x1, %90,5 (86 hasta), DMAH, %3,2 (3 hasta), Kumadin, %3,2 (3 hasta), Klopidogrel+coraspin, %3,2 (3 hasta) şeklinde olduğu görülmüş. Tromboz tespit edilen hastaların her ikisi de çoklu sıra tedavi almalarına rağmen progresyon gelişen ve biri de immobil olan hastalardı. Hastalıklarının tedavisi sırasında lenalidomid kullanılan hastalardan iki

hastada akciğer, bir hastada cervix kanseri saptanmıştır (%3,1) ve her üçü de kaybedilmiştir.

Sonuç: KOUTF Hematoloji kliniğinde; lenalidomid ilk sıra tedavide %2,1, ikinci sıra tedavide %40 oranında kullanılmış. %33,1 hastada düşük doz lenalidomid tedavisi kullanılmış. Hematolojik ve non hematolojik yan etkiler kabızlık ve diare dışında literatür ile uyumlu görünmektedir (3). Tromboz oranı %2,1 bulunmuş ve profilaksi %90.5 oranında düşük doz aspirin ile yapılmış. Sekonder malignite gözlenen hasta oranı da %3,1 olarak tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Multiple myelom, lenalidomid

Kocaeli Tıp Fak MM vakaları				
Yan etki	Grade 1-2	Grade 3-4		
Bulantı (n,%)	17 (%17,9)	6 (%6,3)	*Bulantı	%26,1
Diyare (n, %)	5 (%5,3)	7 (%7,4)	*Diyare	%38,5
Döküntü (n,%)	12 (%12,6)	8 (%8,4)	*Deri döküntüsü	%21,2
Enteksiyon(n,%)	26 (%27,4)	25 (%26,3)	*Enfeksiyon	%54,1
Halsizlik (n, %)	26 (%27,4)	12 (%12,6)	*Bitkinlik	%43,9
Kabızlık (n, %)	1 (%1,1)	2 (%2,1)	*Kabızlık	%40,5

*Lenalidomid Kısa Ürün Bilgisi'nde yer aldığı haliyle, Full Prescribing Information

Hematolojik yan etkileri				
N, %	Kocaeli Tıp Fak MM vakaları			
Yan etki	Grade 1-2	Grade 3-4		
Anemi	30 (%31,6)	5 (%5,3)	*Anemi	%33,4
Nötropeni	40 (%42,1)	31 (%32,6)	*Nötropeni	%42,2
Trombositopeni	8 (%8,4)	13 (%13,7)	*Trombositopeni	%21,5

Hastaların % 64,2'sinde düzenli veya düzensiz olarak G-CSF kullanılmıştır. Grade 3-4 anemi ve trombositopenide gereken hastalara transfüzyon desteği uygulanmıştır.

* Birleştirilen multipl myelom klinik çalışmalarında (MM-009 ve MM-010) lenalidomid ve deksametazon ile daha sık gözlenen advers reaksiyonlar*
* Full Prescribing Information

Tablo 1. Hastaların demografik bulguları

	N	Ort ± SD	%/ Min-Max
Yaş (yıl)	95	60,93±9,57	40 - 80
Cinsiyet (K/E) %	95	(42/53)	44,2 / 55,8
Hgb (g/dL)	95	9,39 ± 1,73	5,50 - 14,00
Sd (mm/saat)	95	62,67 ± 36,63	0 -144
CRP (mg/dL)	95	1,9 ± 2,1	0 - 8,9
Kre (mg/dL)	95	1,89 ± 2,01	0,47 -10,6
Ca (mg/dL)	95	10,06 ± 1,29	7,66 -16
Albumin (g/dL)	94	3,33 ± 0,62	2 - 4,4
İ2mikroglobulin (mg/L)	92	7,84 ± 8,63	2 - 68
Kı plazma oranı (%)	90	36,54 ±19,33	10 - 90

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 28

P-016

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN LENFOMALI HASTALARDA GEÇ DÖNEM SOLUNUM FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Eren Gündüz¹, Pınar Sırmatel², Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) şifa sağlayan bir tedavi seçeneği olarak pek çok hematolojik hastalıkta kullanılmaktadır. Nakil uygulamalarındaki ve destek tedavi alanındaki gelişmeler nakil sonrası uzun dönem hayatta kalan hasta sayısında artışa neden olmuştur. Nakil sonrası takip sürelerinin uzaması ile geç yan etkiler konusunda bilgi birikimi de artmaktadır. Çalışmamızda merkezimizde otoplastik HKHN yapılmış olan ve nakil işlemi en az 1 yıl önce gerçekleştirilen lenfomalı hastalarda solunum fonksiyonları değerlendirildi.

Gereç ve Yöntem: Kriterleri karşılayan 35 hasta çalışmaya dahil edildi. Solunum fonksiyon testi (SFT) de FEV1≥ %80 ise SFT normal kabul edildi, %80 altında ise hastalarda FEV1/FVC oranı değerlendirildi. %70 altı değerler obstrüktif, ≥%70 ise restriktif kayıp olarak kabul edildi. FEV1/FVC'si %70 altında olan hastalarda FVC≤%80 olan hastalarda mikst kayıp olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastalardan 19'suna (%54.3) HL ve 16'sına (%45.7) NHL nedeniyle OKHN yapılmıştı. Yirmi altı (%74.3) hasta erkek, 9 (%25.7) hasta kadın cinsiyetteydi. Hastalar nakil öncesi ortanca 8(4-11) kür kemoterapi almıştı. Nakil sonrası nüks nedeniyle tedavi alan hasta sayısı 3 (%8.6) idi ve maksimum 2 sıra ve 6 kür olacak şekilde tedavi uygulanmıştı. Kemoterapi yanısıra radyoterapi de almış olan 1 (%2.9) hasta mevcuttu. NHL'li hastalar CBV (karmustin, etoposid, siklofosamid), HL'li hastalar BEAM (karmustin, melfalan, etoposid, sitarabin) rejimi ile nakile hazırlanmıştı. Nakil yapıldığı dönemde hastaların yaşı 43,51± 11,68 yıl iken nakil sonrası değerlendirme döneminde 49,83± 12,27 yıl idi. Nakil sonrası değerlendirme dönemine kadar geçen süre 5,17± 2.72 yıldır. Hastaların 21'i (%60) hiç sigara kullanmamışken, 5'i (%14,3) halen kullanıyordu. Daha önce kullanmasına rağmen değerlendirme döneminde sigarayı bırakmış olan hasta sayısı 9 (%25.7) idi. SFT ile yapılan değerlendirmede 19 (%54.3) hastada sonuçlar normaldi. Dört (%11.4) hastada obstrüktif, 8 (%22.9) hastada restriktif, 3 (%8.6) hastada mikst tipte kayıp mevcuttu. Solunum fonksiyon bozukluğu saptanan hastalar saptanmayan grupla karşılaştırıldığında cinsiyet, primer tanı, evre, eşlik eden hastalıkların varlığı, aldığı tedaviler, radyoterapi öyküsü, steroid kullanımı, hazırlama rejimi, verilen kök hücre miktarı, tanı-nakil arası süre, nakil-değerlendirme arası süre, sigara ve alkol kullanımı, ECOG performans durumu, remisyon durumu ve aldığı ilaçlar açısından yapılan karşılaştırmada anlamlı fark saptanmadı.

Sonuç: Sağlıklı kontrol grubunun olmaması ve verilerin nakil öncesi ile karşılaştırılmaması çalışmamızın kısıtlılıklarıdır. Ancak çalışmamızdaki oranlar pediatrik ve allojeneik HKHN yapılan hastaların da dahil edildiği çalışmalardakine benzer bulunmuştur. Bu durum

bize otolog nakil yapılan hastaların da allojeneik nakil yapılan grup kadar dikkatli takip edilmesi gerektiğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: lenfoma, otolog kök hücre nakli, solunum fonksiyonları

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 419

P-017

AML TANILI OLGUDA CİLT VE GÖZ TUTULUMU İLE SEYREDEN DİSSEMİNE FUSARIOZİS ENFEKSİYONU

Erdem Hilmi Gözden¹, Rıdvan Ali¹, Beyza Ener², Emin Halis Akalın³, Reşit Mıstık³, Esra Kazak³, Özgür Yalçınbayır⁴, Nermin Şen⁵, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Miyelosüpresif tedavi alan akut miyeloid lösemi (AML) hastalarında miyelosüpresyon ile beraber pansitopeni tablosunun bulunması, komorbid hastalıklar ve immünsüpresyonun derinliğini arttıran ilaç kullanımları fungal enfeksiyon sıklığını arttırmaktadır. Burada posakonazol ile profilaksi alan yeni tanı de novo AML tanılı, cilt tutulumu ile başlayan ve takiben göz tutulumunun geliştiği dissemine fusariozis olgusundan bahsedeceğiz.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta başvurduğu hematoloji polikliniğimizde sitopenileri saptanması üzerine yapılan ileri tetkikleri sonrasında de novo AML tanısı aldı. Bakılan sitogenetik ve moleküler tetkikleri ile beraber intermediate risk AML tanısıyla hastaya posakonazol profilaksisi altında standart 7+3 remisyon indüksiyon kemoterapisi başlandı. Tedavi esnasında klinik ve mikrobiyolojik olarak dökümanite edilemeyen ateş yüksekliği olan hastaya kemoterapisinin 3. gününde piperasilin/tazobaktam tedavisi febril nötropeni dozunda uygulandı. Grade II oral mukoziti olan ve ateşli olduğu dönemde hipotansif atakları olan hastanın tedavisine piperasilin/tazobaktam tedavisininin 72. saatinde vankomisin tedavisi eklendi. Takip eden 2 gün içinde ateş yanıtı alınan hastanın galaktomannan tetkiklerinde de özellik saptanmadı. Mevcut antibiyoterapi altında ateş yükseklikleri kemoterapisinin 14. gününde tekrarladı. Toraks tomografisinde ve paranasal tomografi değerlendirmelerinde invaziv fungal enfeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Tedavisi meropenem, vankomisin, bactrim ve profilaktik posakonazol ile devam eden olguda yaygın papuloveziküler cilt lezyonları saptandı. (Şekil 1-2). Yapılan cilt biyopsisinde mantar hifleri saptanan hastanın mikolojik değerlendirilmesinde direkt bakıda yine mantar hifleri görüldü ve fusarium üremesi olduğu saptandı. (Şekil 3). Hastaya vorikonazol tedavisi yükleme dozundan sonra 2x4mg/kg idame olarak başlandı. Takiben görme bulanıklığı olan hastanın oftalmolojik değerlendirmesi sonrası retinada ve intravitreal alanlarda her iki gözde mantar hifleri olduğu görüldü. Yoğun infiltrasyon bulgusu saptanan hastaya intravitreal ambisome tedavisi 5 mikrogram ve vorikonazol

tedavisi 2x4mg/kg dozu ile birlikte devam edildi. Göz bulguları tamamen regrese olana kadar haftalık değişen günlük uygulamalar ile birlikte 8 hafta boyunca intravitreal ambisome tedavisi ve düzenli sistemik vorikonazol tedavisi devam edildi. Hastanın 30. gün kontrol kemik iliği değerlendirimi sonrası CRI tablosu elde edildi. Antifungal tedaviler ile birlikte tedavinin 6. haftasında cilt ve göz bulgularının tamamen regrese olduğu saptandı.

Sonuç: Fusarium enfeksiyonu immün yetmezlikli hastalarda sık olmayan ancak önem arz eden bir enfeksiyondur. Miyelosüpresif kemoterapi alan hematolojik maligniteli hastalarda dissemine fusariozis enfeksiyonu görülebilir. İntravitreal tedavi seçenekleri arasında amfoterisin B ve vorikonazol ile tedavi imkanı mevcuttur. Sistemik tedavide de klasik/liposomal amfoterisin B veya vorikonazol tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, dissemine fusariozis, intravitreal ambisome, vorikonazol



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 425

P-018

C-KİT D816V ALEL YÜKÜNÜN MASTOSİTOZ KLİNİĞİ İLE İLİŞKİSİ

Gülkan Özkan¹, Aynur Dağlar Aday², Simge Erdem¹, Akif Selim Yavuz¹

¹İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Tıbbi Genetik Bilim Dalı

Giriş: C-Kit D816V mutasyonu mastositoz patogenezinde rol alan "driver" bir mutasyon olup mastositoz hastalarının yaklaşık %80'inde pozitifdir. Klonal bir hastalık olan sistemik mastositozda C-kit mutasyonunun periferik kan mononükleer hücrelerinde de pozitif olduğu gösterilmiştir. Hastalık patogenezinde ve tirozin kinaz inhibisyonu ile hastalığın tedavi hedefinde olan C-kit mutasyonundaki alel yükünün hastalık subgruplarıyla ilişkili olduğu gösterilmiştir.

Amaç: Çalışmamızda mastositoz subgrupları ile C-kit D816V alel yükü arasındaki ilişkinin araştırılması hedeflenmiştir.

Materyal ve Metod: İstanbul Tıp Fakültesi Moleküler Hematoloji Laboratuvarı'nda 40 mastositoz hastasının periferik kan örneklerinden ticari kit kullanılarak genomik DNA izolasyonu yapıldı. Mutasyona spesifik "Real-Time PCR" yöntemiyle D816V mutasyonu içeren ve doğal tip KIT geni alel bölgelerinin amplifikasyonu gerçekleştirildi. C-Kit mutasyonu pozitif saptanan 32 hasta çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: C-kit D816V mutasyonu 32/40 (%80) hastada pozitif saptandı. C-kit mutasyonu pozitif 3 hasta kutanöz mastositoz ve 1 hasta mast hücre aktivasyon

sendromu tanılıydı. Sistemik mastositoz hasta grubunda ortalama C_t değeri 36±4 olarak tespit edildi. ISM ve SSM grubunda ortalama C_t değeri 36±4 iken agresif hastalık varyantlarında ortalama C_t değeri 32±5 saptandı ve agresif hastalık grubunda alel yükü anlamlı olarak daha yüksek bulundu (p= 0,028).

Sonuç: C-kit D816V mutasyonu mastositoz tanısında ve hastalığın patogenezindeki önemli yeri dışında hastalığın subgrup ayrımı açısından da literatürde öne çıkmaktadır. Alel yükünün hastalığın agresifliği ile ilişkisini ve tedaviye yanıtın alel yüküyle takip edileceğini gösteren yayınlar mevcuttur. Çalışmamızda hastaların tanı sırasında değerlendirilen C-Kit mutasyonları incelenmiş ve agresif hastalık grubunda alel yükünün daha fazla olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: C-kit D816V mutasyonu, agresif sistemik mastositoz

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 430

P-019

PERİFERİK T-HÜCRELİ LENFOMALARDA OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Uğur Sahin¹, Mustafa Merter¹, Zehra Narlı Özdemir¹, Sinem Civriz¹, Selami Koçak Toprak¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçupğlu¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Günhan Gürman¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Hamdi Akan¹, Önder Arslan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Periferik T-hücreli lenfomalar (PTHL) nadir görülen ve agresif seyreden bir grup lenfomayı kapsar ve tüm Hodgkin dışı lenfomaların %10-15'ini oluşturur. Genellikle 60 yaş üzeri kişilerde görülür.¹ Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasına göre nodal, ekstra-nodal ve lösemik olmak üzere üç gruba ayrılır.¹ Bu çalışmada otolog hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) yapılan nodal ve ekstra-nodal PTHL hastalarının özelliklerinin tanımlanması amaçlanmıştır.

Hastalar ve Yöntem: Ankara Üniversitesi Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi'nde Ocak 2005 ve Aralık 2015 arasında otolog HKHT yapılmış olan hastalar geriye dönük olarak incelendi. Hastaların tıbbi kayıtları demografik özellikler, hastalık ve transplantasyon özellikleri açısından değerlendirildi. Tüm hastalara birinci basamak tedavi sonrası konsolidasyon amaçlı veya kemosenitif nüks sonrası otolog HKHT yapıldığı görüldü. Gruplar arasındaki farkın karşılaştırılması için Ki-kare ve Mann-Whitney U testleri kullanıldı. Hastalısız ve genel sağkalm hesaplamaları Kaplan-Meier yöntemi kullanılarak yapıldı. P<0,05 olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. Tüm analizlerde SPSS v17.0 paket programı kullanıldı.

Sonuçlar: Toplam 16 PTHL hastasına otolog HKHT yapıldığı görüldü. Hastaların ortanca tanı yaşı 38 (17-62) olup %62,5'i erkekti (n=10). En sık görülen alt tipler anaplastik büyük hücreli lenfoma (n=6) ve periferik T-hücreli lenfoma, NOS (n=5) idi. Otolog HKHT öncesi kullanılan hazırlık rejimleri arasında ICE (n=11), CY-TBI (n=4) ve BEAM (n=1) yer almaktaydı. Sırasıyla 5 ve 10 yıllık hastalısız sağkalm oranları %66 ve %33; genel sağkalm oranları %80 ve %40 olarak hesaplandı (Şekil-1). Tanıdan transplantasyona kadar geçen ortanca süre 18 (6-63) aydı. Hastalık alt tiplerine göre sağkalm özellikleri

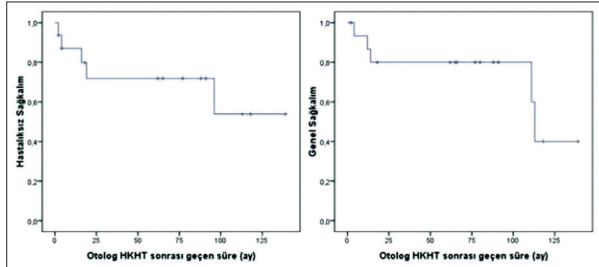
Tablo-1'de verilmiştir. Periferik T-hücreli lenfoma, NOS alt tipinde genel sağkalım diğer alt tiplere benzer olmakla birlikte (P=0,05), hastalısız sağkalımın daha iyi olduğu görüldü (P=0,03).

Tartışma: PTHL'de otoplog HKHT birinci basamak tedavi sonrası konsolidasyon amaçlı veya kemosenitif nüks varlığında klinik seçenek olarak güncel kılavuzlarda önerilmektedir. Konsolidasyon amaçlı kullanıma ait veriler genellikle retrospektif çalışmalara dayanmakta ve sırasıyla %68 ve 63 kadar yüksek oranlarda uzun süreli genel ve hastalısız sağkalımlar bildirilmektedir.² Çalışmamızın sonuçları da bu oranları desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Foss FM, Zinzani PL, Vose JM, Gascoyne RD, Rosen ST, Tobinai K. Peripheral T-cell lymphoma. Blood 2011; 117(25): 6756-6767. doi: 10.1182/blood-2010-05-231548
2. Rodriguez J, Gutierrez A, Martinez-Delgado B, Perez-Manga G. Current and future aggressive peripheral T-cell lymphoma treatment paradigms, biological features and therapeutic molecular targets. Crit Rev Oncol Hematol 2009; 71(3): 181-198. doi: 10.1016/j.critrevonc.2008.10.011

Anahtar Kelimeler: T-hücreli lenfoma, otoplog hematopoetik kök hücre nakli



Şekil 1. Hastaların otoplog transplantasyon sonrası hastalısız ve genel sağkalımları.

Tablo 1. Hastalık alt tiplerine göre hastaların prognostik özellikleri.

Hastalık alt tipi	Sayı (n)	5 yıllık hastalısız sağkalım* (%)	10 yıllık hastalısız sağkalım* (%)	5 yıllık genel sağkalım* (%)	10 yıllık genel sağkalım* (%)	Ortanca tanı yaşı (min-maks)	Tanıdan transplantasyona kadar geçen ortalama süre (ay), (min-maks)
Periferik T-hücreli lenfoma, NOS	5	67	67	67	67	54 (34-55)	21 (10-61)
Anaplastik büyük hücreli lenfoma	6	44	44	67	67	25 (17-62)	25 (6-63)
Anjiyoimmüno-blastik lenfoma	3	50	-	33	-	54 (33-60)	11 (6-34)
Hepatosplenik lenfoma	1	-	-	-	-	32	10
T/NK-hücreli lenfoma	1	-	-	-	-	42	16
Toplam	16	66	33	80	40	38 (17-62)	18 (63)

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 440

P-020

FİBROZİSİN EŞLİK ETTİĞİ MYELOİD KÖK HÜCRE HASTALIKLARINDA ASXL1 MUTASYONLARI VE PROTEİN EKSPRESYONUNUN PROGNOZA ETKİSİ

Doğu Vuralı Bakkaloğlu¹, Hayriye Şengül Çiftçi², Seda Ekizoğlu³, Çiğdem Kekik Çınar², Muhlis Cem Ar⁴, Mesut Ayer⁵, Ümit Barbaros Üre⁶, Nükhet Tüzüner¹

¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

²İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

³Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

⁴Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

⁵TC Sağlık Bakanlığı İstanbul Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

⁶TC Sağlık Bakanlığı Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Fibrozisin eşlik ettiği myeloid kök hücre hastalıklarında ASXL1 mutasyonu ve protein ekspresyonunun sıklığı ve prognoza etkisinin araştırılması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: 2008-2013 yılları arasında Cerrahpaşa Patoloji ABD'nda fibrozisin eşlik ettiği myelodisplastik sendrom, myelodisplastik/myeloproliferatif neoplaziler ve primer myelofibroz tanısı alan ardışık 84 erişkin hasta çalışma kapsamına alındı. Hastalar, klinik ve morfolojik parametreler, ASXL1 mutasyonları ve protein ekspresyonu açısından değerlendirildi. ASXL1 gen mutasyonları ve protein ekspresyonu birbiriyle karşılaştırıldı. Tüm parametrelerin prognostik değerleri araştırıldı.

Bulgular: ASXL1 mutasyonları ve protein ekspresyonu sağ kalımı kısaltmakla birlikte erkek cinsiyet, derin anemi, yüksek blast oranı, >=2 dizide displazi, interstisyel plazma hücre artışı ve lösemik dönüşüm ile ilişkili bulunurken fibrozis derecesi ile arasında ilişki saptanmadı. İmmunohistokimyasal (İHK) yöntemle protein ekspresyonu, dizileme yöntemi ile frameshift mutasyonların tayiniyle %100 duyarlılık ve %100 özgüllükte tam uyumlu bulundu. Bu çalışma, İHK ile ASXL1 protein ekspresyonuna bakan, dizileme ile mutasyon varlığı ve protein ekspresyonunu karşılaştıran, ASXL1 mutasyonları ve protein ekspresyonunun morfolojik parametrelerle ilişkisini araştıran, dizileme yöntemi için kemik iliği aspirasyon lamlarından kazıma yöntemi ile DNA elde literatürdeki ilk çalışmadır. İki frameshift, 6 missense ve 1 sessiz mutasyon ile 3'UTR'de 2 genetik değişiklik ilk kez bu çalışmada tanımlanmıştır.

Sonuç: Skor 2/3 İHK-ASXL1 protein ekspresyonu, Sanger dizileme yöntemiyle saptanan frameshift mutasyonlarla tam örtüştüğünden, İHK; dizileme yapılacak hastaların seçilmesinde ve mutasyonun dolaylı olarak gösterilmesinde ucuz ve güvenilir bir yöntem olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: ASXL1 mutasyonları, ASXL1 protein ekspresyonu, Kemik iliği fibrozisi, Myeloid kök hücre hastalıkları, Sağ kalım

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 268

P-021

İNHİBİTÖR ANTIKORU POZİTİF KONJENİTAL FAKTÖR VII EKSİKLİĞİ OLAN İKİ PEDIATRİK OLGUHüseyin Tokgöz¹, Ümran Çalışkan¹¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Konjenital faktör VII (FVII) eksikliği nadir görülen otozomal resesif geçişli bir kanama bozukluğudur. Klinik bulgular asemptomatik durumdan hayatı tehdit edebilen ağır kanamalara kadar değişkenlik gösterir. Bu olgularda kanama halinde rekombinant faktör VIIa verilmelidir. Ağır konjenital FVII eksikliği olanlarda nadiren inhibitör antikor oluşabilmektedir.

Olgu 1. Üç aylık erkek hasta, konvülsiyon ve intrakraniyal kanama kliniği ile başvurdu ve ağır konjenital FVII eksikliği tanısı aldı (FVII:%0,2). Tekrarlayan dozlarda rFVIIa verilerek beyin kanaması kontrol altına alındı. FVII geninde homozigot p.Ser112-Stop mutasyonu tespit edildi. Aynı mutasyon için anne ve baba taşıyıcı idi. Hastanın takibinde tekrarlayan intrakraniyal kanamalar nedeniyle yatışı yapıldı. 20-30 mcg/kg/doz tekrarlayan dozlarda rFVIIa verilerek kanama kontrolü sağlandı. Hasta 1 yaşında iken inhibitör testi pozitifleşti (32 BU). Buna rağmen hastanın kanamaları klasik dozda rFVIIa verilerek kontrol altına alındı. Daha sonra bakanlıktan endikasyon dışı kullanım izni alınarak haftada 3 gün 30 mcg/kg/doz rFVIIa profilaksisi başlandı ve hastanın kanamaları çok büyük oranda engellendi. Hasta halen profilaktik olarak rFVIIa almaya devam etmekte olup, şu anda 10 yaşındadır.

Olgu 2. On bir günlük erkek hasta, burundan kan gelme şikâyeti ile getirildi. Anne babası akraba olan bir kardeşi intrakraniyal kanama sebebiyle öldüğü öğrenildi. Hastaya ağır konjenital FVII eksikliği tanısı kondu (FVII düzeyi %0,1 olup, inhibitörü negatif). Hastada başvurudan 9 gün sonra intrakraniyal kanama meydana geldi. 25 mcg/kg tekrarlayan dozlarda rFVIIa verildi. 14. günde taburcu edildi. Haftada 3 gün 25 mcg/kg rFVIIa profilaksisine başlandı. Ancak 3 hafta sonra yeniden intrakraniyal kanama oldu. 25 mcg/kg rFVIIa 2 saatte bir başlandı. Yatışındaki miksing testi negatif olan hastanın yatışının 7.gününde miksing pozitifleşti. İnhibitör titresi 28,8 BU geldi. 40 mcg/kg tekrarlayan dozlarda verilen rFVIIa ile kanama kontrolü sağlandı. Profilaktik rFVIIa dozu tedricen haftada 7 gün 100mcg/kg/güne çıkıldı. Buna rağmen bir kez daha beyin kanaması geçirdi. 30-40 mcg/kg/doz rFVIIa dozları ile kanama kontrolü sağlandı. Hasta şu an 6 aylık olup profilaksi ile takip edilmektedir. Mutasyon sonucu henüz çıkmamıştır.

Tartışma: Konjenital FVII eksikliğinde inhibitör anti-kor gelişimi çok nadir olup, tedavide önemli sorunlara yol açabilmektedir. FVII nin yarı ömrü 2 saat olmasına rağmen, birinci olguda klasik dozda rFVIIa tedavisi ve haftada 3 gün profilaksi yeterli olmuştur. Burada FVII'nin damar dışında perisitlere bağlanarak etkisini uzadığı gibi görüşler ileri sürülmüştür. İkinci olguda ise özellikle inhibitör geliştikten sonra, kanama kontrolü için gereken FVII dozu 40 mcg/kg/doza çıkmış, hem de hergün profilaksi alması gerekmiştir. Bu durum inhibitör antikorun kinetiği ve FVII'nin metabolizmasındaki bireysel farklılığa bağlı olabilir. İnhibitörlü FVII eksikliği vakaları arttıkça bu konudaki deneyim artacaktır.

Anahtar Kelimeler: Faktör VII eksikliği, inhibitör, profilaksi

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 329

P-022

EDİNSEL HEMOFİLİ A CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ DENEYİMİSevil Sadri¹, Elgün Abishov², Muhlis Cem Ar¹, Zafer Başlar¹¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Edinsel hemofili A (EHA) hemostaz sistemi normal olan bireylerde, faktör VIII(FVIII) ve/ veya diğer pıhtılaşma faktörlerine karşı gelişen inhibitör sonucu görülen bir kanama hastalığı olarak tanımlanır. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalında tanı alarak izlenmekte olan 3 edinsel hemofili olgusu aşağıda sunulmuştur.

Bulgular: İki kadın biri erkek olan EHA'lı 3 hastamızın ortalama yaşları 55.6±25 yıl, tanı yaşları 53±21.6 yıldır. Hastaların hepsi yaygın ekimozlar ve bir tanesi eş zamanlı hematüri ile başvurmuştur. Ortalama aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) 110±13 sn bulunmuştur. Bunun üzerine yapılan karışım testi hastaların hepsinde inhibitör lehine sonuçlandı. FVIII düzeyleri 0.4±0.2 IU olarak saptandı. İnhibitör düzeyinin ortanca değeri 73.2 BÜ (60-102.4 BÜ) bulundu. 2 hastaya hematokrit değerlerinde düşüklüğü sebebiyle eritrosit süspansiyon replasmanı yapıldı. İlk hastada doğumdan bir ay sonrası vücutta yaygın morluklar ile inhibitör saptandı, postpartum trombotik eğilimin arttılmasına karşın FEİBA 50 mcg/kg D1-2 verildi, herhangi bir sorun yaşanmadı, bülöz pemfigoid tanılı ikinci hasta yüzde skuamöz hücreli karsinom ekizyonu sonrası inhibitörü gelişip öncelikle FEİBA 70 mcg/kg, 2 gün sonra kanamanın devam edilmesi üzere Novoseven (90-120 mcg/kg) geçilip kontrol altına alındı, Üçüncü hastaya siklofosomid 50 mg/ gün ve prednisolon 40 mg/gün başlanarak 3.ayda aPTZ 30 sn saptanarak ilaçsız takibe alındı.

Hematüri ile prezente olan hastada öncelikle FEİBA 70 mcg /kg verilerek idrar yolu kanamasının kontrolü sağlanmaya çalışıldı. Kanama (24 gün süre ile) devam edince novoseven 90 mcg/kg 2 saatte bire geçilerek (5 gün), eş zamanki metil prednisolon 60 mg/gün ve siklofosomid 100 mg/gün başlandı, 3. Ay aptt 34 sn (31-40 sn) ve FVIII %94 (50-150) saptanarak tedavisiz takibe alındı. Hastada altta yatan herhangi bir maliinte veya romatolojik hastalık saptanmadı.

Tartışma: Edinsel hemofili son derece nadir bir hastalıktır. Toplumdaki sıklığı 2milyonda birden daha azdır. İnhibitör oluşuma sebep olan neden çoğu zaman saptanamaz. Edinsel hemofili kalıtsal hemofiliden farklıdır. İnhibitör doğrusal kinetik izlemediğinden inhibitör düzeyi ile kanama arasında bir bağlantı genellikle yoktur. Aile öyküsü yoktur ve klinik ön planda eklem içi kanamalarla gider. Tedavisinde akut kanamanın durdurulması, inhibitör etkisini ortadan kaldırılması (kortikosteroid, siklofosomid, Rituksimab vs) ve altta yatan herhangi bir hastalık varsa ona yönelik tedavi gerekir.(1) Hastaların 1/3'ü verilen immunsupresife dirençlidir. Bypass ajanların etkisi uzun süreli olmayabilir.

Kaynaklar

1. Sood SL, Kessler CM. Acquired inhibitors to factor VIII. In: Textbook of Hemophilia, Eds. Lee C, Berntop E, Hoots K. 2. Edition, 2010, Wiley-Blackwell Publication, Oxford UK, pp. 81-87

Anahtar Kelimeler: Edinsel Hemofili

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 473

P-023

PRİMER MİYELOFİBROZ'LU HASTALARDA PROTEİNÜRİ: İKİ OLGUNUN SUNUMU

Demet Dinçay¹, Ayşe Salihoglu², Nurgül Özgür Yurttaş², Sevil Sadri², Dilek Keskin², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özunal², Ahmet Emre Eşkazan², Muhlis Cem Ar², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Yıldız Aydın², Teoman Soysal²

¹Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

Giriş: Primer miyelofibroz (PMF) miyeloproliferatif neoplaziler arasında yer almakta olan klonal bir kök hücre hastalığıdır. En önemli komplikasyonlar lösemiye dönüşüm ve trombohemorajik olaylardır. PMF'li hastalarda böbrek fonksiyonlarını bozabilecek durumlar ekstra-medüller hematopoez, renal arter ve venlerin trombozları, üriner sistemin kan pıhtıları ile tıkanması ve glomerüler anormallikler olarak sayılabilir. PMF'de nadiren glomerülopati görülebileceği bilinmektedir. Bu yazıda PMF ve proteinürisi olan iki hastanın özellikleri değerlendirilmiştir.

Olgu 1:

Olgu 1: Altmış beş yaşında erkek hasta Eylül 2008'de JAK2 negatif PMF tanısı aldı. Sırasıyla hidroksiüre, prednizolon-talidomid kombinasyonu ve ruksolitinin tedavileri alan hastada 7 sene sonra proteinürisi gelişti. Yirmi dört saatlik idrarda toplam 8.5 gr proteinürisi saptanan hastaya Nisan 2016'da böbrek biyopsisi yapıldı ve fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS) tanısı konuldu. Prednizolon 30 mg tedavisi başlandı ancak yanıt alınmadı. Son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle hemodiyalize alınan hasta araya giren bir enfeksiyon nedeni ile kaybedildi.

Olgu 2: Kırk yaşında erkek hasta trombositoz ve lökositoz ile Kasım 2012'de başvurduğu hematoloji polikliniğinde PMF tanısı aldı. Tedavisiz izlenen hastada Aralık 2015'te 3.5 gr proteinürisi saptanması üzerine böbrek biyopsisi yapıldı, mezangiyoproliferatif glomerulonefrit (MPGN) olarak değerlendirildi.

Tartışma ve Sonuç: PMF ile ilişkili glomerülopatisi olan iki hastanın özellikleri aşağıdaki tabloda özetlenmiştir. Her iki PMF tanılı hastada da böbrek biyopsisi alınmasının nedeni nefrotik düzeyde proteinürinin varlığı idi (≥ 3 gr/gün). Her iki hastada da başlangıçta nefrotik sendrom saptanmamış iken bir hastada son dönemde nefrotik sendrom gelişti. Böbrek biyopsilerinde mesangiyal hücre artışı belirgin olup, immünfloresan inceleme ile immün depozitlerin olmadığı görüldü. Takiplerde hastalardan bir tanesinin böbrek fonksiyonları giderek bozuldu ve steroid tedavisine yanıt alınmadı. Sınırlı literatür verisi de PMF ile ilişkili glomerülopatinin steroid tedavisine yanıt vermediği yönündedir. Bu hastada ruksolitinin tedavisi altında proteinürisi giderek artış gösterdi. Diğer genç olan, PMF'si tedavisiz izlenen ve sadece aspirin ile renin-angiyotensin sistemini bloke etmek için ramipril kullanan hastanın böbrek fonksiyonlarını koruduğu görüldü. Sonuç olarak PMF'de proteinürinin geç bir komplikasyon olarak karşımıza çıkabileceği, bu durumun PMF ile ilişkili glomerülopatiyeye bağlı olabileceği ve bunun diğer glomerülopatilerden ayırt edilmesi gerektiği hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Primer miyelofibroz, proteinürisi

Tablo 1.

Hasta	Cinsiyet	Yaş	Tanı yaşı	Proteinürisi (gr/gün)	Serum albumin (gr/dl)	Nefrotik sendrom	Serum Kreatinin (mg/dl)	En yüksek trombosit sayısı	En yüksek lökosit sayısı	PMF tanı tarihi	JAK2	PMF tedavisi	Proteinürisi ilk saptandığı zaman	PMF-proteinürisi arasındaki süre	Böbrek biyopsisi tarihi	Böbrek biyopsisinin sonucu
1	E	73	65	8.5	2.97	var	1.56	582.000	9110	Eylül 2008	-	HU, prednizolon, talidomid, ruksolitinin	Kasım 2015	7 sene + 2 ay	Nisan 2016	FSGS
2	E	44	40	3.5	4.68	yok	0.84	954.000	10.800	Kasım 2012	+	Aspirin, ramipril	Aralık 2015	3 sene + 1 ay	Aralık 2015	MPGN

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 370

P-024

AKUT PANKREATİT ATAĞI GELİŞEN HEREDİTER SFEROSİTOZLU ÇOCUKLARDA TEDAVİ YAKLAŞIMI: 3 OLGU NEDENİYLE

Esin Albudak Özcan¹, Nergial Moueminoglu¹, Tuba Hilka Karapınar¹, Yılmaz Ay¹, Yeşim Oymak¹, Salih Gözmen¹, Sultan Aydın Köker¹, Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji - Onkoloji Bölümü, İzmir

Amaç: Herediter sferositoz (HS) hastalarında kolelitiazis gelişme oranı 10 yaş altında %5, 10-20 yaş arasında %40 civarındadır. Kolelitiazis koledoğu tıkayarak kolisitit ve pankreatit gelişmesine yol açar. Özellikle pankreatit atağı gelişen hastalarda akut enfeksiyon tablosu sonrasında kolisistektomiyle birlikte splenektomi endikasyonu tartışmalıdır (1).

Kolelitiazise bağlı akut pankreatit atağı gelişen 3 HS'lu olgu nedeniyle kolisistektomiyle birlikte splenektomi endikasyonunu tartışmak istedik.

Olgu Sunumları

Olgu 1: HS tanılı 12 yaşında erkek olgu, yaygın karın ağrısıyla başvurdu. İkterik ve soluk görünümdeki hastanın karnında yaygın hassasiyet, splenomegali mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde Hb:9 g/dl, retikülosit: %8,3, amilaz:3341 IU/L, T.Bil:24 IU/L, D.Bil:10 IU/L saptandı. Batın ultrasonografisi (USG) safra kesesi hidropik, koleod geniş ve lümen içinde multiple taş, batın bilgisayarlı tomografisi (BT) splenomegali, safra kesesinde taş ve akut pankreatit ile uyumlu değerlendirildi. Uygun tedavi başlanan hastaya akut dönem sonrası kolisistektomi yapıldı.

Olgu 2: HS tanısı ile başka merkezde izlenen, sık transfüzyon öyküsü olan 12 yaşındaki olgu karın ağrısıyla başvurdu. Başvuru sırasında soluk ve ikterik görünümdeydi, splenomegali ve batında yaygın hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde Hb:8,7 g/dl, retikülosit:%5,9, amilaz:954 IU/L, T.Bil:21 mg/dl, D.Bil:6 mg/dl saptandı. Batın USG'sinde hidropik safra kesesi, kese içerisinde taş ve intrahepatik safra yolları geniş saptandı. Manyetik rezonans görüntüleri akut kolisitit ve pankreatit ile uyumlu değerlendirildi. Tedavi başlanan hasta akut dönem geçtikten sonra değerlendirilerek transfüzyon gerektiren anemisi ve mortalitesi yüksek komplikasyon nedeniyle splenektomi ve kolisistektomi yapıldı.

Olgu 3: HS tanılı 12 yaşındaki olgu karın ağrısıyla başvurdu. Başvuru sırasında ikterik görünümdeydi, splenomegali, batında yaygın hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde Hb:15 g/dl, retikülosit:%4,3, amilaz:1408 IU/L, T.Bil: 9 mg/dl, D.Bil: 0,9 mg/dl

saptandı. Batın USG'de splenomegali, hidropik safra kesesi ve lümende multiple taş, batın BT'de safra kesesinde multipl taş ve akut pankreatit ile uyumlu saptandı. Akut kolesistit ve pankreatit tanılarıyla tedavi başlanan hastaya akut dönem geçtikten sonra kolesistektomi yapıldı.

Bulgular: HS tanılarıyla izlenirken kolelitiazise bağlı pankreatit gelişen üç olgu sunduk. Birinci ve 3. olgu orta, 2. olgu ağır HS kliniğiyle seyretmekteydi. 2. olguya splenektomi ve kolesistektomi, diğerlerine kolesistektomi yapıldı. 3 hastada cerrahi girişim sonrası tekrar pankreatit atağı geçirmeden izlenmektedir.

Sonuç: HS'da kolelitiazise bağlı akut kolesistit ve pankreatit atağı geliştiğinde kolesistektomiyle birlikte splenektomi endikasyonunu olgu bazında değerlendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Bolton-Maggs PHB, Langer JC, Lolascon A. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis, 2011 update. Br J Haematol 2011;156:37-49

Anahtar Kelimeler: herediter sferositoz, pankreatit, splenektomi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 233

P-025

GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINDA EKSTRAKORPOREAL FOTOFEREZİN YERİ

Mehmet Gündüz¹, Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Bengü Nisa Akay², Hatice Erdi Şanlı², Pervin Topçuoğlu¹, Günhan Gürman¹, Osman İlhan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Bilim Dalı

Giriş: Graft versus Host Hastalığı (GVHH), allojeneik hematopoietik kök hücre naklinde önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Kortikosteroidler, GVHH'nda birinci sıra tedavide kullanılmaktadır. Kortikosteroid dirençli akut veya kronik GVHH olan hastalarda ekstrakorporeal fotoferez (ECP) tedavi alternatifidir. Bu çalışmamızdaki amaç GVHH tanısıyla izlenen ve ECP tedavisi alan hastalarımızı sunmaktır.

Hastalar ve Metod: Ocak 2001 ve Mart 2016 tarihleri arasında akut veya kronik GVHH nedeniyle merkezimizde takip edilen ve ECP tedavisi alan 38 hasta geriye dönük olarak taranmıştır. ECP işlemi UVAR XTS (ABD) (n=24) veya UVAPIT sistemi (Almanya) (n=14) ile yapılmıştır. Ard arda iki işlem bir siklüs olarak değerlendirilmiştir. Hastaların GVHH ciddiyeti ve birinci ay yanıtlarına göre tedavi sıklığı ayarlanmıştır.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama yaşı 36 (aralık, 17-56), 21 hasta (%55.3) erkektir. Hasta özellikleri tabloda verilmiştir. 29 hastada allojeneik nakil sonrası izlemde akut GVHH (%76), 35 hastada kronik GVHH (%92) tespit edilmiştir. Hastaların ECP öncesi ortalama hemoglobin (g/dl), lökosit sayısı (10⁹/L) ve trombosit sayısı (10⁹/L): 10.9, 7.1 ve 212'dir. Hastalara ortalama 10 siklüs tedavi uygulanmıştır (aralık, 1-25). ECP tedavi süresi ortalaması 7.3 aydır (aralık, 1-30 ay). Tüm hastalar ECP tedavisi sırasında ek immünsüpresif tedavi almışlardır (19 hasta (%50) mikofenolat mofetil, 17 hasta (%45) metilprednizolon, 6 hasta (%16) siklosporin, 8 hasta (%21) diğer). ECP işlemi sırasında 9 hastada ciddi olmayan yan etki gelişmiştir. Hastalarda en sık görülen semptom bulantı ve baş dönmesidir. Hastaların birinci ay yanıt değerlendirilmesi (n=38): yanıtız/minimal/parsiyel/tama yakın/tam

14/9/3/12/0. Üçüncü ay yanıt değerlendirmesi(n=30): yanıtız/minimal/parsiyel/tama yakın/tam 6/8/3/11/2 ve altıncı ay yanıt değerlendirmesi (n=22): yanıtız/minimal/parsiyel/tama yakın/tam 1/3/2/8/1. Yanıt alınan hastalar en sık akut veya kronik cilt GVHH tanısı olanlardır. ECP tedavisiyle tedavi yanıtı alınan 9 hastada ECP tedavisi bitiminden ortalama 3 ay sonra GVHD hastalığında nüks gözlenmiş ve farklı tedaviler başlanmıştır.

Sonuç: ECP, kortikosteroid dirençli özellikle cilt tutulumuyla giden kronik ve akut GVHD tedavisinde iyi tolere edilebilen etkin bir tedavi alternatifidir.

Anahtar Kelimeler: Graft versus host hastalığı, ekstrakorporeal fotoferez

Tablo 1. Hasta özellikleri (n,%)

Tanımlar	Akut Lenfositik Lösemi 10- (%26) Akut Myeloid Lösemi 7- (%18) Kronik Myeloid Lösemi-9 (%23) Myelodisplastik Sendrom -5 (%13) Lenfoma-3 (%8) Diğer (Multiple myelom, kronik lenfositler lösemi, myelofibrosis, akut myeloid lösemi ile birlikte olan folliküler lenfoma)-4 (%12)
Verici Tipi	Akrabadışı verici - 3 (%8) Akraba verici - 35 (%92)
Kök Hücre Kaynağı	Periferik kan- 28 (%74) Kemik iliği -9 (%24) Periferik kan+Kemik iliği-1 (%2)
Hazırlık Rejimi	Myeloablatif-31 (%82) Düşük yoğunluklu-7 (%18)
GVHH Profilaksisi	Siklosporin+Metotreksat-31 (%82) Siklosporin+Mikofenolat Mofetil-6 (%16) Siklosporin-1 (%2)
Nakil Sonrası Hastalık Yanıtı	Tam Remisyon - 36 (%95) Parsiyel Remisyon- 1 (%2.5) Yanıtız - 1 (%2.5)
Akut GVHH bölgesi	Cilt 27- (%71) Gastrointestinal -18 (%47) Göz-5 (%13) Karaciğer -12 (%31)
Kronik GVHH bölgesi	Cilt 35- (%92) Gastrointestinal -20 (%53) Göz-9 (%24) Akciğer -10 (%26) Oral kavite- 22 (%58) Karaciğer- 20 (%53)

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 422

P-026

TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ: 10 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Kadriye Bahriye Payzın², Fusun Gediz², Asu Fergün Yılmaz², Gökhan Şahin¹, Aylin Avcı¹, Sadi Bener³

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Laboratuvarı

Amaç: Tüylü hücreli lösemi (THL) seyrek görülen kronik bir B hücre lenfoproliferatif neoplazisidir. THL tanısı ile 2005'ten bu yana izlediğimiz hastalarımızın klinik özelliklerini, tedavi ve izlemlerini sunmak istedik.

Araç ve Yöntem: Geriye dönük dosya taraması ile 13 hastayı değerlendirmeye aldık.

Sonuçlar: Tablo 1'de gösterildi

Tartışma: THL'de sık bulunan pansitopeni 8 hastada, >5 cm ile belirgin splenomegali 10 hastada ve çevresel

kan yaymasında sitoplazmik tüysü uzantıları olan atipik lenfoid hücreler tüm hastalarda görüldü. THL tanısı ve tedavisinde yer alan splenektomi bizim 4 hastamızda tanısal amaçla yapıldı. THL tedavisinde ilk sırada yer alan kladribin ile 10 hastada tam, 2 hastada kısmi düzelme elde ettik. Tam düzelme elde edilen 2 hasta nüks oldu. Birisi tedavisiz izlemde kaldı diğerine yeniden kladribin verildi.

Sonuç: THL tedavisiz izlem, splenektomi, interferon, son yıllarda ilk basamak tedavi seçeneği olarak purin analoglarının kullanıldığı düşük dereceli bir lenfoma alt grubudur. Hastalarımızın toplam izlem süresi ortanca: 26 ay (6-108) bulundu. Bizde tüm hastalarımızda kladribin seçeneğini kullandık ve yüksek yanıt oranı (%92) elde ettik.

Anahtar Kelimeler: tüylü hücreli lösemi

Tablo 1. THL tanılı hastaların klinik özellikleri, tedavi ve izlemleri

No	Yaş	Cins	Dalak (cm)	Hgb (g/dl)	BK (x10 ⁹ /l)	Trombosit (x10 ⁹ /l)	Splenektomi	Tedavi	Yanıt	Nüks	Izlem süresi (ay)	Son durum
1	61	E	4,5	13,5	3,3	86	yok	2CDA	TD	?	6	izlem dışı
2	48	E	8	15,3	8,4	71	yok	2CDA	TD	yok	12	sağ
3	45	K	3	10,8	20,2	94	yok	2CDA	TD	yok	26	sağ
4	43	E	18	12	0,67	118	yok	2CDA	KD	var	41	sağ
5	74	K	10	11,4	6,4	126	yok	2CDA	dirençli	-	32	EX
6	49	K	6	13,1	2,1	66	var	2CDA	TD	yok	26	sağ
7	43	E	7	8,6	8,4	56	yok	2CDA	TD	yok	14	sağ
8	81	K	9,5	5,7	4,3	13	yok	2CDA	KD	yok	9	sağ
9	34	E	16	5,3	1	38,9	var	2CDA	TD	yok	101	sağ
10	41	E	10	11,9	1,2	38,4	var	2CDA	TD	yok	49	sağ
11	40	E	13	10,1	0,9	31	yok	2CDA	TD	var	99	sağ
12	66	E	7	15,5	3,6	99	yok	IF, 2CDA	TD	yok	108	sağ
13	47	E	?	15,2	8,8	235	var	IF, 2CDA	TD	var	8	izlem dışı

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 260

P-027

TROMBOSİT AFEREZİNİN DONÖR KOAGÜLASYON SİSTEMİ ÜZERİNE ETKİSİ

Fatih Taştekin¹, Olga Meltem Akay², Ertuğrul Çolak³, Eren Gündüz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Giriş: Aferez donasyonu genel olarak güvenli bir işlem olarak kabul edilmekle birlikte işlemin koagülasyon, fibrinolizis ve trombosit agregasyonu üzerine etkileri net olarak bilinmemektedir. Hemodiyaliz ve açık kalp cerrahisi gibi ekstrakorporal dolaşımın olduğu durumlar gibi aferez donörlerinde de donör kanının yapay yüzeyler ile teması ve santrifüj sırasında eksternal kuvvetlere maruz kalması trombosit ve/veya lökositleri aktive edebilir.

Metod: Çalışmamızda trombosit aferezi yapılan sağlıklı donörlerde işlem öncesi, işlemden hemen sonra, 1 gün sonra ve 1 hafta sonra olmak üzere trombosit-nötrofil, trombosit-monosit, trombosit-lenfosit agregat düzeyleri ve CD62P (P-selektin) düzeyleri akım sitometrik olarak, protrombin fragman 1+2 düzeyleri ise ELİSA yöntemi ile çalışılarak aferez işleminin donörlerde ortaya çıkacağı koagülasyon sistem değişikliklerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Sonuçlar: Lenfosit-trombosit agregat düzeyleri (CD41 FITC+ ve CD45 PerCP+ granülositler içindeki yüzde değeri) işlemden hemen sonra işlem öncesine göre azalma göstermiş, işlem sonrası 1. gün ve 1. hafta sonunda tekrar artış göstermiştir fakat yapılan istatistiksel analizde trombosit aferezi sonrası azalma ve 1. gündeki artış anlamlı olmayıp 1. hafta sonundaki artış anlamlı bulunmuştur (p<0.05). Monosit-trombosit agregat düzeyleri (CD41 FITC+ ve CD45 PerCP+ granülositler içindeki yüzde değeri) işlemden hemen sonra işlem öncesine göre azalma göstermekle birlikte istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır (p>0.05) ancak işlemden 1 hafta sonra işlemden hemen sonrası ve işlemden 1 gün sonrasına göre istatistiksel olarak anlamlı artma göstermiştir (P <0,05). Nötrofil-trombosit agregat düzeyleri (CD41 FITC+ ve CD45 PerCP+ granülositler içindeki yüzde değeri) işlemden hemen sonra işlem öncesine göre azalma göstermekle birlikte istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır (p>0.05). Ancak işlemden 1 hafta sonra işlemden 1 gün sonrasına göre istatistiksel olarak anlamlı artma göstermiştir (p<0,05). Protrombin fragman 1+2 ve P-selektin düzeylerinde trombosit aferezi sonrasında azalma saptanmış, daha sonraki ölçümlerde artış olmakla birlikte bazal değere ulaşamamış ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

Tartışma: Trombosit aferezi sonrası trombosit-granülosit, trombosit-lenfosit ve trombosit-monosit agregat düzeylerinde saptanan artış donörlerdeki hiperkoagülabil durumu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Trombosit aferez, trombosit-nötrofil agregat, trombosit-monosit agregat, trombosit-lenfosit agregat, P-selektin, protrombin fragman 1+2

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 70

P-028

BORTEZOMİB VE LENALİDOMİD TEDAVİLERİNİ ALAN MULTİPL MİYELOM OLGULARININ RETROSPEKTİF İNCELENMESİ

Çiğdem Aksu¹, Vildan Özkocaman², Fahir Özkalemkaş², Rıdvan Ali²

¹Dumlupınar Üniversitesi, Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kütahya

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Multipl miyelom(Mm) kemik iliğinde tek bir klondan köken alan malign plazma hücrelerinin kontrolsüz artışı sonucu gelişen hematolojik bir malignitedir. Özellikle son 10 yılda gündeme gelen yeni ajan tedavileri ile güzel sonuçlar elde edilmektedir. Biz de bu çalışmada bortezomib ve lenalidomidin tedavi sırasında oluşan tedavi etkinliklerini göstermeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi(UÜTF) Hematoloji Bilim Dalı'nda Nisan 2009-Haziran 2014 tarihleri arasında olog kemik iliği

nakil adayı genç veya 65 yaş üstü olgularda yeni tanı ve nüks hastalık durumunda uygulanan bortezomib ve lenalidomid içeren tedavi protokollerini alan erişkin hastalar çalışmaya dahil edildi. Dosyalar retrospektif incelendi. Kayıtları belirgin eksik olan hastalar çalışma dışında yer aldı. Bortezomib ve lenalidomid tedavilerinin etkinliği ve yanıt değerlendirilmesi amaçlı Uluslararası Miyelom Çalışma Grubu Yanıt Kriterleri kullanıldı. Verilerin analizinde SPSS 21 istatistik paket programı ve grupların karşılaştırmalarında Kruskal-Wallis, Mann Whitney testleri kullanıldı. $p < 0.05$ anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Bor-Dex (Bortezomib-Deksametazon) kemoterapisini alan 72 hastanın yanıt oranları tablo 1'de gösterilmiştir. Hastalarımızda alınan yüksek yanıt oranlarının deksametazonun tedavi protokolü içerisinde bulunmasından kaynaklandığı düşünülmüştür. Hastaların %3 (n:2)'ünde yan etki nedeni (1 olguda sık pnömoni atakları, 1 olguda nötropeni) ile ilaç kesilmek zorunda kalmıştır. Çalışmada Lenalidomid/Len-Dex (Lenalidomid-Deksametazon) tedavilerini alan 42 olgu tedaviye yanıt açısından tablo 2'de değerlendirilmiştir. Yan etki nedeniyle %2 (n:1) hastada (1 olguda derin sitopeniler, 1 olguda pulmoner emboli) ilaç kesilmiş olup %24 (n:10) hasta tedavi sırasında ex olduğu için yanıt değerlendirmesi yapılamamıştır. VRD (Bortezomib, Lenalidomid, Deksametazon) tedavisi alan 39 olgu tedaviye yanıt açısından tablo 3'de değerlendirilmiştir. Hastaların %15 (n:6)'inde tedavi yan etki nedeni (3 olguda derin sitopeniler, 1 olguda kanlı ishal, 1 olguda perforasyon, 1 olguda pulmoner emboli) ile kesilmiş olup %5 (n:2)'i tedavi sırasında yanıt değerlendirilemeden ex olmuştur. Plazma hücreli lösemiye dönüşüm %3 (n:1) olguda saptanmıştır.

Sonuç: UÜTF Hematoloji Bilim Dalı'nda Nisan 2009-Haziran 2014 tarihleri arasında otolog kemik iliği nakil adayı genç veya 65 yaş üstü olgularda yeni tanı ve nüks hastalık durumunda uygulanan bortezomib ve lenalidomid içeren tedavi protokollerini alan erişkin hastaları kapsayan bu tek merkezli çalışmada bu yeni ajanlar etkinlikleri göz önüne alındığında Mm hastalarında oldukça etkili ve güvenilir tedavi seçenekleri olarak yer almaktadır.

Anahtar Kelimeler: Multipl miyelom, Bortezomib, Lenalidomid

Tablo 1. Bor-Dex tedavisi alan tüm olguların yanıt açısından değerlendirilmesi

Yanıt	Hasta sayısı
MTY (Mükemmel Tam Yanıt)	1 (%1)
CR (Tam Yanıt)	23 (%32)
ÇİKY (Çok İyi Kısmi Yanıt)	11 (%15)
PR (Kısmi Yanıt)	8 (%11)
Stabil hastalık	22 (%31)
Progresif hastalık	5 (%7)
Yan etki nedeni ile kesilen	2 (%3)
Toplam	72 (%100)

Tablo 2. Lenalidomid/Len-Dex tedavilerini alan olguların yanıt açısından değerlendirilmesi

Yanıt	Hasta sayısı
MTY (Mükemmel Tam Yanıt)	0 (%0)
CR (Tam Yanıt)	9 (%21)
ÇİKY (Çok İyi Kısmi Yanıt)	9 (%21)
PR (Kısmi Yanıt)	2 (%5)
Stabil hastalık	7 (%16)
Progresif hastalık	4 (%9)
Yan etki nedeni ile kesilen	2 (%5)
Exitus	10 (%23)
Toplam	43 (%100)

Tablo 3. VRD tedavisini alan olguların yanıt açısından değerlendirilmesi

Yanıt	Hasta sayısı
MTY (Mükemmel Tam Yanıt)	1 (%3)
CR (Tam Yanıt)	7 (%18)
ÇİKY (Çok İyi Kısmi Yanıt)	15 (%38)
PR (Kısmi Yanıt)	0 (%0)
Stabil hastalık	7 (%18)
Progresif hastalık	0 (%0)
Yan etki nedeni ile kesilen	6 (%15)
Exitus	2 (%5)
Plazma hücreli lösemiye dönüşüm	1 (%3)
Toplam	39 (%100)

Deneyel Hematoloji / Gen Tedavisi / Rejeneratif Tıp / Hücresel Tedaviler

Referans Numarası: 338

P-029

TESTOSTERON PROPİYONATIN MEZENKİMAL KÖK HÜCRELERİN PROLİFERASYON VE CANLILIĞINA ETKİSİ
Başak Aru¹, Hüsnüye Dağdeviren², Fatma Tuba Akdeniz¹, Zeynep Akbulut¹, Hasan Atilla Özkan³, Gülderen Yanıkkaya Demirel¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji Anabilim Dalı, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Doku Tipleme Laboratuvarı, İstanbul

³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Mezenkimal kök hücrelerin (MKH) kronik birçok hastalığın etyolojisinde etkisi olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada androjenik bir steroid olan ve kemik oluşumunu destekleyerek osteoklastik etkiyi inhibe ettiği bilinen testosteronun sağlıklı MKH'ler üzerine etkisi araştırılmıştır.

Yöntem: Çalışmamızda, testosteronun sağlıklı kemik iliği kökenli MKH'ler (StemPro BM Mesencymal Stem Cells, GIBCO) üzerine etkisinin belirlenmesi amacıyla kültürdeki hücrelere farklı konsantrasyonlarda (10^{-6} - 10^{-10} M) testosteronun kısa etkili bir formu olan testosteron propiyonat (TP) uygulandı. Her kültür üç tekrarlarla çalışıldı. 24 saat inkübasyon sonrasında akan hücre ölçeğinde proliferasyon ölçümleri için Karbosifloroseinsüksinilimid ester (CFSE), canlılık ve apoptoz tayini için Annexin V - Propidyum İodid analizi uygulandı.

Bulgular: Elde edilen sonuçlara göre 10^{-8} M TP, hücrelerin proliferasyonu ve canlılığını anlamlı derece yükseltmektedir. 0. saatte hücrelerde 3 nesil tespit edilmekteyken nesil sayısı, 10^{-8} M TP uygulanan hücrelerde 6 kat fazladır. 24 saatte 10^{-8} M TP uygulanan grupta nesil sayısında görülen artış, diğer tüm gruplardan anlamlı derecede yüksektir ($P<0.05$). Ayrıca 10^{-8} M TP uygulanan grubun canlı hücre yoğunlukları, diğer tüm gruplardan anlamlı derecede yüksektir ($p<0.01$). 10^{-8} M konsantrasyonun üzerine çıkıldığında ise TP hücreler üzerinde toksik etki göstermektedir.

Yorum: Sonuçlarımız 10^{-8} M konsantrasyonda testosteron propiyonatin *in vitro* ortamda MKH'lerin canlılık ve proliferasyonunu olumlu yönde etkilediğini göstermektedir. Testosteron propiyonatin Multipl Myeloma (Mm) gibi kronik hematolojik hastalıkların tedavisinde kullanılabilmesi için kanıt sağlayın ön bulgular elde edilmiştir. Osteojenik kapasitede meydana gelen kayıp ve hücrelerin gen ekspresyonlarına etkisinin incelenmesi için, çalışmamız Mm hastalarından elde edilen kemik iliği kökenli MKH'ler ile sürdürülmektedir.

Anahtar Kelimeler: mezenkimal kök hücre, testosteron propiyonat, apoptoz, proliferasyon

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 78

P-030

GERİATRİK VS GENÇ HASTALAR: OTOLOG HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONUÇLARI

Hasan Atilla Özkan¹, Sami Kartı¹, Gülderen

Yanıkaya Demirel¹, Elif Ateşoğlu Birtaş²

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı, İstanbul

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Geriatrik hastalar, organ fonksiyonlarındaki fizyolojik değişiklikler ve komorbid hastalıkları gereğince tedavi ve takipleri özellik arz eden bir hasta grubudur. Çalışmamızda, Multiple Miyeloma (Mm) ve Lenfoma tanıları ile otolog hematopoetik kök hücre nakli yaptığımız (HKHN) 14 geriatrik hasta ile daha genç 44 hastanın karşılaştırmalı verileri sunulmuştur.

Materyal-Metod: Merkezimizde otolog HKHN yapılan Mm ve Lenfoma tanılı 58 hasta geriye dönük tarandı. Yaşı ≥ 65 olan hastalar geriatrik hasta kabul edildi. Otolog HKHN yapılan 14 (24%) geriatrik hasta ile daha genç 44 (76%) hastanın nakil verileri geriye doğru değerlendirilerek analiz edildi.

Bulgular:

Genel özellikler: Elli sekiz hastaya toplam 61 mobilizasyon ve 63 HKHN yapıldı. Geriatri grubundaki hastaların tümü Mm tanılı idi. Yetmiş yaş ve üzeri 2 hastaya melfalan 140 mg/m^2 dozunda uygulandı. Grupların karakteristik özellikleri ve nakil sonuçlarının karşılaştırmalı verileri Tablo 1'de özetlendi. Gruplar arasında toplam aferez sayısı, ilk aferez günü periferik kan CD34+ kök hücre sayısı, toplanan üründeki CD34+ hücre sayısı, toplam toplanan CD34+ hücre sayısı ve infüze edilen CD34+ kök hücre sayıları arasında anlamlı fark saptanmadı. Nötrofil engraftman süreleri ve eritrosit replasman ihtiyaçları arasında anlamlı fark yok iken, geriatri grubunda trombosit engraftman süresi anlamlı daha kısa ($p=0.011$) ve trombosit replasman ihtiyacı anlamlıya yakın daha az ($p=0.051$) bulundu.

Tartışma: Muta ve ark. (1) çalışmalarında Mm tanılı geriatrik hastalarda otolog HKHN'nin etkinliğini ve güvenilirliğini araştırmışlardır. Geriatrik 25 Mm hastası ile 63 daha genç kontrol Mm hastasını içeren iki grubu karşılaştırdıkları retrospektif çalışmalarında engraftman süreleri, yatış süreleri, tam yanıt oranları, progresyona kadar geçen süre ve toplam yaşam süreleri her iki grup için istatistiksel olarak benzer bulunmuştur. Bir diğer çalışmada, yaşlı akut miyelod lösemi hastalarında otolog HKHN toksisitesi kabul edilebilir düzeyde saptanmıştır (2). Son yıllarda hasta bakım ve enfeksiyon kontrolündeki olumlu gelişmeler neticesinde 70 yaş üzerindeki hastalarda dahi allojeneik HKHN'nin güvenle ve etkin bir biçimde uygulanabileceği bildirilmiştir (3)

Sonuç: Otolog hematopoetik kök hücre nakli Mm tanılı geriatrik hasta grubu için etkin ve güvenli bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar Kelimeler: Geriatri, Kök Hücre Nakli,

Tablo 1. Otolog kök hücre nakli verilerinin özeti

Özellik	< 65 yaş	≥ 65 yaş	p değeri
Cins (K/E)	24/24	8/7	0.82
Yaş*	55.5	66	
Tanı (Mm/L)	35/13	15/0	0.024
Mobilizasyon tipi (G-CSF/G-CSF+KT)	27/19	7/7	0.56
Toplam aferez sayısı* (gün)	2	2	0,399
PK CD34+ mutlak hücre sayısı* (ilk toplama günü)(/ μl)	30	38	0,341
Ürün CD34+ mutlak hücre sayısı*	741.5	987.5	0,432
Toplam CD34+ mutlak hücre sayısı* (miü/kg)	6,27	7,83	0,149
Verilen CD34+ mutlak hücre sayısı* (miü/kg)	5,04	5,5	0,226
Nötrofil engraftman süresi* (gün)	11	10	0,11
Trombosit engraftman süresi* (gün)	11	10	0,011
Eritrosit replasmanı*	2	1	0,107
Trombosit replasmanı*	3	2	0,051

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 80

P-031

MOBİLİZASYON BAŞARISIZLIĞI OLAN HASTALARDA PLERİKSAFORLA MOBİLİZASYON BAŞARISININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Nihan Işıklı¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ömür Gökmen Sevindik², Şerife Solmaz Medeni³, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, Bülent Ündar¹, Celal Acar⁴

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

²Fırat Üniversitesi

³Sağlık Bakanlığı İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁴Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Pleriksafor, kemoterapi ve G-CSF kombinasyonu ile periferik kök hücre mobilizasyonu başarısızlığı olan multipl myelom ve lenfoma hastalarında başarılı periferik kök hücre mobilizasyon oranları sağladığı gösterilmiş bir CXCR4 reseptör antagonistidir. Biz, çalışmamızda mobilizasyon başarısızlığı olan hastaların pleriksafor ve G-CSF kombinasyonu ile remobilizasyon sonuçlarını retrospektif olarak değerlendirdik.

Materyal-Metod: Mayıs 2010 ile Aralık 2015 tarihleri arasında önceden siklofosamid-G-CSF kombinasyonu ile başarılı mobilizasyon sağlanamayan lenfoma veya multipl myelom tanılarında sahip 32 hasta çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Toplam 32 hastanın 25 tanesi lenfoma ve 7 si multipl myelom idi. Hastalarımızın ortanca yaşı 49(22-65 yaş) ve erkek/kadın oranı 2.4 idi. Hastalarımızın tamamına önceden siklofosamid-G-CSF kombinasyonu uygulanmıştı. Mobilizasyon öncesi yanıt değerlendirmesinde lenfomalı hastalarımızın 17 sinde kısmi yanıt 9 tanesinde tam yanıt elde edilirken multipl myelomlu hastalarımızın 5 inde kısmi yanıt, 1 inde çok iyi kısmi yanıt ve 1 tanesinde tam yanıt elde edildiği görüldü. 2 olguda pleriksafor ve G-CSF kombinasyonu iki kez uygulandı. Her iki olgu da Hodgkin lenfoma tanısına sahipti ve mobilizasyon öncesi biri kısmi yanıt diğeri ise tam yanıtıydı. Hastaların tümünde periferik kök hücre mobilizasyonu 4 gün olarak uygulanıp ortanca $2,5 \times 10^6$ /kg ($0,45-27 \times 10^6$ /kg)ürün toplandı. Pleriksafor uygulanan hastaların %65 inde başarı sağlandığı belirlendi. Bunlardan lenfomalı hastalarımızda başarı %78 iken multipl myelomlularda başarılı mobilizasyon oranı %42 idi. Multipl myelomlu hastalarda başarı oranının düşük olması nedeni ile yapılan değerlendirmede 1 hastanın ikinci kez otolog kök hücre nakli öncesi mobilizasyonda olduğu ve daha önce melfelan ve 8 kür lenalidomid aldığı saptanırken, 2 hastanın vertebra veya pelvise radyoterapi aldıkları görüldü.

Sonuç: mobilizasyon başarısızlığı olan hastalarda pleriksafor ile mobilizasyon başarı oranımız %65 olup pleriksaforla yeterli başarı oran literatürle benzerlik göstermektedir. Ayrıca, ilk pleriksafor ile mobilizasyonu başarısız yeterli mobilizasyon başarısı elde edilemeyen hastalarda ikinci kez uygulanan G-CSF uygulamasıyla yeterli kök hücre mobilizasyonu sağlanmış olması bazı özel hasta gruplarında pleriksaforun ikinci kez uygulanabileceği konusunda ışık olabilir.

Anahtar Kelimeler: mobilizasyon, kök hücre, pleriksafor

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 29

P-032

NADİR BİR LENFOPROLİFERATİF HASTALIK: CASTLEMAN HASTALIĞI

Eren Gündüz¹, Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹
¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Castleman hastalığı nadir bir lenfoproliferatif hastalıktır. Tükürük bezleri, akciğer, pankreas, larinks, parotis bezi, meninksler hatta ekstremitelerde kasları tutulabilir. Malign bir durum olmamakla birlikte bazı malign hastalıklarla ilişkili olabilir. Çalışmamızda nadir bir hastalık olması ve Türkiye verilerine katkı yapması beklenmesi nedeniyle Castleman hastalığı tanısıyla takip edilen hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntem: 2002-2012 yılları arasında patoloji tanısı Castleman hastalığı olarak rapor edilen 25 hasta retrospektif olarak tarandı. Onsekiz yaş altı olan ve takipleri dış merkezlerde yapılan ya da takip dışı kalan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Geriye kalan 11 hasta çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Onbir hastanın 6'sı kadın, 5'i erkekti. Yaş ortalaması 51 yıl olarak hesaplandı. Biyopsi bölgesi 5 hastada aksiller, 2 hastada intraabdominal, 1 hastada supraklavikuler, 1 hastada mediastinal, 1 hastada inguinal ve 1 hastada submandibuler lenf nodu idi. Alt tipler 6 hastada plazma hücreli, 3 hastada hiyalin vaskülerdi. İki hastada alt tip rapor edilmemişti. Unisentrik tutulum sadece 1 hastada mevcuttu. Bir hastada hepatomegali, 1 hastada splenomegali ve 1 hastada da hepatosplenomegali mevcuttu. Fizik muayenede oksipital preaurikuler, postaurikuler ve submental lenfadenopatisi (LAP) olan hasta yoktu. Aksiller LAP 6, servikal LAP 5, submandibuler LAP 5, inguinal LAP 4 ve femoral LAP 2 hastada saptandı. Laboratuvar parametreleri incelendiğinde 5 hastada anemi, 3 hastada nötrofil, 1 hastada lenfosit, 1 hastada monosit ve 1 hastada eozinofili saptandı. Lenfopenik ve LDH yüksekliği olan hasta yoktu. ESR yüksekliği 10 hastada, CRP yüksekliği 2 hastada saptandı. Böbreği bozuk 1 hasta dışındakilerde belirgin B2 mikroglobulin yüksekliği yoktu. Dört hastada hipalbuminemi vardı. Protein elektroforezi 6 hastada değerlendirilmişti ve 4'ünde hipergammaglobulinemi (poliklonal gammopati) mevcuttu. Hastalarda HIV pozitifliği saptanmadı. Bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiklerinde en büyük lenf nodu boyun BT'de 25 mm, toraks BT'de 28 mm ve abdominopelvik BT'de 45 mm idi. Sekiz hastada akciğer parankim bulgusu saptandı. PET-BT bir hastaya yapılmış ve SUV max değeri 2,64 olarak ölçülmüştü. Yedi hasta tedavisiz izlenmiş, 4 hastaya metil prednizolon, rituksimab ve CVP uygulanmıştı. Yanıtların tümü kısmi remisyon olarak gözlenmişti. Unisentrik hastalığı olan bir hastada cerrahi rezeksiyon ile tam yanıt elde edilmişti. Bir hastada 5 yılın sonunda Hodgkin lenfoma gelişimi olmuş, 2 hasta progresif hastalık nedeniyle kaybedilmişti. Genel sağkalm 55 ay olarak hesaplandı.

Sonuç: CH tanısı en sık aksiller lenf nodu tutulumuna neden olmaktadır. En sık laboratuvar anormallikler anemi, ESR yüksekliği ve poliklonal gammopatidir. Plazma hücreli alt tip ve multisentrik tutulum en sık görülür. Progresif hastalık mortal seyredebilir ve lenfomaya dönüşüm olasılığı nedeniyle hastalar takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Castleman hastalığı, klinik, laboratuvar

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 328

P-033

KRONİK ITP HASTALARIMIZIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ VE TROMBOPOETİN RESEPTÖR AGONİSTİ TEDAVİSİ SONUÇLARIMIZ

Şadan Hacısalihoğlu¹, Metin Yiğit², Dilek Kaçar¹, Ayça Yozgat¹, Vildan Çulha¹, Hüsniye Neşe Yaralı¹, Pamir Işık¹, Namık Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji-onkoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

İmmün trombositopenik purpura (İTP), çoğunlukla çocuklarda görülen, izole trombositopeni, peteşi ve purpura ile karakterize bir klinik sendromdur. Yaklaşık %80 akut, %20 olguda kronik seyirlidir. Fizyopatolojide trombositlere karşı gelişen otoantikörlerin rolü vardır.

Tedavide tam bir görüş birliği oluşmadığından; tedavi uygulamasının hastanın kliniği dikkate alınarak verilmesi genel kabul görmektedir. Trombosit sayısının düşük olduğu ($<20\ 000/\text{mm}^3$) kanamalı olgularda eğilim tedavi verilmesinden yanadır. İTP tedavisinde İntravenöz gamaglobulin (IVIG), Steroid, Anti-D immünglobulin (Rh D pozitif hastalarda) ilk ve en sık kullanılan ilaçlardır. Kronikleşen olgularda ise ek olarak Rituksimab (anti CD20 kimerik monoklonal antikor), trombosit transfüzyonu, splenektomi, Trombopoetin reseptör agonitleri (Eltrombopag, Romiplostim) gibi tedavilere ihtiyaç duyulabilmektedir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda kliniğimizde 2013-2015 tarihlerinde kronik İTP tanısı ile izlenen 37 hastanın demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri ve trombopoetin reseptör agonistleri ile tedavi edilen olguların tedavi sonuçları incelenmiştir.

Bulgular ve Sonuç: Kronik İTP olarak bu döneme ait 37 hasta izlenmekteydi. Hastaların 25'i kız, 11'i erkek, tanı anında ortalama yaş kızlarda 8,36 yıl, erkeklerde 5,16 yıl idi.

Hastaların başvuru anındaki bulgularında, yirmi üç hastada (%64) peteşi-purpura, dokuz hastada (%25) epistaksis, birinde (%3) menometroraji, birinde (%3) hematüri, birinde dişeti kanaması tespit edilirken iki hastada (%6) ise herhangi bir bulguya rastlanmadı.

Başvuru anında ortalama trombosit sayısı erkeklerde ortalama $15650/\text{mm}^3$, kız hastalarda ise $18280/\text{mm}^3$ olarak bulundu.

Akut dönemde tedavi amacıyla 5 hastaya steroid, 26 hastaya IVIG, 1 hastaya Anti-D verildi. 4 hastaya ise başlangıçta tedavi verilmemişti. Tedavi verilmeyen hastaların ortalama başvuru trombosit sayısı $59000/\text{mm}^3$ olarak ölçülmüştü.

Takiplerinde kronik İTP'li 10 hastaya Eltrombopag $50-75\ \text{mg/gün}$ oral olarak başlandı. Bunlardan beşi kız, beş hasta erkek cinsiyeteydi. Tedavi alan hastaların takibinde en düşük trombosit sayısı $4000/\text{mm}^3$, en yüksek $498000/\text{mm}^3$ olarak ölçülmüştü. En uzun kullanım 18 ay olup bu hastada ortalama trombosit sayısı $71000/\text{mm}^3$, toplam dokuz hastanın ortalama trombosit sayısı ise $30000/\text{mm}^3$ olarak izlendi. Hiç bir hastada myelofibrozis, katarakt veya tedavi kesimini gerektirecek yan etki ile karşılaşılmadı.

Sonuç olarak; kronik İTP'li çocuk hastalarda Eltrombopag'ın etkin ve konforlu bir tedavi olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Kronik İmmun Trombositopenik Purpura, Trombopoetin Reseptör Agonisti, Çocuk

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 140

P-034

SU ÇİÇEĞİNE SEKONDER GELİŞEN OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİLİ BİR OLGU

Nihal Karadaş¹, Ulaş Karadaş², Arzu Tanınmış³, Mehmet Emin Oğuz³, Ersin Töret¹

¹Balkesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji

²Balkesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

³Balkesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Giriş: Otoimmün hemolitik anemi çocukluk çağında kırmızı kürelere karşı antikor gelişimi sonucu oluşur. Etiyolojide viral enfeksiyonlar, ilaç kullanımı, aşılardan primer otoimmün hemolitik anemiye yol açarken, otoimmün hastalıklar, immün yetmezlikler ve maligniteler sekonder otoimmün hemolitik anemiye neden olur.

Çocukluk çağı geçici hemolitik anemisi kendini sınırlayan ve steroid tedavisine iyi yanıt veren bir hastalıktır. Su çiçeğine sekonder hemolitik anemi gelişimi nadir bir durumdur.

Olgu: 7 yaşında kız olgu suçiçeği enfeksiyonu geçirmesi ve döküntülerin 7. gününde olmasına rağmen düşmeyen ateş yüksekliği nedeni ile özel bir hastaneye yatırılmış. İzlemede hastanın taşikardisi olması nedeni ile ölçülen hemoglobin $5,3\ \text{g/dl}$ olması nedeni ile 1 ünite eritrosit süspansiyonu ile transfüze edilmiş. Transfüzyon bitiminden hemen sonra şiddetli karın ve sırt ağrısı ve makroskopik hematürisi olan olgunun kontrol Hg: $5,5\ \text{g/dl}$ ve Direk Coombs: +4 olması nedeni ile hastanemize yönlendirildi.

Hastanın geldiğinde yapılan fizik muayenede solukluk, birkaç veziküler lezyon mevcuttu. Kardiyak nabız $170/\text{dk}$, solunum sayısı $45/\text{dk}$ idi. Alınan tetkiklerde Hg: $5,3\ \text{g/dl}$ Htc: %14 Plt: $433000/\text{mm}^3$ Direk Coombs: +4 pozitif. Retikülosit: %7. LDH: $3750\ \text{U/dl}$. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Tam idrar tetkikinde ürobilinojen pozitif idi. Olguya iv hidrasyon başlandı ve diürez takibine alındı. Nazal O_2 desteği başlandı. ORh (-) eritrosit süspansiyonu rezerve edildi. Tedavi öncesi gönderilen ANA: negatif, antids DNA: -, İmmünglobulin G, A, M: normal sınırlarda idi.

Aktif suçiçeği lezyonları olması nedeni ile olguya 2 gün süre ile $1\ \text{g/kg'dan}$ intravenöz immünglobülin uygulandı. İzlemede hemolizi devam eden olguya Hg: $4\ \text{g/dl}$ düşmesi nedeni ile ve tüm lezyonların krutlanması nedeni ile pulse metilprednisolon başlandı. 3 gün $30\ \text{mg/kg/gün}$, 3 gün $20\ \text{mg/kg/gün}$ verildikten sonra hemoglobin $.3\ \text{gün}$ $10\ \text{mg/kg/gün}$, daha sonra 3 gün $5\ \text{mg/kg/gün}$ devam edildi. İzlemede hemoglobin değeri $8\ \text{g/dl}$ yükseldi. Daha sonra takipte kademeli olarak steroid dozu azaltılarak 2 ayda tedavi kesildi. Dört aylık izlemede sıkıntısı olmadı.

Anahtar Kelimeler: Su çiçeği, otoimmün hemolitik anemi

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 287

P-035

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE NÖTROPENİK ATEŞİN GRANÜLOSİT TRANSFÜZYONU İLE TEDAVİSİ, ENGRAFMANI HIZLANDIRIYOR MU?Ali Ünal¹, Leylagül Kaynar¹, Nermin Keni¹, Ayşe Birekul¹, Esra Ermiş Turak¹, Serdar Şıvgın¹, Bülent Eser¹, Mustafa Çetin¹¹Erciyes Üniversitesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Kayseri

Amaç: Nötropenik ateş, kemik iliği naklinin erken döneminde gelişen acil ve önemli komplikasyonlardan birisidir. Bu dönemde gelişen enfeksiyonlar, engraftmanı geciktirmektedir. Bu çalışmada; allojenik kök hücre nakli yapılan ve nötropenik ateş gelişen hastalarda, granülosit transfüzyonunun enfeksiyon ve engraftman üzerine etkisi incelendi.

Gereç ve Yöntem: 2015-2016 yıllarında, allojenik kök hücre nakli yapılan ve engraftman öncesi nötropenik ateş gelişen 5 hastaya uzayan nötropeni nedeniyle granülosit transfüzyonu yapıldı. Beş hastanın, üçüne tam uyumlu kardeş donörden, bir hastaya akraba dışı tam uyumlu donörden ve bir hastaya haploidentik (7/10 uyumlu anneden) nakil yapılmıştı. Hastalara, engraftman öncesi nötropenik ateş tanısı ile uygun antibiyotik tedavisi başlandı. Tedaviye rağmen uzayan nötropeni ve kontrol edilemeyen ateşleri nedeniyle, transplantasyonun 13-18. günlerinde granülosit transfüzyonu uygulandı. Granülosit transfüzyonu öncesi, hastaların nötrofil sayısı: $0.03 - 0.08 \times 10^3/\text{dl}$ idi. Üç gün süreyle, akraba dışı aynı kan grubu olan donörlerden toplanan, ortalama 3.6×10^{10} ($1.3 - 4.6 \times 10^{10}$) sayıda granülosit verildi.

Bulgular: Granülosit transfüzyonundan 24 saat sonra, hastaların ortalama nötrofil sayısı $0.6 \times 10^3/\text{dl}$ ($0.4 - 0.8 \times 10^3/\text{dl}$), 48 saat sonra $2.6 \times 10^3/\text{dl}$, ($1.7 - 2.6 \times 10^3/\text{dl}$), 72 saat sonra $3.4 \times 10^3/\text{dl}$. ($2.1 - 4.5 \times 10^3/\text{dl}$) bulundu. Granülosit transfüzyonunun 4. gününden sonra, nötrofil sayıları $> 0.5 \times 10^3/\text{dl}$ üzerinde seyretti.

Sonuç: Sonuç olarak; allojenik kök hücre nakli hastalarında, engraftman öncesi gelişen nötropenik ateş nedeniyle uygulanan granülosit transfüzyonunun, nötropenik ateş süresini kısalttığı ve erken nötrofil engraftmanı sağladığı gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Nötropenik ateş, Allojenik kemik iliği nakli, Granülosit transfüzyonu, Engraftman

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 374

P-036

ORAL DEMİRE DİRENÇLİ DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ VE KOLLAJENÖZ GASTRİTBanu Oflaz Sözmen¹, Nuray Uslu Kızılkın², Pınar Bulutay³¹Koç Üniversitesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı²Koç Üniversitesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı³Koç Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı

Amaç: Demir eksikliği anemisi çocukluk çağında sık görülen anemi türüdür. Bu yaş grubunda sıklıkla oral alım yetersizliği ve metabolik ihtiyaç artışına ikincil gelişse de nadir görülen bir kısım hastalığın tek bulgusu olarak da ortaya çıkabilir. Kollajenöz gastrit çok nadir

görülen etyolojisi, patogenezi ve doğal seyri iyi bilinmeyen bir hastalıktır. Gastroenterolojik semptomu olmaksızın ağır demir eksikliği anemisi ile başvuran bir kollajenöz gastrit olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: On-üç yaşında, gelişimi normal, geçmiş hastalık hikayesi olmayan kız hasta baş ağrısı nedeni ile başvurduğunda hemoglobin 5 g/dl, MCV 55 fL, plt 626 K/uL, RDW %30 RBC 3,4 M/uL saptandı. Periferik yaymasında belirgin hipokromi ve mikrositöz saptanan hastanın serum ferritini 2 mg/L, serum demiri 13.09 µg/dl, TDBK 472 µg/dl saptandı. Ağır demir eksikliği anemisi tanısı koyulan hastanın demir eksikliği etyolojisini açıklayacak beslenme yetersizliği, menstrual ve gastrointestinal sistem kanaması yoktu. Oral demir tedavisini, birkaç farklı demir preparatı denemesine rağmen tolere edememesi nedeni ile intravenöz demir tedavisi verildi. Gastroenterolojik semptom veya bulgusu olmayan hastanın inflamatuvar belirteçleri, çölyak serolojisi normal, dışkıda parazit ve gizli kan incelemesi negatif bulundu. Anemi etyolojisini aydınlatmak amacıyla üst ve alt gastrointestinal sistem endoskopik değerlendirme yapıldı. Makroskopik belirgin patoloji görülmemekle birlikte gönderilen rutin biyopsi sonucu kollejenöz gastrit ile uyumlu bulundu. Anemisi parenteral demire iyi yanıt veren hasta primer hastalığı olan kollajenöz gastrit tedavisi için gastroenteroloji ile birlikte takibe alındı.

Sonuç: Demir eksikliği anemisi etyolojisi her hastada detaylı sorgulanmalıdır. Oral demir tedavisine yanıtız, dirençli demir eksikliği anemisi olan olgularda ilgili semptom olmasa bile gastroduodenoskopik değerlendirme ve rutin biyopsi uygulanması hastaların tanısı ve tedavisi için önemlidir. Nadir görülen kollajenöz gastrit vakaları tek bulgu olarak demir eksikliği anemisi ile prezente olabilir. Kollajenöz gastritin optimal tedavisi ve takibi ile ilgili bilgiler yetersiz olmakla birlikte aneminin tedavisi ve önlenmesi için hematolojik yakın takibe alınması ve parenteral demir tedavisi verilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: dirençli demir eksikliği anemisi, kollajenöz gastrit

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 391

P-037

HEMATOLOJİK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA STENTROPHOMONAS MALTOPHİLİA ENFEKSİYONLARICanan Albayrak¹, Davut Albayrak²¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü²Samsun Medicalpark Hastanesi

Stentrophomonas maltophilia (S. maltophilia) aerobik gram negatif basildir, bağışıklık sistemi zayıf kişilerde yaşamı tehdit eden enfeksiyonlara sebep olabilir. Biz kan kültüründe S. maltophilia üreyen hematolojik hastalığı olan çocuklardaki klinik ve laboratuvar özellikleri araştırdık.

Metod: Ocak 2006 ile Ocak 2016 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Hematoloji Servisinde ve Kök Hücre Nakil Ünitesinde yatan, kan kültüründe S. maltophilia üreyen hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Hastanemizde on yıllık sürede 762 hastada kan kültüründe S. maltophilia üremesi saptandı. Bu hastalardan 26'sı hematolojik hastalığı olan çocuk hastalar

idi. Hastaların yedisi akut lenfoblastik lösemi, üçü akut myeloblastik lösemi, ikisi Fankoni aplastic anemisi, beşi akkiz aplastik anemi, ikisi Diamond Blacfan anemisi, birer hasta Griscelli sendromu, Diskerotozis kongenita, Ataksia telenjektazi, juvenile myelomonositik lösemi, mukopolisakkaridoz tip I, splenektomi yapılmış herediter sferositoz, makrofaj aktivasyon sendromu gelişen juvenile romatoid artrit hastası idi. Bu hastaların 15'i kök hücre nakli yapılan hastalardı. Diğer 11 hasta kemoterapi ve immune sistemi baskılayan ilaç tedavisi görüyordu. Hastaların 15'i (%58) kız, tüm hastaların ortanca yaşı 8.6 yıl (en küçük 0.6- en büyük 18 yaş) idi. Beş hastada ektima gangrenosum olarak tanımlanan ciltte enfeksiyon bulgusu vardı (Şekile 1). Kan kültüründe *S. maltophilia* üremesi saptanan tüm örneklerde in vitro duyarlılık testi ile duyarlılığı %100 bulundu.

Sonuç: Ağır nötropenik hastalarda *S. maltophilia* sepsise, şoka, pnömöniye sebep olabilir. Nötropenik bir hastada ateş, sepsis, ektima gangrenozum bulguları varsa standart antibiyotik tedavisine rağmen klinik düzelmeyorsa etken olarak *S. maltophilia* akılda tutulmalı ve yüksek doz trimetoprim sulfametaksazol başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Stenotrophomonas maltophilia, çocuk, lösemi



Şekil 1.

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 232

P-038

PLEVRAL VE PERİTONEAL MAYI İLE BAŞVURAN KIRIM KONGO KANAMALI ATEŞ VAKASI

Gökçe Pınar Reis¹, Soner Sertan Kara²

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji Kliniği

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Giriş: Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA) bir RNA virüsü olan Nairovirus'un sebep olduğu ciddi bir hastalıktır. Hastalığın inkübasyon dönemi, kene ısırığından sonra 2-10 gün arasında değişmektedir. Hastalar ateş, baş ağrısı, gastrointestinal sistem yakınmaları, kas ağrıları ve kanama gibi yakınmalar ile başvurabilir. Lökopeni, trombositopeni ve karaciğer enzim yüksekliği gibi laboratuvar bulguları hastalığın ilerlemesiyle ortaya çıkar. Ayrıca protrombin zamanı, parsiyel tromboplastin zamanı ve diğer pıhtılaşma testlerinde bozukluk görülebilir. Kesin bir tedavisi bulunmamaktadır. Destek tedavisi (kan ve ürünleri replasmanı, solunum-dolaşım

desteği) yapılmalıdır. Ribavirin tedavide kullanılan tek geniş spektrumlu antiviral ajandır. Ancak çocuklarda kullanımı net değildir. KKKA'da oluşan hemofagositozu önlemek için yüksek doz steroid ve intravenöz immünglobülin tedavisi de uygulanmaktadır.

Olgu: Sekiz yaşında erkek hasta, 10 gündür devam eden yüksek ateş ve halsizlik şikayetleri ile başvurduğu acil polikliniğinden bisitopenisi saptandığı için tarafımıza yönlendirildi. Ek şikayeti olmayan hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Aile kene öyküsü vermiyordu ve hasta endemik bölgeden gelmiyordu. Muayenesinde karaciğer ve dalak 3 cm kadar ele gelmekteydi, dinlemekle solunum sesleri alt zonlarda alınmıyordu. Laboratuvarında hemoglobin 9.8 gr/dl, kırmızı küre 3.53×10^6 /ul, beyaz küre 2.4×10^9 /l, trombosit sayısı 61×10^9 /l, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 75.9 (fl), eritrosit dağılım genişliği (RDW) 18.4 gr/dl olarak saptandı. Periferik yaymasında %45 nötrofil, %45 lenfosit, %10 monosit bulunmaktaydı. Atipik hücre görülmedi. Hipokromi, mikrositoz, anizositoz mevcuttu. ALT 3387 U/L, AST 4537 U/L, koagülasyon testleri bozuk, fibrinojen 73 mg/dl, laktat dehidrogenaz 2660 U/L, ferritin 3452 ng/ml, sedimantasyon hızı 6 mm/saat idi. Akciğer grafisinde alt zonlarda plevral mayi mevcuttu. Batın USG'de hepatosplenomegali ve 4 cm'ye varan mayi izlendi. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde blast görülmedi, hemen her alanda hemofagositoz izlendi. Kırım Kongo Kanamalı Ateşine sekonder hemofagositoz gelişmiş olabileceği düşünülerek PCR gönderildi, (+) geldi. Karaciğer enzim yüksekliği için NAC infüzyonu başlandı. Hemofagositozu baskılamak için 4 gün 30 mg/kg/gün, 4 gün 20 mg/kg/gün dozunda steroid tedavisi verildi. Çocuk enfeksiyon hastalıklarının görüşü alınarak ribavirin verildi. Hastanın karaciğer enzimleri 1 hafta içinde normale döndü, LDH ve ferritinde gerileme oldu. Sitopeni ve ateş düzeldi. Ancak kapiller kaçak sendromuna bağlı olduğu düşünülen efüzyonda gerileme olmadı. Parasentez ve torasentez yapıldı, göğüs tüpü takıldı. Belirgin karbon-dioksit retansiyonu da gelişen hasta kaybedildi.

Sonuç: Özellikle kenelerin aktif olduğu bahar ve yaz aylarında karaciğer fonksiyon testi yüksekliği ve pansitopeni saptanan hastalarda, öykü verilme bile Kırım Kongo Kanamalı Ateşi ayırıcı tanıda düşünülmesi, plevral ve peritoneal mayi gibi prezentasyonlarının da olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kırım Kongo Kanamalı Ateşi, efüzyon, tedavi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 401

P-039

AKUT MYELOİD LÖSEMİ VE AKUT LİZİS PNÖMOPATİ BİRLİKTELİĞİNİ ANLATAN OLGU SUNUMU

Ayşe Gül Satman Durmaz¹, Sevil Sadri², Ahmet Emre Eşkazan², Teoman Soysal²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

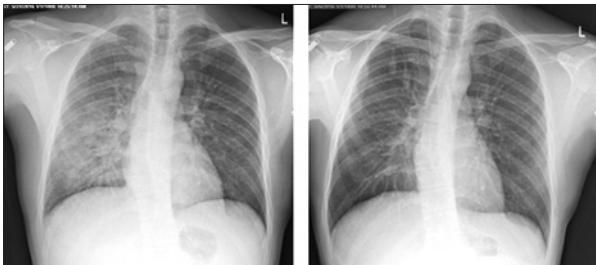
Giriş: Akut miyeloid lösemi (AML) hastalarında akciğer komplikasyonları sık görülmektedir. Bunların arasında solunum sistemi enfeksiyonları, lökostat ile ilaç reaksiyonları ön sıralarda iken, daha az sıklıkla pulmoner ödem, alveolar hemoraji ve lösemik akut lizis pnömopati (ALP) saptanabilir. Burada

AML ve ALP birlikteliği olan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** 35 yaş erkek hasta acile baş ağrısı, mide bulantısı, ateş şikayetleri ile Mayıs 2016'da başvurdu. Fizik muayenede sol gözde hemoraji ve sol kolda peteşi dışında patolojik bulgu yoktu. Tanı anındaki akciğer grafisinde herhangi bir infiltrasyon görülmedi. Laboratuvar tetkikleri tablo 1 de özetlenmiştir. Çevresel kan yayması incelemesi AML ile uyumlu bulunan hasta acil lökositaferez işlemine alındı ve intravenöz hidrasyon, hidroksiüre ile allopurinol başlandı. Kemik iliği biyopsisinin patolojik incelemesinde yaşa göre hücreden zengin kemik iliği, difuz paternde MPO(+), CD68(+), CD117(+), CD34(+) blastik hücre infiltrasyonu, hemopoezde baskılanma, grade I retiküler lif artışı saptandı ve Akut myelomonositer lösemi (AML M4) ile uyumlu bulundu. Kemik iliği aspirasyon örneğinde yapılan sitogenetik incelemede t(15;17) negatif. t(8;21) negatif, inv (16) pozitif bulundu. Takibinin 2. gününde lökosit sayısı $99 \times 10^9/L$ iken hastada hipoksi, satürasyon <80 , oksijen basıncı:60 mmHg ve ateş yüksekliği saptandı. Bunun üzerine sepsis şüphesi ile imipenem, teikoplanin tedavisi başlandı. Aynı gün çekilen toraks grafisinde diffüz alveolar patern saptanan hastada bu belirtiy ve bulguların ALP ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Deksametazon 4×8 mg ve Sitozin arabinozid $100 \text{mg}/\text{m}^2$ ve idarubicin $12 \text{mg}/\text{m}^2$ tedavisi ve sürekli oksijen 2 litre/dakika başlandı. Deksametazon ve kemoterapi sonrası 2. günde vitaleri stabil seyretti. Akciğerdeki atılmış pamuk manzarası kayboldu, hastanın oksijen ihtiyacı ortadan kalktı. (şekil1-2)

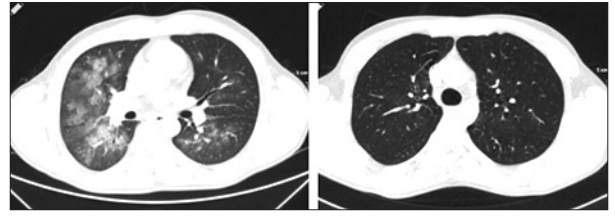
Tartışma ve Sonuç: Ateş, satürasyon düşüklüğü olan AML-M4 hastasında hastalık aktivasyonu olarak ALP düşünüldü. Deksametazon ve kemoterapi sonrası genel durumu toparladı. Radyolojik görüntüleme bulguları regrese oldu. Hastada tedaviye hızlı yanıt alındığından fungal pnömoni düşünülmüdü. Bu klinik genelde daha çok enfeksiyona işaret etmekle beraber kültürlerin negatif olması ve deksametazon sonrası hızlı gerilemesi enfeksiyon tanısından uzaklaştırmıştır. ALP görülme riski blast sayısı fazla olunca daha yüksektir. Kemoterapi sonrası blastların parçalanması, vasküler obstrüksiyonu, hipoksi ve lokal doku hasara sebep olmaktadır ki bunun sonucunda ortaya çıkan toksinler pnömopatiye neden olmaktadır.

Pulmoner lökostaz, akciğerde mikrohemorajiye ve alveoler ödeme neden olur; hastada respiratuar distress saptanır. Blast sayısı azaldıkça tablo gerilemeye başlar. Steroid; blastlar tarafından salgılanan sitokin ve toksin üretimini azaltarak respiratuar semptomların azalmasını sağlamaktadır. Sonuç olarak hastamız 3 kür tedavisi sonrası remisyonda olup yüksek doz Sitozin arabinozid tedavisi planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Akut myelomonositer lösemi, akut lizis pnömopati



Şekil 1.



Şekil 2.

Tablo 1. Laboratuvar tetkikleri

Parametre	Sonuç	Referans aralığı
Beyaz küre	$190 \times 10^9/L$	$4,3-10,3 \times 10^9/L$
Hemoglobin	11,9 g/d	12-16 g/dl
Trombosit	$76 \times 10^9/L$	$156-373 \times 10^9/L$
Laktat dehidrogenaz	2168 IU/L	$<250 \text{ IU}/L$
CRP	18,3 mg/L	$<5 \text{ mg}/L$

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 105

P-040

2010-15 YILLARI ARASINDA HYPERCVAD VE HPERCVAD+L-ASPARAGİNAZ TEDAVİLERİ ALAN ALL TANILI HASTALARIN KLİNİK ANALİZİ

Fatih Coşkun¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹, Vildan Özkocaman¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa

Amaç: Bu çalışmada Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'nda izlenen hiper CVAD ve hiper CVAD+L-Asparaginaz içeren tedavi rejimleri alan akut lenfoblastik lösemi tanılı hastalar retrospektif olarak ele alındı. Bu çalışma ile değişen tedavi rejimlerine bağlı yan etki profillerini ortaya koymak; hastaların tedaviye yanıt ve genel sağ kalım oranlarını değerlendirmek amaçlandı (1,2).

Gereç ve Yöntem: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D.'ında 2010 ile 2015 yılları arasında hiper CVAD ve hiperCVAD+L-Asparaginaz kemoterapi protokolünü içeren tedavi rejimi alan akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanılı 40 hastanın tümü çalışmaya dahil edilmiştir. Bu tedavi rejimleri arasında etki; yan etki; mortalite ve sağ kalım üzerine istatistiksel analizler yapılmıştır.

Bulgular: Hiper CVAD kemoterapi rejimi ile remisyona induksiyon tedavisi alan 33 hastanın %15,2'sinde (n=5) tedaviye bağlı sepsis gelişmişken; bu oran hiper CVAD ve L-asparaginaz tedavi protokolü alan 7 hastalık grupta %57,1 olarak (n=4) saptanmıştır (p=0,034).

Hiper CVAD kemoterapi rejimi ile remisyona induksiyon tedavisi alan 33 hastanın %15,2'sinde (n=5) tedaviye bağlı ölüm gelişirken; bu oran Hiper CVAD ve L-asparaginaz tedavi protokolü alan 7 hastalık grupta %57,1 olarak (n=4) saptanmıştır (p=0,034).

Hiper CVAD kemoterapi rejimi ile remisyona induksiyon tedavisi alan 33 hastanın %81,3'u (n=26) tedavi sonrası komplet remisyona girmişken; bu oran Hiper CVAD ve L-asparaginaz tedavi protokolü alan 7 hastalık grupta %33,3 olarak (n=2) saptanmıştır (p=0,031).

ALL tanısı alıp Hiper CVAD kemoterapi rejimi içeren tedavi protokolü alan tüm hastaların total sağ kalım süresi $530 \pm 106,10$ gün olarak saptanmıştır. Hastaların 19'u yaşıyorken 25'i yaşamını yitirmiştir.

Hiper CVAD kemoterapi rejimi alan hastalarda total sağkalım 603±75 gün; Hiper CVAD ve L-asparaginaz kombine tedavisini alan hastalarda total sağkalım süresi 17±4,9 gün olarak bulunmuştur

Sonuç: Çalışmamızda Hiper CVAD kombine tedavi rejimine L-asparaginaz eklenen hasta gruplarında tedaviye bağlı sepsis ve tedaviye bağlı exitus oranlarının arttığı saptanmış; komplet remisyon oranlarının düştüğü; total sağ kalım süresinin ise azaldığı görülmüştür.

Bizim çalışmamızda saptanan sonuçların, diğer çalışmalarla benzer olduğu görüldü (3,4). Lakin anlamlı ve tedaviye yön verici gelişmelerin sağlanabilmesi için çok merkezli daha geniş hasta grupları ile çalışmaların yapılması gerekmektedir. Total sağ kalım oranı %27'lere kadar düşen erişkin ALL hastaları için mevcut tedavilerin yeterli olmadığı ve yeni tedavi protokollerini gerekli olduğu kanatine ulaşılmış bulunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: akut lenfoblastik lösemi; hiper CVAD

Kaynaklar

1. Gökbuğak N, Arnold R, Buchner T, et al. Intensification of induction and consolidation improves only subgroups of adult ALL. Analysis of 1200 patients in GIMALL study 05/09 (abstract). Blood 2001;98:802a
2. Ludwig WD, Rieder H, Bartram CR, et al. Immunophenotypic and genotypic features, clinical characteristics, and treatment outcome of adult pro-B acute lymphoblastic leukemia: results of the German multicenter trial GIMALL 03/07 and 04/09. Blood 1996;92:2898-900.
3. Rowe JM, Buck G, Burnett AK, et al. Induction therapy for adults with acute lymphoblastic leukemia: results of more than 1500 patients from the international ALL trial: MRC UKALL XI/EUCO 22993. Blood 2005;106:3760-67.
4. Kantarjian H, Thomas D, O'Brien S, et al. Long-term follow-up results of hyperfractionated cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, and dexamethasone (Hyper-CVAD), a dose-intensified regimen, in adult acute lymphoblastic leukemia. Cancer 2004;101:2788-89

Tablo 1. ALL tanılı hastaların klinik analizi

	Hypercad n=33	Hypercad +L- asparaginaz n=7	p
Tedaviye bağlı fen sıklığı			
Var	23 (%69.70)	6 (%85.70)	0.650
Yok	10 (%30.30)	1 (%14.30)	
Tedaviye bağlı sepsis sıklığı			
Var	5 (%15.20)	4 (%57.10)	0.034
Yok	28 (%84.80)	3 (%42.90)	
Tedavi sırasında ex			
Ex	5 (%15.20)	4(%57.10)	0.034
Sağ	28 (%84.80)	3 (42.90%)	
Komplet remisyon			
Remisyon +	6 (%18.80)	4 (%66.70)	0.031
Remisyon -	26 (%81.30)	2 (%33.30)	
Nüks oranı			
Var	14 (%56)	0 (%0)	0.222
Yok	11 (%44)	2 (%100)	
Sağkalım süresi	603±63	17±4	0.009

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 245

P-041

HODGKİN LENFOMA VE GEBELİK - SİSTEMATİK ANALİZ

Cansu Topal¹, Mustafa Çetiner², Burçin Sağlam¹, Önder Ergönül³, Meltem Olga Akay², Erman Öztürk², Burhan Ferhanoglu²

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Dahiliye Bölümü

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü

³Koç Üniversitesi Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü

Giriş: Hodgkin lenfoma (HL)'nın toplumda görülme insidansı yılda %1-2'dir ve doğal olarak gebelik döneminde de görülebilmektedir. Kliniğimizde gebeliği sırasında Hodgkin lenfoma tanısı alan bir olgu nedeniyle, literatür taraması yapılarak elde edilen çalışma verileri değerlendirilerek bu analiz yapıldı.

Yöntem: Çalışmada Pubmed'de "Hodgkin lymphoma and pregnancy" anahtar sözcükleri ile taranan ve Science citation index expanded'da yer alan toplam 17 makalenin verileri kullanıldı.

Bulgular: Sadece gebelik sırasında lenfoma tanısı almış, her olgunun kendine özel bulgu ve tedavisini açık olarak belirten yayınlardan toplam 98 olgu çalışmaya dahil edildi. Tablo-1'de hastaların dağılımı yer almaktadır. Tüm seride abortus oranı %12 olup (12/98) bunların 9 tanesi terapötik (%75), 3 tanesi spontan abortus (%25) idi. İki tane de ölü fetüs bildirilmişti. Abortus olanlar dışında kalan olguların 16'sı radyoterapi (%18,6), 59'u kemoterapi (%68,6), 2 si (%2,3) kemoradyoterapi tedavisi aldı ve 9 (%10,5) gebede ise tedavi için gebelik sonu beklendi. Radyoterapi genellikle supradiafragmatik yerleşimi olan hastalarda seçilmişti (%83), kemoterapi olarak ise ağırlıklı olarak (%58) ABVD kullanıldı. İlk trimesterda ABVD alanların oranı sadece %12 idi. Bebek doğum ağırlığı ortanca 2817 (2180 - 4500) bulundu. Doğumların %90'ı 36-40 haftalar arasında gerçekleşmiş ve sadece %10 olguda erken doğum izlenmişti. Seride sadece bir olguda anne mortalitesi bildirilmişti. Oluşturulan kohortta toplam 7 (%8) doğumsal anomali saptandı. Bunlar fla-giosefali (1), sindaktili (1), iç kulak defektine bağlı duyma kaybı (1), skolyoz ve ilerleyen yaşamında öğrenme güçlüğü (1), yarı damak dudak (1), baş parmak malformasyonu (1) idi ve bir bebek ise hidrosefali ile doğmuş ve takipte kaybedilmişti. İlk trimesterda tedavi alanlarda mutlak risk %27 iken ikinci trimesterda %4, üçüncü trimesterda ise %5 bulundu. Anomali riski radyoterapi alanlar ile kemoterapi alanlar arasında belirgin farklılık göstermemekle beraber (p=0.516), radyoterapi alanlarda biraz daha yüksekti (2/16 hasta(%12.5) vs 5/59 hasta(%8.4)).

Sonuç: Kemoterapi türü ile doğumsal anomali arasında ilişki bulunmadı. Doğum ağırlığı ve doğum haftası tedavi türünden etkilenmemekteydi. Bu bulgular gebelerde Hodgkin lenfoma tedavisinin kabul edilebilir bir güvenilirlikle uygulanabileceğini gösterdi.

Anahtar Kelimeler: Gebe, Hodgkin, Lenfoma

Tablo 1. Çalışmaya alınan hastaların genel özellikleri

Değişken	Toplam Olgu		
Yaş	n: 98	Ortanca: 29 (17-43)	
Evre (Ann Arbor)	n: 56	Evre-I	4 (%7)
		Evre-II	25 (%45)
		Evre III	14 (%25)
		Evre IV	13 (%23)
Patoloji	n=98	Nodüler sklerozan	32 (%32)
		Miks Sellüler	16 (%16)
		Lenfositlen Fakir	1 (%1)
		Alt Tipi Belirtmemiş	49 (%50)
Trimestr	n=93	I. trimestr	23 (%23)
		II. trimestr	52 (%56)
		III. trimestr	18 (%19)

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 106

P-042

BRONKOSKOPİ YAPILAN HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ OLGULARDA TROMBOSİTOPENİYE BAĞLI KOMPLİKASYONLARIN RETROSPEKTİF İNCELENMESİ

Fatih Yıldırım¹, Fahir Özkalemkaş¹, Vildan Özkocaman¹, Ahmet Ursavaş¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Tuğcan Alp¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹
¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa

Amaç: Hematolojik maligniteli hastaların sıklıkla derin trombositopenik olmaları Fiberoptik Bronkoskopi (FOB) uygulamaları öncesinde klinisyenlerde kanama açısından endişe yaratmaktadır (1,2). Çalışmada temel olarak “Klinisyen trombositopenik hastada FOB uygulamaları öncesi çekinceli davranmalı mıdır?” ve “FOB uygulamaları öncesi trombosit eşik değeri ne olmalıdır?” sorularına cevaplar bulmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda 2005-2015 yılları arasında erişkin hematoloji kliniğinde yatan ve bronkoskopik işlem yapılan trombosit değerleri $100 \times 10^9/L$ 'nin altında olan 114 hasta dosya kayıtları üzerinden retrospektif olarak incelendi. Hastalar trombosit sayıları ve kanama ile ilişkili olabilecek diğer parametreler açısından gruplara ayrıldı. İşlem ilişkili kanama komplikasyonu gelişen hastalar BTS (British Thoracic Society) sınıflamasına göre gruplara ayrıldı (3). Kanama ve diğer komplikasyonların oranları, gruplar arasında kanama ve diğer komplikasyonlar açısından farklılık olup olmadığı istatistiksel analizlerle belirlendi.

Bulgular: FOB endikasyonu 1 hastada izole hemoptizi iken 113 hastada akciğerlerde gelişen infiltrasyonlardı. 114 hastanın 4'ünde (%3,5) bronkoskopi ile ilişkilendirilebilecek komplikasyon gelişti. Komplikasyonların 3'ü (%2,6) kanama ile ilgili iken 1'i (%0,08) aritmi (supraventriküler taşikardi) şeklindeydi. Kanama ile ilgili komplikasyon gelişen hastaların 1'i BTS (British Thoracic Society) sınıflamasına göre “no bleeding”(aspirasyon gerektirmeyen kendiliğinden duran kanama bulguları varlığı) grubu, 1'i “mild bleeding”(aspirasyon gerektiren fakat kendiliğinden duran kanama bulguları varlığı) grubu iken 1 hastada işlem sonrasında replasman

gerektirmeyen kendiliğinden gerileyen hemoptizi gelişmişti. Trombosit değerleri $0-30 \times 10^9/L$ arasında olan 32, $30-50 \times 10^9/L$ arasında olan 47 ve $50-100 \times 10^9/L$ arasında olan 35 hasta kanama ile ilgili komplikasyon gelişme oranları açısından birbiri ile karşılaştırıldığında bu gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Trombosit değeri $50 \times 10^9/L$ 'nin altında olan hastaların çoğuna aplazik dönemde ve febril olmaları dolayısı ile profilaktik trombosit replasmanı yapılmıştı.

Sonuç: FOB yapılan trombositopenik hastalarda trombositopeni derecesi ile kanama ile ilgili komplikasyon gelişme riski arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı, literatür verileri de benzer şekildeydi (4). Trombosit sayılarına göre farklı gruplar arasında kanama gelişmesi açısından anlamlı fark bulunmadığından işlem öncesi güvenli trombosit eşik değeri açısından yorum yapılamadı. Bu çalışma, dahil edilen hastaların homojen bir grup oluşturması açısından önem arz etmekte ve diğer benzer çalışmalardan bu yönüyle ayrılmaktadır. Sonuç olarak deneyimli göğüs hastalıkları uzmanları tarafından yapılan FOB uygulamalarının yakın klinik takibin mümkün olduğu trombositopenik hastalarda kanama komplikasyonu gelişmesi açısından güvenli işlemler olduğu kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: Trombositopeni, kanama, bronkoskopi

Tablo-1: Kanama ile ilişkili komplikasyonlar açısından çeşitli gruplar arası karşılaştırmalar

Değişken		Kanama ilişkili komplikasyon var	Kanama ilişkili komplikasyon yok	p değeri
Cinsiyet	Kadın	1 (3,33)	29 (96,67)	1,000
	Erkek	2 (2,38)	82 (97,62)	
Trombosit replasmanı	Evet	3 (3,49)	83 (96,51)	1,000
	Hayır	0 (0,00)	28 (100,00)	
Trombosit sayı grubu	Plt: 0-30 K/mm ³	1 (3,13)	31 (96,88)	0,624
	Plt: 30-50 K/mm ³	0 (0,00)	35 (100,00)	
	Plt: 50-100 K/mm ³	2 (4,26)	45 (95,74)	
Kanama sınıflama grubu	Kanama bulgusu yok	0 (0,00)	111 (100,00)	<0,001
	No bleeding	2 (100,00)	0 (0,00)	
	Mild bleeding	1 (100,00)	0 (0,00)	

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 294

P-043

RELAPS/REFRAKTER HODGKİN HASTALIĞINDA BRENTUXİMAB VEDOTİN; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Püsem Patır¹, Mustafa Duran¹, Mahmut Töbü¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Hodgkin Hastalığı kür edilebilen bir kanser türü olmasına rağmen %10-15 hasta otolog hematopoetik kök hücre transplantı (OKİT) dahil tüm birinci ve ikinci basamak tedavilere rağmen relaps/refrakter hastalık ile seyrederek. Bu hastalarda, hastalığın kür şansı çok düşük olup, tedavi seçenekleri sınırlıdır. Brentuximab vedotin(BV) relaps/refrakter hastalarda etkili bir kurtarma tedavisidir. Bu çalışmada merkezimizde BV uyguladığımız relaps/refrakter Hodgkin Hastalarındaki deneyimimizi sunacağız.

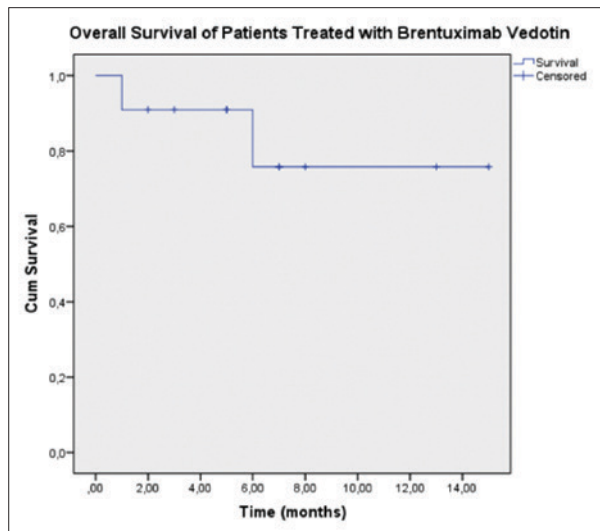
Materyal ve Metod: Tek merkez deneyimini sunan bu çalışmada relaps/refrakter Hodgkin Hastalığı tanımlanmış ve Brentuximab vedotin tedavisi uygulanmış 11 hastanın verileri retrospektif olarak analiz edilmiştir. BV 1.8 mg/kg dozunda 3 hafta ara ile uygulanmıştır. Bu çalışmanın primer sonlanım noktası tedaviye objektif

yanıt oranını (objective response rate/ORR) saptamaktır. İkincil sonlanım noktası ise genel sağkalım ve progresyonsuz sağkalım durumlarını saptamaktır. Hastalık yanıtları Pozitron Emisyon/Bilgisayarlı Tomografi (PET/BT) ile değerlendirilmiştir.

Sonuç: Hastaların (n=11) değerlendirilmesi sonrasında ortalama yaş 35 (20-71), ortalama tanı yaşı ise 31 olarak sonuçlanmıştır. Nodüler sklerozan tip en sık (%65) histolojik tip olarak bulunmuş, neredeyse hastaların yarısında (%54) primer refrakter hastalık olduğu saptanmıştır. Hastaların çoğu (%72.7) ileri evre hastalık ve B semptomları (%63.6) ile başvurmuşlardır. Hastaların başlıca özellikleri Tablo 1'de belirtilmiştir. BV tedavisi sonrası yanıt değerlendirmesi 6 siklus sonrası PET/BT ile elde edilmiştir. Analiz sonuçlarında genel sağkalım oranı %72.7 (n=8/11) olarak bulunmuştur. Tedavi sonrasında 1 hastada (%9.1) tam yanıt, 7 hastada (%63,6) kısmi yanıt, 3 hastada (%27.2) progresif hastalık saptanmıştır. Progresyonsuz sağkalım 12 ayda %35.8 ve ortalama progresyonsuz sağkalım süresi 7 ay saptanmıştır. Genel sağkalım 12 ayda 12.36 ±1.65 (9.1-15.6) olarak bulunmuştur. Beş hastada derece 2-3 nötrojeni gelişmiş, G-CSF ile nötrojeni düzelmiştir. En sık gözlenen yan etkiler sitopeni, halsizlik ve myalji olmuştur.

Tartışma: Verilerin retrospektif olarak değerlendirilmiş olması çalışmanın kısıtlayıcı özelliklerinden biri olmuştur. BV tedavisi genel olarak iyi tolere edilmiş olup ciddi yan etki ve tedavi komplikasyonu gözlenmemiştir. Analiz sonuçlarında BV tedavisi sonrasında objektif yanıt oranı (ORR) %72.7, genel sağkalım(OS) ise 12.36 ay olarak saptanmıştır. Güncel bir derlemede OKİT sonrası BV tedavisi ile ortalama genel sağkalım 21-23 ay ve ortalama progresyonsuz sağkalım 3-5 ay olarak elde edilmiştir(1). Bu sonuçlar relaps/refrakter seyreden hastalarda BV tedavisinin başlanması ve idame ettirilmesi ile progresyonsuz ve genel sağkalımın uzadığını göstermektedir. BV tedavisi sonrası yanıt 2-5 siklus sonrasında görülmektedir. Kombine kemoterapi ve/veya transplantasyon, brentuximab yanıtı olduğu esnada uygulanırsa en iyi genel tedavi yanıtları alınmaktadır (2).

Anahtar Kelimeler: Brentuximab Vedotin, Relaps/Refrakter Hodgkin Hastalığı



Tablo 1. Hastaların özellikleri (n=11)

Tanı sırasında ortalama yaş	31 (18-68)
Cinsiyet; erkek/kadın, n/n	4/7
İlk sıra tedavide radyoterapi, n (%)	3 (27)
Otolog kök hücre transplantasyonu, n (%)	9 (81)
otolog + allojenik transplantasyonu, n (%)	3 (27)
BV öncesi kemoterapi rejimleri (ortalama)	4 (2-6)
İlk sıra tedaviye direnç, n (%)	6 (54)
Tam yanıt sayısı, n (%)	1 (9)
Kısmi yanıt sayısı, n (%)	7 (63.6)
Progresif hastalık sayısı, n (%)	3 (27.2)

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 249

P-044

İMMÜN TROMBOSİTOPENİ HASTALARINDA SPLENEKTOMİNİN ETKİNLİK VE GÜVENİLİRLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Serdar Özkök¹, Işık Kaygusuz Atagündüz¹, Osman Kara¹, Aslıhan Sezgin¹, Toluy Özgümüş¹, Fatma Geçgel¹, Tülin Fıratlı Tuğlular¹, Tayfur Toptaş¹
¹Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: İdiyopatik trombositopenik purpura, daha güncel adıyla 'immün trombositopeni (ITP)', izole trombositopeni ile seyreden, birden fazla immün mekanizma nedeniyle yüzeyleri otoantikörlerle kaplanmış trombositlerin, baskın olarak dalaktan geçerken doku makrofajları tarafından yıkılmasıyla oluşan bir hastalıktır. Erişkinlerde nadir görülmekte olup, akut ITP kliniğinde ilk basamakta steroid tedavisi uygulanmaktadır. Steroidle yanıt oranı %80 civarında olsa da, uzun dönemde hastaların üçte ikisinde relaps gelişir. Bu nedenle ikinci basamakta splenektomi uygulanması uzun yıllardır önerilmektedir; ancak son yıllarda tedavide alternatif ajanların da gündemde olması nedeniyle splenektomi tercihi ve zamanlaması konusunda soru işaretleri oluşmaya başlamıştır. Bu çalışma, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği'nde ITP tanısıyla takip edilmekte olan hastalarda splenektominin etkinlik ve güvenliğini değerlendirmek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışma retrospektif olarak tasarlanmış olup, Hematoloji Kliniğine başvurmuş ve ITP tanısı ile takip ve tedavi edilen hastaların arşivde bulunan dosya verilerinden elde edilen bilgiler ışığında oluşturulmuştur. Toplamda 90 hastaya splenektomi uygulandığı tespit edilmiş, bu hastaların demografik özellikleri, tanı anındaki trombosit değerleri, splenektomi öncesi tedavi sayıları ve bu tedavilere yanıtları, splenektomi yöntemleri, splenektomi sonrası yanıt durumları, splenektomi sonrası komplikasyonlar ve mortalite durumları gibi veriler hasta dosyalarından elde edilmiş ve istatistik incelenmesi yapılmıştır.

Tartışma ve Sonuç: Kendi kliniğimizde takip edilen ITP hastalarında splenektomi sonrası yanıt oranı %90 olarak tespit edilmiştir. Yanıtı olan %81 hastanın 70'inde (%86.4) tam yanıt elde edilmiştir. Kümülatif yanıt kaybı insidansları sırasıyla 3 yılda %14.7, 5 yılda %23.9

ve 10 yılda %48.5 bulunmuştur. Takiplerde toplam üç hasta kaybedilmiş olup, toplam sağkalım oranları 3 yıl için %96.8, 5 yıl için %96.8 ve 10 yıl için %89.3 olarak saptanmıştır. Komplikasyon verileri değerlendirildiğinde toplam 7 hastada (%7.7) derin ven trombozu saptanmıştır. Hastaların yalnızca birinde (%1.1) operasyon ilişkili intraabdominal hemoraji geliştiği gözlenmiştir. Splenektomi sonrası gözlemlenen diğer kanamaların hayatı tehdit etmeyen boyutta olduğu ve yanıt kaybı ile ilişkili olduğu gözlenmiştir. Yine bu hastaların üçünde yara yeri enfeksiyonu/absesi (%3.3), ikisinde pnömoni (%2.2), birinde karın içi absesi (%1.1), birinde sepsis (%1.1) ve birinde piyelonefrit (%1.1) saptanmıştır. Özetle, splenektomi başarı oranımız literatürdekinden daha yüksek görünmekle birlikte, takipte izlenen komplikasyonlar bakımından daha önce yapılmış çalışmalarla benzer sonuçlar elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopeni, itp, dalak, splenektomi, steroid

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 252

P-045

T LENFLOBLASTİK LENFOMA OLGUSUNDA NADİR BİR TRANSLOKASYON: T(8;13)(P11;Q12) ZMYM2/FGFR1 İLİŞKİLİ ARJEN KARA¹, GÜLLEYLA KILIÇ², OLGA MELTEM AKAY³, ERMAN ÖZTÜRK³, MUSTAFA ÇETİNER³, HÜLYA KAYSERİLİ⁴, BURHAN FERHANOĞLU³

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi

³Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü

⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü

Giriş: FGFR-1 (*fibroblastic growth factor receptor-1*) geni 8p11 lokasyonunda bulunmakta ve bu genin translokasyonunu içeren gen rearanjmanları myeloid ve/veya lenfoid malignitelere sebep olmaktadır. Bu rearanjman kronik formunda, genellikle miyeloproliferasyonun ön planda olduğu bir KML tablosu olarak, blast aşamasında ise, AML, T- veya B- ALL/LBL ve bifenotipik olmak üzere farklı lösemiler olarak ortaya çıkabilmektedir. FGFR-1 geninin çok sayıda ortak geni olmakla birlikte içlerinden en sık görüleni 13q12 lokasyonundaki ZMYM2 translokasyonudur. Bu bildirimde, t(8;13)(p11;q12) ZMYM2/FGFR1 anomalisi saptadığımız T lenfoblastik lenfomalı olgumuzu paylaşmaktayız.

Olgu: Bilinen hipertansiyon, hiperlipidemi ve migren hastalıkları olan 56 yaşındaki kadın hasta Mart 2016'da başlayan ve gittikçe ilerleyen boynundaki şişlikler ve hafif seyreden konstitüsyonel semptomlar nedeniyle yapılan eksizyonel biyopsi sonucu T lenfoblastik lenfoma/T-ALL ile uyumlu bulunması üzerine hastanemize başvurmuştur. Hemoglobin 13.3 g/dL, lökosit sayısı 70 500/mL, trombosit sayısı 118000/mL olan hastanın periferik yaymasında %10 oranında atipik mononükleer hücre gözlenmiştir. Yapılan PET/CT incelemesinde çok sayıda lenf nodu bölgesinde malign karakterde hipermetabolik lenf nodları ve kemik iliğinde yaygın tutulumla uyumlu diffüz, homojen hipermetabolizma saptanmıştır. Yapılan kemik iliği biyopsisinde de T-Lenfoblastik lenfoma tutulumu saptanmamış ancak artmış immatür B lenfoid hücreler (%25-30), granülositer seri ve monositik hücrelerde artış ve eritroid seride azalma saptanmıştır. Olguda B hücreli blastik lenfoid proliferasyonu ekarte etmek için PCR ile

klonalite çalışması planlandı ancak DNA izole edilemediği için yapılamadı. Kemik iliği sitogenetik incelemesinde ise t(8;13)(p11;q12) ve trizomi 21 saptanmıştır. Linker erişkin ALL protokolü başlanan hastaya remisyon durumunu değerlendirmek için yapılan kemik iliği biyopsisi normosellüler ve sitogenetik analiz normal karyotip olarak rapor edilmiştir.

Tartışma: Literatürde T-hücreli veya nadiren B-hücreli nonHodgkin lenfoma ile ilişkili miyeloproliferatif hastalıklarda t(8;13)(p11;q12) anomalisi saptanmış 14 vaka mevcuttur. AML ve ALL'ye transformasyon gösteren bu agresif tabloda medyan yaşam süresi 12 ay olarak belirtilmektedir. t(8;13)(p11;q12) genellikle tek başına saptanmakla birlikte +8, +21 (bizim olgumuzda olduğu gibi) birlikte bulunabilir. Halen kemoterapisi devam eden olgumuza allojeneik kök hücre nakli planlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: T lenfoblastik lenfoma, FGFR-1, ZMYM2

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 65

P-046

BÖBREK NAKLİ SONRASINDA PARVOVİRÜS B19 İLİŞKİLİ SAF ERİTROİD APLAZİ GELİŞEN ÇOCUK OLGU

Barış Malbora¹, Eda Ataseven¹, Burcu Belen¹, Serdar Sarıtaş¹, Önder Yavaşcan¹, Dilek Yılmaz Çiftdoğan¹, Berna Atabay¹, Meral Türker¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Giriş: Parvovirüs (Pv) B19 enfeksiyonları dünya çapında yaygın olarak görülmektedir. Klinik bulgular konanın yanıt durmuna göre değişkenlik göstermektedir. Sağlıklı insanlarda beşinci hastalık, immün supresif bireylerde ve solid organ transplantasyonlu olgularda ise saf eritroid aplaziye neden olabilmektedir.

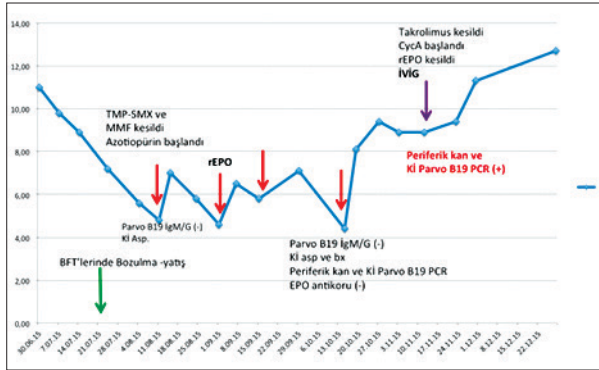
Bu yazıda, Alport sendromu (AS) nedeni ile son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) sonrasında babasından böbrek nakli yapılan hastada, izleminin 4. ayına gelişen Parvovirüs B19 enfeksiyonuna bağlı saf eritroid aplazisi sunulmuştur.

Olgu: 12.5 yaş erkek, AS'na ikincil SDBY nedeniyle babasından böbrek nakli gerçekleştirilen olgunun immünsüpresif tedavisi takrolimus (0.15 mg/kg/gün), mikofenolat sodyum (750 mg/m²/gün), prednizolon (30 mg/kg/gün azaltılarak 20 mg/gün) şeklinde düzenlendi. Transplantasyondan 6 hafta sonra böbrek fonksiyonu bozukluğu ve anemi [hemoglobin (Hb) düşüklüğü (9.8 g/dl)] nedeniyle tetkik edildi. Periferik yaymasında hipokrom mikrositer anemi saptandı. Serum demir parametreleri normal sınırlarda bulundu. İlişkili olabileceği düşünülerek mikofenolat sodyum dozu azaltıldı ve trimetoprim sulfometaksazol tedavisi kesildi. Birinci hafta kontrolünde Hb: 4.4 g/dL bulundu. Retikülosit sayısı %0.1, direkt Coombs testi negatif saptanması üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonunda iri eritrositer öncüller görüldü, diğer serileri normal olarak değerlendirildi (Şekil 1). PvB19 serolojisi gönderildi. Eritrosit süspansiyonu verilerek, 100 Ü/kg/hafta eritropoietin uyarıcı ajan (EUA) başlandı. PvB19 serolojisi sonucunda aktif enfeksiyon düşünülmeydi. Anemisi devam etmesi üzerine EUA dozu 150Ü/kg/haftaya çıkıldı. İki kez daha eritrosit süspansiyonu verildi. Mikofenolat tedavisi tamamen kesildi. PvB19 serolojisi tekrar edildi ve negatif olarak sonuçlandı. Bunun üzerine periferik kan ve kemik iliği aspirasyonunda ayrılan kandan PvB19 PCR tetkiki gönderildi.

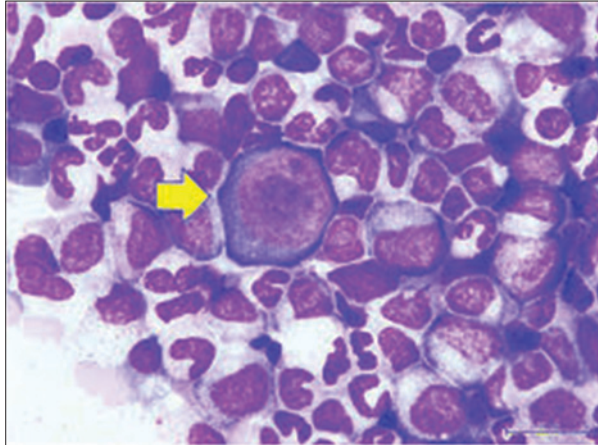
Her iki örnekte de PCR ile PvB19 pozitif olarak bulundu. Mevcut enfeksiyon için olguya IVIG 400 mg/kg/gün (5 gün) verildi. Takrolimusun Parvovirüs B19 enfeksiyonu kolaylaştırıcı etkisi olması nedeniyle tedavisi 7 mg/kg/gün siklosporin A ile değiştirildi. Mikofelnoat sodyum 360 mg/gün olacak şekilde düşük doz tekrar başlandı, EUA kesildi. IVİG tedavisinin 5. günü hemoglobini 9.4 g/dL, retikülosit sayısı %3; 6. haftasında Hb 12.4 g/dL olarak saptandı. Hasta hematolojik sorunu olmaksızın izlenmektedir (Şekil 2).

Sonuç: Organ nakli sonrasında retikülositopeninin eşlik ettiği dirençli anemi gelişen hastalarda Parvovirüs B19 ilişkili saf eritroit hücre aplazisi mutlaka akla getirilmelidir. Ayrıca bu hastalarda serolojik tetkiklere güvenilmemeli ve kesin tanı için PCR analizi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Renal transplantasyon, saf eritroid aplazi, Parvovirus B19



Şekil 1.



Şekil 2.

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 305

P-047

REFRAKTER ANEMİLİ MDS'YE EŞLİK EDEN PNH OLGUSU

Mahmut Bakır Koyuncu¹, Eyüp Naci Tiftik², Anıl Tombak²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

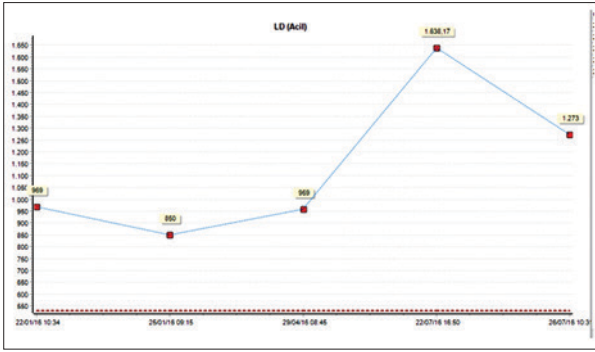
²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri (PNH), intravasküler hemoliz bulguları, kemik iliği yetersizliği ve trombozla seyreden klonal kök hücre hastalığıdır. Coombs negatif hemolitik anemi yanında tromboz, demir eksikliği ve/veya sitopeni varlığı PNH incelemesi gerektirir. PNH tek başına bulunabileceği gibi, aplastik anemi ve miyelodisplastik sendroma (MDS) eşlik edebilmektedir. Biz de nadir görülmesi sebebiyle MDS'ye eşlik eden bir PNH olgumuzu sunmayı amaçladık.

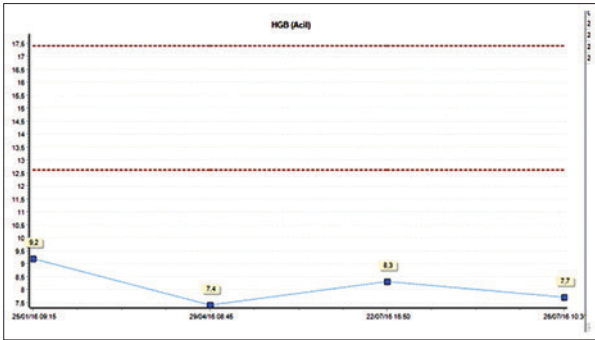
Olgu: 69 yaşında erkek hasta, aşırı halsizlik ve 7-8 ay içinde 15 kg kilo kaybı yakınmalarıyla merkezimize başvurdu. Öyküsünden daha önce anemi nedeniyle eritrosit transfüzyonu öyküsü olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde koroner arter hastalığı ve prostatit öyküsü olup soygeçmişinde anlamlı özellik yoktu. Fizik muayenesinde hastanın soluk olduğu, kalp hızı 98/dk saptandı. Periferik yaymasında az sayıda göz yaşı hücresi, makrosit, trombosit sayısı yeterli olduğu görüldü. Dev trombositlerin varlığı dikkati çekti, atipik hücre izlenmedi. Laboratuvar incelemelerinde lökosit sayısının $4,2 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,5- 11 $\times 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobinin değerinin 9,2 gr/dL (12,6-17,4 gr/dL), LDH'nın 850 U/L (<530 U/L) olduğu görüldü. Eritrosit transfüzyonu ihtiyacı olan hastanın anemi paneli normaldi. Hastadan MDS ön tanısıyla kemik iliği örneği alındı. Aspirasyonda: hiperselüler ilik örneği, disaritropoetik değişiklikler, mikromegakaryositler görüldü, blast oranı %2-3 olarak izlendi. Biyopsisi "hiperselüler ilik, her iki seride displastik değişiklikler mevcut; MDS ile uyumludur" şeklinde raporlanması üzerine hastaya MDS-multilineage displazi tanısı koyuldu. Kemik iliği sitogenetiği: 46, XY idi. serum EPO düzeyi 138,8 mIU/mL olan hastaya darbepoetin-alfa tedavisi başlandı. Hastanın takiplerinde 4 ay boyunca tedaviye rağmen hemoglobinin düşük, LDH'nın yüksek seyretmeye devam ettiği görüldü (Şekil 1,2). 4 ay sonunda hastanın eritrosit transfüzyonu ihtiyacı azalmamış ve halsizliği devam etmekteydi. Hastanın laboratuvar değerleri retikülosit: %3,37, AST: 49 U/L, LDH: 1638 U/L olup, Coombs testlerinin negatif olduğu görüldü. Bunun üzerine PNH klonu bakılan hastaya PNH tanısı koyuldu (Şekil-3). Tromboz riski nedeniyle hastanın EPO tedavisi kesildi. Pnömokok, meningokok ve *H.Influenza* aşıları yapıldı. Hastaya Eculizumab tedavisi başlandı.

Sonuç: MDS'li bazı hastalarda PNH klonu varlığı bildirilmiştir. PNH klonu gösterilen hastaların tamamı refrakter anemili olgular olması sebebiyle sadece refrakter anemili MDS hastalarında şüphe varlığında PNH klonu araştırılması doğru bir yaklaşım olacaktır.

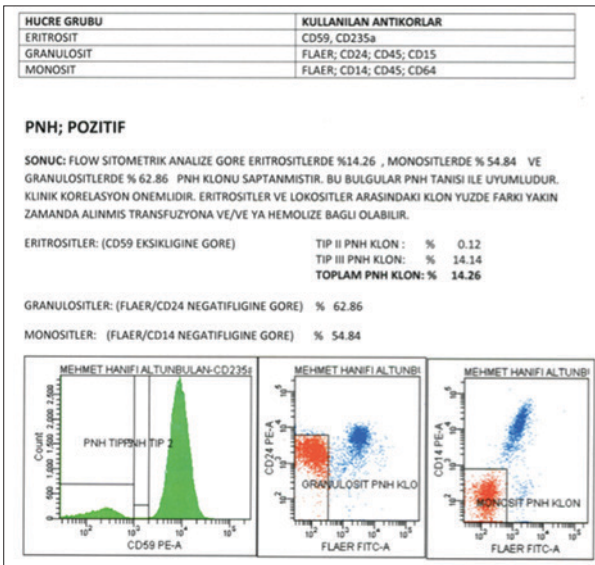
Anahtar Kelimeler: MDS, PNH



Şekil 2.



Şekil 2.



Şekil 3.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 187

P-048

KOMPOZİT ANJİOİMMÜNOBLASTİK T-HÜCRELİ VE KLASİK HODGKİN LENFOMA İLE BAZAL HÜCRELİ KARSİNOM BİRLİKTELİĞİ

İpek Yönel-hindilerden¹, Fehmi Hindilerden², İbrahim Öner Doğan³, Meliha Nalçacı¹

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

²Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Kompozit lenfoma (KL), tek bir organ veya dokuda iki veya daha fazla farklı lenfoma tipinin nadir birlikteliği olarak tanımlanır. Non-Hodgkin lenfoma (NHL) ve Hodgkin lenfoma (HL) birlikteliği içinde en nadir olanı T-hücreli NHL ve klasik HL birlikteliğidir. Melanom dışı cilt kanserlerinin NHL'lı hastalarda immünsüpresyon zemininde arttığı bilinmektedir. Bildiğimiz kadarı ile bugüne kadar KL ve bazal hücreli karsinom birlikteliği olan olgu bildirilmemiştir.

77 yaşındaki kadın hasta vulvada siyah renkli lezyon ve boyun, aksiller ve inguinal lenf nodları ile başvurdu. Hgb 11 g/dl, lökosit 5560/mm³, lenfosit 570/mm³, trombosit 270000/mm³, LDH 499 U/L (240-480), CRP:239 mg/L (0-5) ve ESR:50 mm/h (0-20) olarak saptandı. Boyun BT'sinde en büyüğü 3.5 cm olan multipl lenf nodları, toraks BT'sinde en büyüğü 1.7 cm olan multipl mediastinal lenf nodları ve bilateral 1.6 cm aksiller lenf nodları, batın BT'sinde en büyüğü 1.5 cm olan multipl mezenterik ve 5 cm olan bilateral inguinal lenf nodları saptandı. İnguinal lenf nodu eksizyonda lenf nodunda T-zon ekspansiyonu ile birlikte inaktif B hücre folikülleri ve belirgin endotelial venüller saptandı. Lenf nodunda 2 ayrı popülasyon görüldü. Birinde eozinofil, plazma hücresi, CD2, CD4, CD5, CD45 pozitifliği ve CD7, CD8, CD20, Pax-5, CD30, CD15, Fascin, EB-13, CD21, CD23 ve PD-1 negatifliği olan berrak bir stoplazma ile birlikte küçük-orta boyutta atipik lenfoid hücrelerle infiltrasyon görüldü. Morfolojik bulgular Anjioimmünoblastik T-hücreli lenfoma (AITL) ile uyumlu bulundu. Diğerinde Pax-5, CD30, CD15, Fascin, EB-13, CD23 ekspresyonu yapan fakat CD2, CD4, CD5, CD7, CD8, CD45, CD20, CD21 ve PD-1 ekspresyon etmeyen çok çekirdekli dev hücreler saptandı. Bu bulgular klasik HL ile uyumlu bulundu. AITL ve klasik HL birlikteliği olan KL tanısı kondu. Vulvar lezyonun eksizyonel biyopsisi bazal hücreli karsinom ile uyumlu bulunan hasta lokal eksizyon ile tedavi edildi. KL tedavisi olarak CHOP başlandı. Bir siklus sonrasında pulmoner emboli ile komplike olan hasta orotrakeal entübe edilerek bir ay boyunca yoğun bakım ünitesinde tedavi edildi. Takibinde iskemik serebrovasküler atak ile komplike olan hasta takip dışı kaldı.

Olgumuz, AITL ve klasik HL'dan oluşan nadir bir KL olgusu olması ve eş zamanlı bazal hücreli karsinom tanısı konulan ilk KL olgusu olması nedeni ile sunulmaya değer bulunmuştur. Literatürde periferik T hücreli lenfoma ve HL birlikteliği olan KL olgularının yaş aralığı 26-88'dir. Bizim olgumuz KL'nın ileri yaşta ortaya çıkabileceğini desteklemektedir. Olgumuzda ileri yaşın immün baskılanma ve regülasyon bozukluğuna neden olarak KL

gelişimine ve bazal hücreli karsinoma neden olduğunu düşünmekteyiz. KL heterojen özellikleri olan nadir bir hastalık olduğu için hastalığın seyri ve uygun tedavi seçeneğinin ne olduğu tam olarak bilinmemektedir. Sonuç olarak KL için hedefe yönelik tedavileri içeren yeni ajanların devreye girmesi sonucunda tedavi algoritması değişebilir.

Anahtar Kelimeler: Kompozit lenfoma, Anjiomünoblastik T-hücreli lenfoma, klasik Hodgkin lenfoma, bazal hücreli karsinom

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 277

P-049

SIĞINMACI TALASEMİ MAJOR HASTALARI: TEK MERKEZ SONUÇLARI

Zafer Sılcıoğlu¹, Gizem Ersoy¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Cengiz Bayram¹, Ali Ayçiçek¹, Ebru Yılmaz¹, Işık Odaman¹, Başak Koç¹, Ezgi Paşlı Uysalol¹, Gül Nihal Özdemir¹

¹*İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-onkoloji Kliniği*

Ülkemizde sığınmacı olarak bulunan Suriyeli hastaların arasında çok sayıda hemoglobino-pati olgusu bulunduğu gözlenmektedir. Bildirimizde hastanemizin çocuk hematoloji kliniğinde izlenen talasemi major tanılı hastalarımızı değerlendirmeyi amaçladık.

İlk Suriyeli sığınmacı hastanın başvurduğu 09.12.2013 tarihinden Ağustos 2016'ya dek 37 talasemi major tanılı hasta kliniğimizde izlendi ve tedavi edildi. Otuz yedi hastanın 23'ü erkek 14'ü kızdı. Yaşları ortalama 9.14±7.4 yıl (1.4-28 yıl), izlem süresi ortalama 0.9±0.7 yıl (0.3-3 yıl) idi. Ortalama ferritin değeri 3753±3160 ng/ml (702-15237ng/ml) bulundu. Altı hastada mutasyon analizi yapılabildi. İki hasta IVS-I 110 homozigot bulunurken dört hastada farklı mutasyonlar saptandı. İki hastada direkt Coombs pozitif idi. On beş hastanın viral serolojisi negatif bulunurken on iki hastada antiHBs pozitif ve üç hastada antiHCV pozitif idi. HCV RNA'sı da pozitif olan bir hasta çocuk hepatoloji kliniğimizde izlenmektedir. Beş hastanın doku grupları tayin edilebildi. İki hasta alloimmünizasyon, üç hasta intravenöz desferoksamin verilmesi amacıyla yatırılarak tedavi edildi. Şelasyon tedavisi uygulanan 30 hastanın 19'u deferasiroks, 5'i deferipron, 3'ü desferoksamin+ deferipron ve 3'ü desferoksamin alıyordu. Yedi hasta ise henüz şelasyon tedavisine başlamamıştı. İzlem esnasında kaybedilen hasta olmadı.

Hematopoetik kök hücre nakli şansı bulamayan talasemi major hastalarının esas tedavisi düzenli transfüzyon ve şelasyondur. Bunlar hastanın ya da ailesinin ilgisi ve sorumluluğu ölçüsünde yeterli olabilir. Sığınmacı hastaların düzenli olarak transfüzyon almadığı, şelatör ilaçları kullanmadığı, sevk edildikleri konsültan hekimlere gitmediği, sorunları yaşamsal tehlike yaratacak boyuta ulaştığında acil polikliniğine başvurdukları gözlemlendi. Bildirimizde sığınmacı hastaların özel durumlarının hastalık izlemine etkileri tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: talasemi majör, sığınmacı Suriyeli hastalar

Kronik Lenfositör Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 74

P-050

KRONİK LENFOSİTİK LENFOMA TANILI HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Şerife Solmaz Medeni¹, Tuğba Çetintepe¹, Sinem Namdaroğlu¹, Rumeysa Sarı², Merve Koçar², Ebru Özden², Oktay Bilgir¹

¹*Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir*

²*Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıklar Kliniği, İzmir*

Giriş: Kronik Lenfositik Lösemi/Lenfoma (KLL) olgun monoklonal B lenfositlerin periferik kan,kemik iliği, lenf düğümü,dalak ve karaciğer gibi lenfoid bileşimi olan dokularda artışı ile karakterize bir hastalıktır. Çalışmamızda KLL tanılı hastalarımızın klinik özelliklerini, prognostik belirteçleri, tedavileri ve tedavi yanıtları ile genel sağkalım durumlarını değerlendirdik ve literatüre katkı sağlamak için sunmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza 2008-2015 tarihleri arasında Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi hematoloji kliniğinde KLL tanısı olarak tedavi edilen 91 hasta alındı. KLL tanılı hastaların demografik,klinik özellikleri, prognostik belirteçleri,birinci ve ikinci sıra tedavileri ve tedavilerin tüm sağkalım üzerine etkileri retrospektif olarak incelendi. Olguların 43'ü kadın,48'i erkek olup medyan yaş 67 idi. Olguların tanısı %82'si flow-sitometrik analiz ile, %11 kemik iliği biyopsi yapılarak, %7'si de lenfadenopati biyopsisi alınarak konulmuştu. Tanı anında evreleri değerlendirildiğinde RAİ evre 0 %7.7, evre 1 %27.5,evre 2 %37.4, evre 3 %14.3,evre 4 %13.2 olduğu;BINET evrelemesine göre ise evre A %37.4, evre B %39.6,evre C %23.1 idi. 45 tanesinden FİSH gönderilmiş, sonuçlarında 37 tanesinde 17p negatif, 6 tanesinde 17p pozitif,1 tanesinde 13q pozitif ve 1 tanesinde de 11q pozitif saptanmıştır. 34 hastamızın ilk sıra tedaviyi aldığı, bunlarda 3 tanesinin ikinci sıra tedaviyi ve iki hastanın da üçüncü sıra tedaviyi aldığı görüldü. Tedavi başlama nedenleri değerlendirildiğinde %38.2'si evre 3,%29.4'ü evre 4, %14.7 ikilenme zamanı nedeni ile, %11.7 Lap progresyonu ve splenomegali, %6 B semptomu nedeni ile tedaviye başlandığı saptandı. İlk sıra tedaviler incelendiğinde %61.7 R-FC, %17.6 FC, %14. 7R-Klorombusil, %3FND ve %3R-CVP aldığı görüldü. İlk sıra yanıtları incelendiğinde %41 inin ex olduğu, %59'unun yaşadığı ve prgresyonsuz sağ kalımın median 28 ay olduğu, toplam sağkalımın 52 ay olduğu gösterildi. İkinci sıra tedavi alan 3 hastadan; 1 tanesi R-FC, 1 tanesi R-bendamustin ve diğeri R-Klorombusil tedavisi almıştı. Üçüncü sırada ise 1 hasta R-Bendamustin, 1 hasta ise ibrutinib tedavisi aldı. Hastanın 18 tanesi ex olmuş (%19.8), 74 tanesi ise yaşlıyor (%80.2) olarak saptandı.Tüm KLL hastalarında ortalama izlem süresi 36 ay (min:3-max:103 ay) olup tedavi almayan hastalarda ortalama izlem süresi 31 aydı(min:5-max:62 ay). 1 yıllık sağkalım %95, 5 yıllık sağkalım %41 olarak saptandı. Tedavi alan grupta istatistiksel anlamlı sağkalım avantajı görüldü (p <0.05). Sonuç olarak; KLL hastalarında tedavi ve takibin iyi yapılabilmesi, sağkalımın artırılabilmesi için sitogenetik ve prognostik belirteçlere ulaşılabilmeli, risk grubuna göre hakedilen tedavi zamanında başlanabilmelidir. Bizde çalışmamızda KLL

tanılı hastaların tedavi ve sağkalm durumlarını inceleyerek ülkemiz KLL verilerine katkı sağlamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi/Lenfoma

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 474

P-051

CASTLEMAN HASTALIĞI'NDA PET/BT'NİN YERİ

Duygu Sevinç Acilli¹, Ayşe Salihoğlu², Nurgül Özgür Yurttaş², Sevil Sadri², Dilek Keskin², Selin Berk², Işıl Erdoğan Özünel², Fevzi Fırat Yılmaz², Tuğrul Elverdi², Ahmet Emre Eşkan², Şeniz Öngören², Zafer Başlar², Teoman Soysal², Yıldız Aydın², 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 Hematoloji Bilim Dalı*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

Giriş: Castleman Hastalığı (CH) nadir görülen, habis olmayan bir lenfoproliferatif hastalıktır. Histolojik olarak hyalin vasküler, plazma hücreli, mikst ve plazmablastik varyantları; klinik olarak lokalize (unisentrik) veya 1'den fazla olan yerde olan (multisentrik) formları bulunmaktadır. Pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) lenf nodlarının metabolik aktiviteleri hakkında bilgi veren bir görüntüleme yöntemidir. CH'de lenfadenopatilerin fluoro-2-deoksi-d-glukoz (FDG) tuttukları bilinmektedir. Bu yazıda CH'de PET/BT bulgularının evreleme ve takipteki yeri değerlendirilmiştir.

Materyal ve Metod: Çalışmaya Mayıs 1998-Mayıs 2016 tarihleri arasında fakültemiz hematoloji polikliniğinde tanı alan, tedavi edilen ve PET/BT ile değerlendirilmiş olan 11 hasta dahil edildi. Hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmadaki 11 hastanın (3 kadın, 8 erkek) ortalanca yaşı 49 (19-77), ortalanca takip zamanı 46 ay (3-216) idi. Sekiz hasta plazma hücreli, 2 hasta hyalin vasküler, 1 hasta ise mikst CH varyantına sahipti. Hastaların tümünde multisentrik hastalık vardı. Kemik iliği biyopsisi 9 hastaya yapıldı, 6 hastada tutulum saptandı. Üç hastada sistemik bulgular (ateş, gece terlemesi, kilo kaybı) vardı. Hiçbir hastada HIV enfeksiyonu yok iken HHV-8 (immünohistokimyasal olarak veya PCR ile) 3 hastada saptandı. Tanı anında PET/BT 9 hastaya uygulandı. Diğer iki hastanın PET/BT görüntülemesi takip sırasında yapıldı. Hastaların ortalanca SUDmaks değerinin 9 (5-22) olduğu görüldü. İki hastada FDG tutulumu minimal artmış olarak değerlendirildi, diğer tüm hastalarda saptanan en düşük SUDmaks değeri 5 oldu. İki hasta tedaviden sonra da PET/BT ile değerlendirildi ve ikisinde de tedavi sonrasında tutulumlarda azalma olduğu gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç: CH'de PET/BT'de orta düzeyde FDG tutulumu olabildiği bilinmektedir. Bu nedenle CH, FDG tutan lenf nodlarının varlığında ayırıcı tanıya giren, nadir görülen bir hastalıktır. CH'de PET/BT'nin BT'ye üstünlüğü büyümemiş lenf nodlarındaki artmış metabolik aktiviteyi de gösterebilmesidir. CH'de büyük B-hücreli lenfomanın görülmeye sıklığı artmıştır. Yeni tanı almış CH'lerin altta yatan habis hastalıklar açısından PET/BT ile değerlendirilmeleri önerilmektedir. CH'de PET/BT tanı için hiçbir zaman biyopsinin yerini alamamakta, ancak

biyopsi yerinin belirlenmesinde önem taşımaktadır. Bizim 11 hastalık hasta grubumuzda lenfoma veya başka bir habis hastalık tanısı alan hasta olmamıştır. Hasta sayısının az olması nedeni ile sistemik semptom yapan-yapmayan; hyalin vasküler-plazma hücreli varyant; HHV-8 pozitif-negatif hastalık ile PET/BT'deki SUDmaks değerleri arasında anlamlı bir ilişki gösterilememiştir. CH'de PET/BT'nin hastalığın tanı, gidişat ve tedavi cevabının değerlendirilmesi aşamalarına dahil edilmesinin uygun olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Castleman Hastalığı, pozitron emisyon tomografisi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 280

P-052

ERİŞKİN MULTİSİSTEMİK LANGERHANS HÜCRELİ HISTİOSİTOZ: OLGU SUNUMU

Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Gürsel Güneş¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Berna Afacan Öztürk¹, Okan Yayar², Harika Okutan³, Murat Albayrak¹

¹*Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara*

²*Çanakkale Devlet Hastanesi Hematoloji Bölümü*

³*Özel Lössante Erişkin ve Çocuk Hastanesi Erişkin Hematoloji Bölümü, Ankara*

Giriş: Langerhans hücreli histiositoz (LHH) kemik iliğinden köken alan ve deriden lenf nodlarına göç etme potansiyeline sahip Langerhans hücrelerinin klonal proliferasyonu ile karakterize bir hastalıktır. En sık iskelet sistemi, deri ve hipofiz bezi tutulumu görülür. Etkilenen diğer organlar karaciğer, dalak, lenf nodları, akciğerler, hematopoietik sistem, mukokutenöz dokular ve santral sinir sistemidir. Erişkinlerde nadir görülmesi erişkin hastalardaki tedavi yöntemleri ile ilgili bilgilerin de sınırlı olmasına neden olmaktadır. Biz burada bir LHH olgusu vesilesiyle bu konudaki deneyimimizi paylaşmak istedik.

Olgu: 32 yaşında bayan hasta, bilateral inguinal bölgede şişlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde bilateral inguinal bölgede lenfadenopati (LAP) tespit edildi. Yüzeysel ultrasonografi (USG) de maksimum büyüklüğü sağda 31x17mm, solda 41x17 mm olan multiple LAP tespit edildi. Çekilen abdomen bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülerinde daha önce USG'de görülen LAP'lara ek olarak paraaortik ve parakaval multipl LAP ve bunların yanında bilateral iliak kemiklerde litik ve sklerotik lezyonlar saptandı. Toraks ve kranial BT normaldi. Bunun üzerine yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde özellikle femur bilateral torakanterik bölgelerde olmak üzere tüm iskelet sisteminde diffüz artmış tutulum olduğu görüldü. Yapılan kemik iliği biyopsisinde fokal infiltrasyon tespit edildi. İnguinal LAP'dan yapılan eksizyonel biyopsi LHH olarak raporlandı.

Lenf nodu ve kemik tutulumu olan hastaya multisistemik tutulumlu LHH tanısı kondu ve kladrinin 6 mg/m²/gün (5 gün süre ile) başlandı. Sitozin arabinozid, metotreksat ve deksametazon kombinasyonu ile intratekal tedavi ve kemik lezyonları için intravenöz 4 mg zolendronik asit (ayda bir) verildi. Yanıt değerlendirmesi için yapılan görüntüleme herhangi bir LAP veya kemik lezyonu tespit edilmedi. İkinci kür kladrinin tedavisini alan hastanın takibi remisyonunda olarak devam etmektedir.

Tartışma: LHH tek sistem hastalığı ya da multisistem hastalığı olarak görülebilen nadir bir hastalıktır. Erişkinlerde görülen LHH'da tedavi deneyimi sınırlıdır. Literatürde sistemik tedavi olarak kladribin 6 mg/m²/gün (4 haftada bir) 6 küre kadar verilebildiği bildirilmiştir. Tedaviye refrakter olgularda ise pediatrik olgular için kladribin ve sitarabin ile indüksiyon sonrasında vinblastin, kortikosteroid, 6 merkaptopurin ve metotrekstat ile idame tedavisi önerilmektedir. Ancak erişkinlerin belirgin myelotoksik etkisi olan bu tedaviyi tolere etmesi güç görünmektedir. Bizim hastamızda verilen kladribin tedavisinin iyi tolere edilebilmesi için doz aralığı 2 aya uzatılmıştır ve birinci kürden sonra tedaviye yanıt olduğu görülmüştür.

Bu hastadaki deneyimimiz, erişkin LHH'da pediatrik tedavi rejimlerinin doz azaltılarak ya da doz aralığını açarak uygulanmasının hastanın tedaviyi tolere etmesini kolaylaştıracağını ve tedavinin etkinliğini değiştirmeden yanıt alınmasını sağlayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans Hücreli Histiositoz, Kladribin,

Pediatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 228

P-053

KÖK HÜCRE NAKLİ DIŞINDA AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ESNASINDA GELİŞEN VENOKLUZİV HASTALIK

Özlem Koçyigit¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi

Giriş: Veno-okluziv hastalık (sinüzoidal obstrüksiyon sendromu, VOH) allojenik kök hücre transplantasyonu sonrası veya yüksek doz kemoterapi ile ilişkili ağırlı hepatomegali, sıvı retansiyonu, kilo artışı ve sarılık ile karakterize klinik bir tablodur. VOH kemoterapötik ilaçların veya radyoterapinin karaciğere toksitesi sonucu karaciğerde hepatosit ve sinüzoidal endotel hasarı sonucu non-trombotik obliterasyona bağlı ortaya çıkar. Hepatik sinüzoidal hastalık hafif ve orta seyirli olabileceği gibi hepatik venlerde sınırlı kalmayarak multipl organ yetmezliğine kadar ilerleyebilir. Burada kök hücre transplantasyonu olmaksızın akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisi almakta-yken VOH geliştiren bir vaka sunulmuştur.

Olgu: Üç buçuk yaşındaki erkek hastada Pre-B hücreli akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı ile BFM-ALL 2000 TRALL Protokol 1 Faz 2 tedavisinin 10. gününde siklofosfamid (1000mg/m²), sitarabin (75 mg/m²/gün) ve 6-merkaptopürin (60 mg/m²/gün) tedavisi sonrasında karın ağrısı ve tansiyon yüksekliği gelişti. Ayakta direkt karın grafisinde anlamlı bulgu olmayan ancak hafif AST, ALT yüksekliği olan hastaya karaciğer destek tedavisi başlandı ve kemoterapisine devam edildi. Ancak tedavinin 3. haftasından itibaren batın distansiyonu artan hastanın fizik muayenesinde karaciğer mid-klaviküler hatta ağırlı olarak 5 cm ele geliyordu ve bifüssür ödemi mevcuttu. Hastanın takibinde kilosu başlangıca göre %12, karın çevresi %8,4 artış gösterdi. Ağırlı hepatomegali, karın çevresi ve kiloda artış, bilirubin yüksekliği (total/direk bilirubin: 4.41/3.15 mg/dl) olan hastada VOH olabileceği düşünülerek sıvı kısıtlaması ve aldosteron tedavileri başlandı. Protokol 1 Faz 2 tedavisinin 4. haftasından itibaren pansitopeni, antibiyoterapiye rağmen persistan ateş, oksijen ihtiyacı ve genel durum bozukluğu gelişen hastanın BUN ve kreatinin değerleri normal idi. Hastaya bu süreçte antibiyoterapi, furosemid, laktuloz

süspansiyonu, eritrosit süspansiyonu, aferez trombosit süspansiyonu, albümin, tek doz IVIG tedavileri verildi. Hasta bu dönemde total paranteral beslenme desteği ile takip edildi. Daha sonra takibinde ek tedaviye ihtiyaç duymadan pansitopenisi düzelen, batın distansiyonu ve ağrısı azalan, oral alımı ve genel durumu düzelen hastanın antibiyoterapisi kesildi, protokolünü tamamladıktan sonra taburcu edildi.

Sonuç: H Sonuç olarak bu olgu ışığında kök hücre transplantasyonu yapılmayan, standart doz kemoterapi alan ALL'li hastalarda da lösemi tedavisinin VOH'a yol açabileceği akıld tutulmalı, bu tedaviyi alan hastalarda gelişen ani asit, bilirubin yüksekliği, ağırlı hepatomegali, trombosit ve hemoglobin değerlerinde beklenmedik düşüş, hepatik enzimlerde ani yükselme olduğunda potansiyel olarak fatal seyredebilen VOH akla gelmeli ve destek tedavilerine erken dönemde başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi tedavisi, veno-okluziv hastalık

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 396

P-054

YAYGIN BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA TANILI OLGULARIMIZIN 5 YILLIK ANALİZİ

Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Burhan Turgut¹

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Yaygın Büyük B Hücreli Lenfoma (YBBHL), tüm agresif lenfomaların yaklaşık %80'ini oluşturup en sık görülen non-Hodgkin lenfomadır. Prognostik açıdan heterojen karakterli olsa da monoklonal antikor rituksimabın tedaviye girmesiyle, sağ kalımda önemli iyileşme sağlanmıştır. Bu posterimizde kliniğimizde YBBHL tanısı almış hastalarımızın 5 yıllık takip sürecinde yanıt, progresyonsuz ve toplam sağ kalım analizlerini sunuyoruz.

Metod: Ünitimizde tanı alan 50 YBBHL olgusu değerlendirildi. Olgular demografik verileri, evre, ilk tedavi ve yanıtları, remisyon süreleri, relaps durumları yönünden incelendi. İstatiksel değerlendirme IBM SPSS. 22 programı, sağ kalım değerlendirilmesi Kaplan-Meier analizi ile yapıldı.

Sonuç: Olgularımızın ortalama yaşı 63±12, cinsiyet dağılımı 23(%46)'ü kadın, 27(%54)'si erkek şeklinde idi. Otuzbir (%62) olgu ileri evre (Evre 3 ve 4) olup, IPI risk değerlendirmesine göre 14(%28)'ü düşük riskli, 15 (%30)'u yüksek riskli grupta yer aldı. Santral sinir sistemi tutulumu nedeniyle yüksek doz metotrekstat uygulanan olgu dışındaki tüm olgulara rituksimab bazlı kemoterapi uygulandı. Birinci basamak tedavi ile 35 (%70) olguda tam yanıt, 8 (%16) olguda parsiyel yanıt elde edildi, 4 (%8) olgu yanıtız olup 3 (%6) olgu yanıt değerlendirmesinden önce hayatını kaybetti. Beş yıllık hastaliksız sağ kalım %80, toplam sağ kalım %60 düzeyinde bulundu.

Tartışma: Rituksimab tedavisi ile YBBHL sağ kalımında belirgin iyileşme elde edildiği görülmektedir. Verilerimiz bu açıdan anlamlıdır. Sağ kalım oranlarımız, literatür bilgilerinden kısmen yüksek olup, takip süresi ve hasta sayısı arttıkça benzer değerlere ulaşılacaktır.

Anahtar Kelimeler: YBBHL, sağ kalım, rituksimab

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 231

P-055

ERİŞKİN HASTALARDA LOKAL ANESTEZİK SONRASI METHEMOGLOBİNEMİ

Berrin Didem Toluç¹, Hakkı Onur Kırkızcılar¹, Meltem Ayılı¹¹Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet: Methemoglobinemi konjenital yada edinsel olabilir. Edinsel methemoglobinemi genellikle çeşitli ilaçların kullanımı sonrası gelişir. Prilokain günümüzde cerrahi işlemler sırasında oldukça sık kullanılan bir lokal anesteziyektir ve ağır methemoglobinemiye yol açtığı pediatrik yaş grubu tecrübesi nedeni ile iyi bilinmektedir. Biz bu yazımızda erişkin yaş grubunda olan iki hematolojik maligniteli hastanın santral venöz katater işlemi sırasında gelişen methemoglobineminin siyanozu olan hastalarda ayırıcı tanı içerisinde yer aldığı için paylaşmak istedik.

Olgu 1: 28 yaşında kadın hasta, akut miyeloid lösemi (AML) tanısı ile remisyon indüksiyon kemoterapisi verilerek üzere santral venöz katater takıldı. Lokal anestezi olarak prilokain kullanımı sonrasında hastada santral siyanoz gelişti. Hastanın pnömotoraks ayırıcı tanısı açısından grafileri çekilerek arter kan gazı alındı. Kan örneklemeleri çikolata rengi geldi ve methemoglobin düzeyi %20 olarak sonuçlandı. Hastaya methemoglobinemi tanısı ile hastanemizde metilen mavisi bulunmadığı için oksijen destek tedavisi ve yüksek doz askorbik asit verildi. Takiplerinde tedricen oksijen saturasyonu yükseldi, methemoglobin seviyesi geriledi.

Olgu 2: 19 yaşında kadın hasta, primer refrakter yüksek dereceli non-hodgkin lenfoma (NHL) tanısı ile yüksek doz kemoterapi verilmesi amaçlı santral venöz katater takılmasını takiben ani gelişen nefes darlığı ve siyanozu ile servise alındı. Lokal anestezi olarak prilokain kullanılan hastanın arter kan gazı örnekleme çikolata renginde ve methemoglobin düzeyi %27 gelmesi üzerine hastaya metilen mavisi temin edilemediği için oksijen replasman tedavisi ve yüksek doz askorbik asit verildi. Tedavinin 3. saatinde kontrol kan gazında methemoglobin seviyesi %4'e geriledi ve siyanozu kayboldu.

Tartışma: Methemoglobinemi özellikle konjenital olan pediatrik yaş grubunda görüldüğü için erişkin kliniklerinin tecrübesi daha az olmaktadır. Edinsel methemoglobinemi de özellikle sünet gibi girişimsel işlemler sırasında kullanılan lokal anesteziyelere bağlı olarak pediatrik yaş grubunda daha sık görülmek ile birlikte her yaş grubunda rastlanabilmektedir. Bu nedenle santral siyanozu olan hastaların ilaç maruziyet öykülerinin dikkat ile alınması ve methemoglobineminin ayırıcı tanı içerisinde düşünülmesi önemlidir. Nadir görülen bir olgu da olsa tedavisinde metilen mavisi önemli bir yer tutmakta olup hastane eczanesinde hazır bulunmaması halinde temin ve uygulaması zaman gerektiren bir tedavi yöntemidir. Pediatrik hasta tecrübelerinden yararlanılarak özellikle konjenital olan tiplerinde yüksek doz askorbik asit uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Methemoglobinemi, prilokain

Tablo 1. Olgu klinik özet

	Olgu 1	Olgu 2
Yaş/Cinsiyet	28/Kadın	19/Kadın
Tanı	AML	NHL
Oksijen saturasyonu	%85	%80
Methemoglobin (Tanı)	%20	%27
Methemoglobin (Tedavi sonrası)	%5	%4

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 30

P-056

ERİTROSİT DAĞILIM ARALIĞI MOBİLİZASYON BAŞARISINI ETKİLEYEN YENİ BİR PARAMETRE MİDİR?

Eren Gündüz¹, Hava Üsküdar Teke¹, Neslihan Andıç¹, Ahmet Musmul²¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Giriş: Eritrosit dağılım aralığı (RDW) anemi ayırıcı tanısında kullanılan basit ve ucuz bir parametredir ancak diğer hastalıklarla ilişkisi giderek artan oranda bildirilmektedir. Kardiyovasküler hastalıklar, venöz tromboemboli, kanser, diyabet, böbrek hastalıkları, karaciğer hastalıkları, KOAH ve toplum kökenli pnömonide kötü prognostik risk faktörü olduğu gösterilmiştir. Transplantasyon pratiğinde çok önemli olan kök hücre mobilizasyonunu etkileyen birçok faktör tanımlanmıştır. Çalışmamızda RDW'nin bu parametrelerden biri olup olmadığını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya Mart 2014-Ekim 2015 arası kök hücre mobilizasyonu yapılan 50 hasta dahil edildi. Ortalama yaş 56.82 10 yıl, 28 (%56) hasta erkek, 22 (%44) hasta kadındı. Tanılar multipl miyelom (n=32), non Hodgkin lenfoma (n=9), Hodgkin lenfoma (n=6), primer amiloidoz (n=1), Waldenström makroglobulinemisi (n=1) ve germ hücreli testis tümörü (n=1) idi. Mobilizasyon rejimleri siklofosamid+G-CSF (n=35) tek başına G-CSF (n=2), etoposid+G-CSF (n=2) ve kurtarma tedavisi+G-CSF (n=11) şeklindeydi. Beş (%10) hastada radyoterapi öyküsü vardı. Miyelom dışı hastalarda kemik iliği tutulumu oranı %35 idi. Hastalar ortalama 1.61 0.6 sıra ve 4.94 2.6 kür kemoterapi almıştı. Yeterli kök hücre ortalama 1.82 günde toplandı. Laboratuvar parametreleri Tablo 1'de özetlendi.

Bulgular: RDW ile periferik kan ve üründeki CD34+ hücre sayısı arasında ilişki saptanmadı (r=0.064, p=0.75, n=28 ve r=-0.14, p=0.34, n=50). Kök hücre mobilizasyonunu etkileyen diğer parametreler incelendiğinde üründeki CD34+ kök hücre sayısını yalnızca periferik kandaki CD34+ hücre sayısı (r=0.694, p=0.001, n=50) ve mobilizasyon öncesi alınan kemoterapi sayısının (r=-0.451, p=0.008, n=28) etkilediği görüldü. RDW'nin üründeki CD34+ kök hücre sayısına etkisini değerlendirmek için 16 eşik değeri alınarak hastalar 2 gruba ayrıldı. İki grup arasında cins, tanı, evre, kemik iliği tutulumu, mobilizasyon rejimi, kemoterapi kür sayısı, radyoterapi öyküsü, komorbidite varlığı lökaferez gün sayısı açısından fark yoktu. Laboratuvar parametrelerinin karşılaştırılması Tablo 2'de yer almaktadır. Periferik kan ve üründeki CD34+ hücre sayısı açısından 2 grup arasında

istatistiksel olarak anlamlı farklı bulunmamasına rağmen RDW'si yüksek olan grupta sayılar daha düşüktü.

Sonuç: Bildiğimiz kadarıyla çalışmamız kanser hastalarında RDW ile kök hücre mobilizasyonu arasındaki ilişkiyi değerlendiren ilk çalışmadır. Hasta sayısı ve RDW yüksekliği için seçilen eşik değer bulduğumuz ilişkinin istatistiksel anlamlı olmasını etkilemiş olabilir. Sonuçlarımız kök hücre mobilizasyonunun RDW'nin anemi dışı kullanım alanlarından biri olabileceğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: rdw, mobilizasyon, kök hücre

Tablo 1. Laboratuvar Parametreleri

	Ortalama ± S.S.
Hemoglobin (g/dl)	9.96±10
Lökosit (x109/L)	9.61±6.98
Mutlak nötrofil sayısı (x109/L)	7.16±6.78
Mutlak lenfosit sayısı (x109/L)	0.62±0.51
Trombosit (x109/L)	48.44±42.56
RDW (%)	15.88±2.39
Albumin (mg/dl)	3.71±0.42
LDH (IU/L)	543.62±356
Periferik kan CD34+ hücre sayısı(μl)	48.81±55.47
Üründeki CD34+ hücre sayısı (x106/kg)	9.32±5.6

Tablo 2. RDW Yüksek ve Normal Gruplara Ait Laboratuvar Parametreleri

	Ortalama ± S.S. (RDW < 16) n=26	Ortalama ± S.S. (RDW ≥ 16) n=24	p
Hemoglobin (g/dl)	10.12±1.38	9.79±1.74	0.236
Lökosit (x109/L)	8.77±5.21	10.52±8.52	0.573
Mutlak nötrofil sayısı (x109/L)	6.52±5.48	7.85±8.02	0.587
Mutlak lenfosit sayısı (x109/L)	0.61±0.58	0.62±0.43	0.525
Trombosit (x109/L)	43.5±36.69	53.79±48.35	0.547
Albumin (mg/dl)	3.82±0.45	3.59±3.59	0.058
LDH (IU/L)	421.35±226.61	676.08±423.13	0.005*
Periferik kan CD34+ hücre sayısı (μl)	54.97±62.33 (n=17)	39.28±43.9 (n=11)	0.437
Üründeki CD34+ hücre sayısı (x106/kg)	10.48±5.94	8.07±5.01	0.08

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 410

P-057

NADİR BİR OLGU: CİLTTE RİCHTER SENDROMU

Ayşe Uysal¹, Bengü Gerçekler Türk², Mahmut Töbü¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı

Richter sendromu (RS) kronik lenfositik lösemisinin yüksek dereceli lenfomaya transforme olmasıdır. Bu transformasyon en sık diffüz büyük b hücreli lenfomaya olmaktadır ve sıklığı literatürde %5-10 olarak verilmiştir. RS genellikle kemik iliği ve lenf nodu tutulumu ile saptanmaktadır ancak nadir olarak gastrointestinal, göz, testis, santral sinir sistemi, akciğer, böbrek ve deri gibi

kemik iliği ve lenf nodu dışı tutulumlar ile ortaya çıkabilir. Ciltte RS ile diffüz büyük b hücreli lenfoma tanısı alan KLL vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: Altmış iki yaşında erkek hasta, 2008 yılında RAI evre 1A tanısı aldı ve 7 yıl tedavisiz izlendi. Eylül 2015'te rutin kontrolünde fizik muayenede splenomegali (kot altında 3 cm palpable) ve laboratuvarında trombositopeni (80x10⁹/L) saptandı. İleri tetkiklerinde vitamin b12 eksikliği saptanan hastaya vitamin 12 replasmanı yapıldı ve trombosit değerleri düzeldi, tedavisiz takibe devam edildi. Mayıs 2016'da yapılan kontrolünde yüzde özellikle burun çevresinde ve baş derisinde olmak üzere kırmızı, papüler lezyonlar saptandı (Şekil 1-2). Fizik muayenede 1 aydır olan bu lezyonlar dışında sağ servikalde yaklaşık 3cm*3 cm, sol servikalde 3*1 cm, kot altında 4 cm ele gelen splenomegali saptandı. B semptomu yoktu. Laboratuvar bulguları olarak Lökosit: 32x10⁹/L, Hb: 8,4 g/dL, Htc: 25,6%, trombosit: 95 x10⁹/L, periferik yaymada 94% lenfosit, 5% nötrofil, 1% monosit, bol ezik hücre saptandı. LDH: 347 IU, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal tespit edildi. Cilt lezyonları açısından dermatoloji ile konsulte edildi ve biyopsi alındı. Anemi açısından tetkik edildi. Demir eksikliği, megaloblastik anemi ve otoimmün hemolitik anemi dışlandı. Cilt biyopsisi mikroskopik değerlendirmesinde geniş nükleuslu büyük hücrelerin infiltrasyonu görüldü ve immunhistokimya ile CD20, bcl-2 ve MUM-1 pozitif, proliferasyon indeksi %90 saptandı. Biyopsi sonucu ile diffüz büyük b hücreli lenfoma tanısı aldı ve KLL öyküsü olan hastada RS olarak değerlendirildi. Tedavi başlanmadan 1 hafta içinde hasta kaybedildi.

Tartışma: Kutanöz tutulumlu RS nadir görülür ve literatürde küçük bir grupta tanımlanmıştır. RS kötü prognozla ilişkilidir ve nodal, kemik iliği veya extranodal tutulumlu RS sonrası ortalama yaşam süresi 2-8 ay olarak bildirilmiştir. Kötü prognoza sahip bu durumun tespiti ve erken tedavi için cilt tutulumu da mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: richter sendromu, kronik lenfositik lösemi, kutanöz



Şekil 1.



Şekil 2.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 103

P-058

58 YAŞINDA TANI ALAN GLUKOZ 6 FOSFAT DEHİDROGENAZ EKSİKLİĞİ VAKASI

Ömer Önder Savaş¹, Merih Kızıl Çakar²¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü²Abdurrahman Yurtarslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

Glukoz 6 Fosfat Dehidrogenaz (G6PD) eritrositle-ri oksidatif streslen koruyan antioksidan üretimi için gerekli olan bir enzimdir. G6PD eksikliği X kromozomuna bağlı genetik geçiş gösteren ve eritrositleri etkileyen enzim hastalıklarının en sık görüleni olup dünyada yaklaşık 400 milyon kişiyi etkilemektedir. Dünya nüfusunun yaklaşık %7.5'i taşıyıcı olmakla beraber bu oran Japonya'da %0.1, Afrika, Ortadoğu ve Avrupanın bazı bölgelerinde %35 e kadar ulaşmaktadır. Hastalık genelde asemptomatik fakat bakla, ilaç maruziyeti ve enfeksiyonlar akut hemolitik anemiye tetikleyebilmektedir. Dünya Sağlık Örgütü hastalığı enzim eksikliğinin boyutu ve hemoliz şiddetine göre farklı hastalık tipleri tanımlamıştır. Tip 4 ve 5 in klinik önemi mevcut değildir. Tip 1 de ciddi enzim eksikliği mevcuttur (<%10) ve kronik hemolitik anemi ile birlikte. Tip 2 de de ciddi enzim eksikliği vardır ancak tetikleyici faktörler ile aralıklı hemoliz görülür. Tip 3 de orta derecede enzim eksikliği vardır ve aralıklı hemoliz görülür.

Literatürde ileri yaşta tanı alan vaka oldukça az olduğundan dolayı bu vakayı sunmayı planladık.

Olgu Sunumu: 58 yaşında erkek hasta dış merkezden anemi ve bilirubin yüksekliği nedeniyle kabul edildi. Öyküde yaklaşık 10 yıl önce olan bir kan düşüklüğü öyküsü olduğu öğrenildi. Yakın zamana ait ilaç kullanımı, şüpheli gıda alımı veya enfeksiyon öyküsü bulunmayan hastanın aile öyküsünde de belirgin bir özellik yoktu. Vital bulgular normal saptanan hastanın sistemler muayenesi iktar dışında normaldi. Periferik yaymada polikromazi, parçalanmış eritrosit ve mikrosferositler görüldü. Temel laboratuvar parametrelerinde hemogloblin 8.4 gr/dl, total bilirubin ve indirek bilirubin sırasıyla 11.55 mg/dl ve 10.65 mg/dl saptandı. Direk ve indirek Coombs negatifti. Hastaya folik asit tedavisi başlandı ve takipte transfüzyon ihtiyacı olmadı. Hb değeri başvurunun 7.gününde 12,6 g/dl, 21.gününde 15.5 g/dl olarak saptandı. Başvurunun 3.haftasında çalışılan

G6PD enzim aktivite düzeyi 0,77 U/g Hb saptandı (normal aralık 7–20.5 U/g Hb). Hastaya G6PD eksikliği tanısı kondu ve ileriye dönük muhtemel tetikleyici faktörler açısından bilgi verildi.

Tartışma: Hastanın yaklaşık 10 yıl önce olan anemi atağı olması, arada geçen sürede kan değerlerinin normal ve hastane başvurusunun olmaması, enzim aktivite düzeyinin ciddi eksik olmasından dolayı vaka tip 2 G6PD eksikliği tanısı ile uyumlu olarak düşünüldü. Her yaşta tanı alabilmekle beraber genelde G6PD eksikliği tanısı çocukluk yaşlarında konulmaktadır. Literatürde dikkatimizi çeken en geç tanı alan vaka 44 yaşındadır. Ayrıca öyküde enfeksiyon, ilaç kullanımı ve bakla yeme gibi oksidatif faktörler muhtemeldir. Bizim vakamızda hasta 58 yaşında olup öyküde bilinen tetikleyici faktör maruziyeti bulunmamaktadır.

Sonuç: Coombs negatif anemi vakalarında hastanın yaşının ileri olması ve öyküde tetikleyici faktör maruziyeti olmaması ayırıcı tanıda G6PD eksikliğini düşünmemize engel olmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Glukoz 6 Fosfat Dehidrogenaz Eksikliği, hemolitik anemi, favizm

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 164

P-059

AKUT LÖSEMİLİ BİR PEDIATRİK OLGUDA REİNDÜKSİYON TEDAVİSİ SIRASINDA GÖRÜLEN VENOOKLUZİF HASTALIK

Fatma Burcu Belen¹, Barış Malbora², Eda Ataseven², Berna Atabay², Meral Türker², Zuhal Önder Siviş², Haldun Öniş²¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İzmir²İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İzmir

Amaç: Karaciğerin venookluzif hastalığı (VOH) allojeneik/otolog kök hücre nakli öncesi uygulanan sitoreduktif tedavi ile ilişkili ciddi bir komplikasyondur. Nakil olgularında sık görülmekle beraber lösemi tedavisi sırasında VOH az sayıda olguda bildirilmiştir. Olgumuz ALL reindüksiyon tedavisi sırasında VOH gelişen pediyatrik bir olgu olma özelliğini taşımaktadır.

Olgu Sunumu: 3.5 yaşında kız olgu halsizlik, solukluk, kol ve bacaklarda ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hb:5.5 gr/dl, BK:130000/mm³, trombosit:12000/mm³ idi. Kemik iliği yayma değerlendirmesi, immunfenotiplendirme ile prekürsör B ALL tanısı konuldu. BFM-ALLIC 2009 protokolü uyarınca 8.gün prednizolon cevabı olmaması nedeniyle HR grubuna dahil edilerek tedavi verildi. Reindüksiyon tedavisi olarak aldığı Protokol II tedavisinin 21. gününde L-asparaginaz aldıktan 3 gün sonra izlemde giderek artan hiperbillürubinemi 3.9/2.23 mg/dl, trombositopeni (20000/mm³), hipoalbuminemi: 2.2 gr/dl gelişti. İdrar ve gaytada protein kaybı saptanmadı. Hastanın bu dönemde karaciğer fonksiyon testleri (KCFT) AST/ALT: 1109/1049 (IU/ml) saptandı. Hiperbillürinemde artış olurken KCFT geriledi. İzleminde trigliserid düzeyi normal olan, hipofibrinogenemi, ağırlı hepatomegali gelişen ve kilo alımı olan olguya karaciğer yetmezliğine neden olabilecek viral nedenler dışlandıktan sonra Seattle ve Baltimore kriterlerine göre VOH tanısı

konuldu. Karaciğer Doppler USG normal saptanırken, d-dimer yüksekliği görüldü. Albumin ve transfüzyon desteği ile beraber 25 mg/kg/gün 4 dozda defibrotid tedavisi başlandı. 8 günlük tedavi sonrası albumin, fibrinojen, platelet ve billuribin düzeylerinin normale gelmesi, kilo alımı ve ağırlı hepatomegalinin düzelmesi nedeniyle tedavi sonlandırıldı.

Tartışma: VOH daha çok kök hücre nakli (KHN) sonrası görülen ve bu nedenle kemoterapi alan olgularda ayırıcı tanıda sık düşünülmeyen bir durumdur. Ancak idarubisin, etoposid, aktinomisin-D, vinkristin ve L-asparaginaza bağlı VOH KHN dışı olgularda da bildirilmiştir. Olgumuzda KCFT yüksek olması nedeniyle öncelikle viral veya toksik hepatit düşünülmeyle birlikte ilerleyen günlerde ağırlı hepatomegali, kilo alımı gelişmesi, gerileyen KCFT'ye rağmen hiperbilluribinemi olması nedeniyle ayırıcı tanıda VOH düşünülmüş ve defibrotid tedavisi verilmiştir.

Sonuç: Yanlızca KHN olgularında değil, lösemi tedavisi sırasında da VOH ayırıcı tanı olarak akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: venookluzif hastalık, lösemi, pediatrik

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 165

P-060

KONJENİTAL FAKTÖR EKSİKLİKLERİNDE İLİOPSOAS KANAMALARI

Zafer Şalcıoğlu¹, Hülya Şen¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Zafer Başlar²

¹*Istanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği*

²*Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

İliopsoas kası kongenital faktör eksikliği bulunan hastalarda iyi tanımlanmış özel bir kanama bölgesidir. Hemofili hastalarında daha sık bildirilse de diğer faktör eksikliklerinde de görüldüğü bilinmektedir. Karnın alt bölümünde ağrı ve duyarlılık, femoral sinir bölgesinde parestezi bulunabilir. Belirtilerin apandisit ile karışması olasıdır. Hızlı tanı ve etkin faktör replasmanı gerektiren bir tablodur. Önemine karşılık klinik gidiş ve sekellerine ilişkin yayın azdır. Bildirimizde 1990-2016 arasında kliniğimizde izlenen 432 kongenital faktör eksikliği olgusu içinde 12 hastada saptanan 16 İliopsoas kası kanaması değerlendirilmektedir.

Yaşları 13-26 arasında değişen hastaların 11'erkek, biri kız idi. Kanamaların görüldüğü yaşlar 8-17 arasında değişiyordu. Hastaların 5'i hemofili A, 2'si hemofili B, 2'si faktör X eksikliği, 2'si von Willebrand Hastalığı ve biri faktör XIII eksikliği idi. Dört hastada iki kez iliopsoas kanaması görülmüştü. Hastaların hepsinde karında hassasiyet, kalça ve kasıkta ağrı, 10 kanama atağında kalça eklemine belirgin fleksiyon gözlemlendi. Üç hastada femoral sinir basısına ilişkin bulgular vardı.

Görüntüleme amacıyla ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonanstan yararlanıldı. Tedavi için uygun faktörler ve FXIII olgusunda taze donmuş plazma, periferik venlerden kullanıldı. Tedavi dozunda faktör desteği ortalama 13 gün, sonrasında 4 hastada bir ay ile 8 ay arasında geçici profilaksi uygulandı. Altı hasta ise sekonder profilaksi tedavisini sürdürdü. Tüm hastalarda değişik sürelerde fizik tedavi uygulandı. Hastaların hiçbirinde sekel gözlenmedi.

İliopsoas kası dikkatle izlenmesi gereken, ciddi sonuçlara yol açabilen bir kanama bölgesidir. Erken tanı, hızlı ve yeterli tedavi ile komplikasyonların en aza indirilmesi sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Kongenital faktör eksikliği, iliopsoas kas kanaması

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 194

P-061

TROMBOTİK MİKROANJİOPATİDE TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ

Erden Atilla¹, Pınar Ataca Atilla¹, Selami Koçak Toprak¹, Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Taner Demirer¹, Hamdi Akan¹, Meral Beksaç¹, Muhit Özcan¹, Günhan Gürman¹, Osman İlhan¹

¹*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

Giriş: Trombotik mikroanjiopati (TMA) trombositopeni, mikroanjiopatik hemolitik anemi, nörolojik anomaliler, ateş yüksekliği ve renal disfonksiyonla karakterizedir. Terapötik Plazma Değişimi (TPD) hastalardaki standart tedavi yaklaşımıdır. Bu çalışmadaki amaç merkezimizde TMA tanısı konan hastalarda tedavi amacıyla yapılan TPD işlemlerini sunmaktır.

Hastalar ve Method: Bu çalışmada 2007'den bu yana merkezimizde TMA tanısı konan 46 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir. TDP işlemi (Fresenius Kabi AG, Hamburg, Germany) laboratuvar parametreleri normalleşinceye kadar gerçekleştirilmiştir. İlk işlemde toplam plazma volümünün 1.5 katı taze donmuş plazma ile sonrasında ise remisyona kadar plazma volümü kadar taze donmuş plazma ile değişim yapılmıştır.

Bulgular: Ortanca yaşı 55 (aralık, 18-83) olan 22 erkek 24 kadın hasta çalışmaya dahil edilmiştir. En sık konsültasyon yapılan bölümler: 10 hasta (%22) yoğun bakım ünitelerinden, 7 hasta (%15) acil servisten ve 6 hasta (%13) nefroloji ünitesindedir. En sık TMA nedeni enfeksiyona sekonder gelişen tablodur (%10). En sık başvuru semptomları %52 hastada purpura, %48 nörolojik semptomlar, %43 renal disfonksiyon ve %28 hastada ateş yüksekliğidir. Tanı anındaki ortalama hemoglobin (g/dl), lökosit sayısı (10⁹/L) ve trombosit sayısı (10⁹/L): 9.4, 11.4 and 58.6'dır. İşlemin ortalama süresi 99 dakikadadır (aralık, 64-313). Beş hasta (%11) femoral katater yoluyla işlem alınırken diğer tüm hastaların internal juguler venöz katateri mevcuttur. İşlem sırasında hiçbir hastada ciddi yan etki gelişmemiştir. 21 hasta (%46) ortalama 5 (aralık, 2-40) işlem sonrası tam remisyona ulaşmış 2 hasta izlemde ex olmuştur. Yanıtı olan hastalar çoğunlukla enfeksiyon nedeni TMA vakalarıdır. Progresif hastalığı olan 21 hasta (%46) tanı sonrası 30 gün içinde ex olmuştur. TPD'ye yanıt vermeyen 2 Trombotik Trombositopenik Purpura hastası rituksimab ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.

Sonuçlar: TPD, TMA'lı hastalarda uygulanabilecek güvenli bir tedavi yöntemi olmasına rağmen hala TMA'da yüksek mortalite oranları gözlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Terapötik plazma değişimi, Trombotik Mikroanjiopati

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 469

P-062

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN HASTALARDA PERİTRANSPLANT ALBUMİN DÜŞÜŞÜ İLE GVHD İLİŞKİSİ

Mustafa Merter¹, Fatma Tuğçe Şah², Uğur Şahin¹, Merih Yalçın², Hasan Emre Kocabay², Sinem Civriz Bozdağ¹, Meltem Kurt Yüksel¹, Pervin Topçuoğlu¹, Önder Arslan¹, Muhit Özcan¹, Taner Demirel¹, Meral Bektaş¹, Osman İlhan¹, Günhan Gürman¹, Selami Koçak Toprak¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Allojeneik kök hücre nakli(APKHN) yapılan hastalarda hazırlık rejimine bağlı olarak gelişen gastrointestinal mukoza hasarı nedeniyle protein kaybına yol açan enteropati gelişmektedir. Ayrıca mukozal bariyerlerin bozulmasına bağlı olarak donör T hücrelerinde alloreaktivasyon gelişmekte ve bu durumun da akut graft versus host hastalığı(aGVHD) gelişiminde rol aldığı düşünülmektedir. Gastrointestinal protein kaybının bir sonucu olarak ortaya çıkan albumin miktarındaki düşüş şiddetli aGVHD gelişiminin habercisi olabilir(1). Bu retrospektif çalışmada albumin miktarındaki düşüş ile aGVHD gelişimi arasındaki ilişki incelenmiştir.

Metod: Bu çalışmaya Nisan 2015'ten itibaren ünitemizde APKHN yapılan 62 hasta dahil edildi. Hastaların hazırlık rejimi başlangıcında ölçülen albumin değeri ile posttransplant 2 hafta içindeki en düşük albumin değeri arasındaki fark alınarak delta albumin değeri hesaplandı. Tüm hastalarda aGVHD biyopsi ile kanıtlanmıştı. İstatistiksel analizlerde Mann-Whitney testi kullanıldı.

Bulgular: Hastaların demografik özellikleri tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların 18'inde aGVHD gelişmiştir. GVHD gelişen ve gelişmeyen hastaların deltaalbumin değerleri karşılaştırıldığında fark bulunamamıştır. Sadece myeloablative hazırlık rejimi alan hastalar analize alındığında da yine GVHD gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında deltaalbumin değerleri açısından fark bulunamamıştır. Deltaalbumin için 0,9 gr/dl eşik değer olarak alındığında da anlamlı fark saptanamamıştır.

Tartışma: APKHN yapılan hastalarda albumin malnutrisyon, negatif akut faz reaktanı olması, proteinüri ve enteropati gibi pek çok nedenlerle düşmektedir. Albumin değeri ile GVHD gelişimi ve sağkalım arasındaki ilişkiyi gösteren çalışmalar mevcuttur. Fakat bu çalışmalarda tek bir değer alınmış ve bir eşik değer konulmuştur. Kişiler arasındaki farklılıklar nedeniyle bazal albumin değerleri farklı olabilir. Bu nedenle albumin miktarındaki düşüş daha objektif bir kriter olarak görülebilir. Rashidi ve arkadaşları myeloablative hazırlık rejimi alan 88 akut myeloid lösemili hasta üzerinde yaptığı çalışmada albumin miktarında 0,9 gr/dl'lik bir düşüşün şiddetli aGVHD gelişiminin bir habercisi olabileceğini göstermişlerdir (1). Bizim çalışmamızda bu veri doğrulanamamıştır. Örneklemimizin daha az ve heterojen olması buna neden olmuş olabilir. Kan albumin düzeyini etkileyen pek çok sebep olması da tek başına albuminin aGVHD'yi öngörmek adına güvenilir bir parametre olmadığını zorlaştırmaktadır.

Kaynaklar

1. Rashidi A ve ark. Peritransplant Serum Albumin Decline Predicts Subsequent Severe Acute Graft-versus-Host Disease after Mucotoxic Myeloablative Conditioning. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2016 Jun;22(6):1137-41

Anahtar Kelimeler: Albumin, GVHD

Tablo 1. Hasta Özellikleri

Medyan yaş	43(22-67)
Cinsiyet(E/K)	39/23
Tanı(AML/ALL/Aplastik anemi/myelofibrozis/lenfoma/KML/MDS/Multiple myeloma)	21/12/10/5/6/4/2/2
HLA uyum(Tam/1 mismatch/haploidentik)	41/15/6
Kök hücre kaynağı(perifer/kemik iliği)	51/11
Hazırlık rejimi(Myeloablative/azaltılmış yoğunluklu)	46/16
aGVHD yeri(cilt/gastrointestinal/karaciğer)	7/14/0
aGVHD grade(1/2/3/4)	6/14/2/2

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / Immunofenotipleme

Referans Numarası: 387

P-063

AKUT MİYELOİD LÖSEMİ HASTALARINDA IDH1/2-FLT3-NPM1 MUTASYONLARININ İNCELENMESİ

Ash Toyulu¹, Ozan Salim², Melike Okur⁵, Utku İltar², Orhan Kemal Yücel², Ramazan Erdem², Turgay Ulaş², Sibel Karaüzüm³, Bahar Akkaya⁴, Levent Ünder²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı

⁴Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

⁵Akdeniz Üniversitesi Hastanesi-Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi

Amaç: Akut miyeloid lösemi (AML) olgularında prognozu öngörmeye yönelik çalışmalar devam etmektedir. Günümüzde AML prognozunun belirlenmesi için sitogenetik ve moleküler belirteçlerin kullanıldığı risk sınıflamaları yapılmaktadır. Sitogenetik açıdan iyi-orta prognostik belirteçlere sahip olgularda FLT3 ve NPM1 genleri incelenerek olguların risk grupları saptanabilmektedir. Bu olgulardaki prognoz daha ayrıntılı incelenmesi için mutasyon saptanan diğer genlerin de olgu serilerindeki dağılımı ve klinik verilerle ilişkileri araştırılmaktadır. Çalışmamızda bu grup içinde yer alan IDH1 ve IDH2 genleri incelenmiş ve klinik veriler ile saptanan mutasyonların ilişkileri değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza 2013-2016 yılları arası takip edilmiş ve IDH1/2-FLT3-NPM1 genlerinin birlikte incelenebildiği 23 olgu dahil edilmiştir. Olguların tanı anındaki kemik iliği-periferik kan örneklerinden genomik DNA eldesi yapılmış ve FLT3, IDH1 ve IDH2 genleri incelenmiştir. FLT3-ITD ve FLT3 p.D835 mutasyonları PCR ve RFLP yöntemleriyle, IDH1 p.R132H ve IDH2 p.R140Q mutasyonları ise gerçek zamanlı PCR-erime eğrisi analizi yöntemi ile incelenmiştir. NPM1 geni analizi için örneklerden total RNA eldesi yapılmış ve ters transkriptaz- kantitatif PCR yöntemleri kullanılarak A,B ve D tip mutasyonları incelenmiştir.

Bulgular: IDH1/2-FLT3-NPM1 genlerinin incelendiği olguların ilk yarısında normal karyotip diğer yarısında iyi prognostik etkisi olan sitogenetik değişiklikler gözlenmiştir. FLT3-ITD mutasyonu belirlenen 8 olgudan ikisinde iyi prognostik sitogenetik değişiklik eşlik etmektedir. FLT3 p.D835 mutasyonu saptanan bir olguda NPM1 mutasyonu da gözlenmiştir. NPM1 mutasyonları 9 olguda gözlenmiş ve üçünde FLT3-ITD mutasyonu eşlik etmektedir. AML-M3 t(15;17) (+) özellikteki 7 olgunun üçünde FLT3-ITD mutasyonu saptanmıştır. IDH1 p.R132H mutasyonu bir olguda gözlenmiş; olgunun normal karyotipe sahip olduğu ve ek olarak FLT3-ITD ve NMP1 genleri mutasyonları taşıdığı saptanmıştır. IDH2 p.R140Q mutasyonu saptanan tek olguda ise FLT3 ve NMP1 genleri mutasyonları bulunmamaktadır ancak orta risk sitogenetik değişikliklerin varlığı belirlenmiştir.

Sonuç: AML'de sitogenetik olarak iyi-orta risk grupları prognozunda moleküler genetik değişikliklerin varlığı belirleyicidir. İyi risk grubu olgularında FLT3-ITD mutasyonu var ise hastalık prognozu olumsuz etkilenebilir. Olgularımız arasında IDH1/2 mutasyonları birer olguda saptanmıştır ve bu sıklık literatürde belirtilenden daha düşük seviyededir. Genel olarak IDH1 mutasyonu AML'de kötü prognostik olarak görülmekle birlikte IDH2 mutasyonlarının prognostik etkisi bulunmadığı bildirilmektedir. Henüz AML prognozuna IDH1/2 mutasyonlarının kesin etkisi konusunda uzlaşma sağlanmamış olmakla beraber mutasyon tipine ve eşlik eden diğer mutasyonların varlığına göre prognostik etkilerinin değişebileceği belirtilmektedir.

Kaynaklar

1. DOI:10.1200/JCO.2009.27.3730, 2-DOI:10.1016/j.leukres.2014.03.006, 3-DOI:10.1056/NEJMoa1516192

Anahtar Kelimeler: AML, IDH1, IDH2, FLT3, NPM1

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 32

P-064

PRİMER ANTİFOSFOLİPİD SENDROMUNDA ANTİFOSFOLİPİD ANTİKORLARINEGATİFLEŞTİĞİNDE ANTİKOAGÜLAN TEDAVİ KESİLEBİLİR Mİ?

Fehmi Hindilerden¹, İpek Yönel Hindilerden², Reyhan Diz Küçükçkaya³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

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

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Primer antifosfolipid sendromunda (PAFS) trombotik olayların tedavisinde uzun süreli antikoagülasyon önerilmektedir. Bazı PAFS olgularında antifosfolipid antikorları (aFL) hastalık seyrinde negatifleşebilir. aFL negatifleşen olgularda net bir tedavi yaklaşımı belirlenmemiştir.

Olgu 1:1976 doğumlu kadına 19 yaşındayken ste-roide bağımlı immüntrombositopeni (ITP) tanısıyla splenektomi yapıldı. İlk İTP tanısında lupus antikoagülan (LAK) negatif, antikardiyolipin antikorları (aKL) pozitif [IgG 60 U/mL], antinükleer antikor (ANA) pozitif [1/100] ve anti DNA negatif saptandı. Splenektomi sonrası 3.gün trombosit sayısı 600,000/µl iken sol femoral ven trombozu ve pulmoner emboli tanısı aldı. Heparin infüzyonu

takiben warfarin başlandı. Takip eden 6 yıl boyunca 4 kez LAK, 5 kez aKL Ig G ve 5 kez Anti B2GPI IgG pozitif saptandı. Yedinci yıl LAK negatifleşti; 1 yıl sonra ANA, aKL Ig G ve Anti B2GPI IgG negatifleşti. Dokuzuncu yıl DMAH ve asetilsalisilik asit (ASA) tedavisi altında gebelik sorunsuz tamamlandı. Postpartum 6.hafta hasta kendi isteğiyle antikoagülan tedavisini kesti. Takip eden 2 yıl AFS ve lupus serolojisi hala negatifti. Seyirde DMAH tedavisi altında 2 gebelik daha sorunsuz tamamlandı. Takibin 13.yılında sonra ASA ve antikoagülan kullanmadı. Takibin 19.yılında halen trombotik olay gelişmemiştir.

Olgu 2: İki düşük öyküsü (9. ve 10. hafta) olan 1971 doğumlu kadın 27 yaşındayken 28 haftalık ölü doğum sonrası sağ bacak derin ven trombozu tanısı aldı. Tanı sırasında aKL pozitif [IgG>100 U/mL], LAK ve anti DNA negatif saptandı. Warfarin başlandı. Tanıdan 3 yıl sonra preeklempsiye bağlı gebelik kaybı oldu. O dönemde sadece aKL IgG pozitif [54U/mL] saptandı. Takip sonrası 6.yıla kadar aKL IgG pozitif [>40 U/mL] saptandı ve sonra negatifleşti. Seyirde aralıklı DMAH profilaksisine rağmen altında 4 başarısız İVF girişimi oldu. Tanının 11.yılında gastrointestinal system kanaması sonrası warfarin kesildi ve hasta tercihiyle tekrar başlanmadı. Takibin 16.yılında trombotik olay gelişmedi. AFS ve lupus serolojisi halen negatiftir.

Olgu 3: 1966 doğumlu kadın hasta 41 yaşındayken sol hemiparezi ile başvurdu ve iskemik inme tanısı aldı. İlk tanıda LAK pozitif, aKL pozitif [IgG: 78 U/mL] ve anti B2GPI pozitif [IgG 120 U/mL] saptandı. Ekokardiografi ve karotis Doppler USG normal saptandı. Warfarin başlandı. Tanıdan sonraki 3 kez LAK, 5 kez aKL ve anti B2GPI pozitif seyretti. 4.yılında LAK, aKL ve anti B2GPI negatifleşti. Tanının 6.yılında Warfarin kesildi ve ASA başlandı. Takibin 11 yılı tamamlanmış olup AFS ve lupus serolojik testler halen negatiftir ve trombotik olay gözlenmemiştir.

Tartışma: Trombozun eşlik ettiği PAFS olgularında antikoagülan tedavinin kesilmesini destekleyen veri sınırlıdır. Bizim hastalarımızda olduğu gibi AFL antikorları negatifleşen ve kardiyovasküler risk taşımayan hastalarda izlem sonrası antikoagülasyon tedavisi kesilebilir. Daha fazla hasta ve uzun takip süresi içeren çalışmalarla gözlemimizin doğrulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Primer antifosfolipid sendromu, antifosfolipid antikorları, antikoagülasyon

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 242

P-065

ÇEVRESEL KANDAN YAPILAN AKIM SİTOMETRİ ÇALIŞMASININ MYELODİSPLASTİK SENDROM TANISINA KATKISININ ARAŞTIRILMASI.

Pelin Değirmenci¹, Atakan Tekinalp², Alpay Yeşilaltay², Burhan Turgut²

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ

²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı; Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Myelodisplastik sendrom (MDS) klonal bir kök hücre hastalığıdır. Tanıda klinik, morfolojik ve sitogenetik bulguların yetersiz kaldığı durumlarda akım sitometrik çalışmanın tanıya katkı sağlayabileceği bildirilmiştir. Son yıllardaki bu amaçla özellikle kemik iliği örneklerinden yapılan ve tanı için skorlamaların oluşturulduğu

çalışmalar vardır. Ancak çevresel kandan MDS tanısına varılabilmesi amacıyla literatürde son derece kısıtlı sayıda ve güncel olmayan çalışma vardır. Bu nedenle biz çalışmamızda, çevresel kan örneklerinden 8 renkli akım sitometrik çalışmanın MDS tanısına katkısını belirlemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza 20 MDS ön tanıli hasta ve 10 sağlıklı gönüllü alındı. Yirmi hastanın 15'ine morfolojik ve sitogenetik özellikleri ile kesin MDS tanısı konuldu. Bu 15 hastanın verileri kontrol grubu ile karşılaştırıldı. Hasta ve kontrollerden alınan EDTA'lı kan örnekleri standart yöntemlerle akım sitometrik çalışma için hazırlandı. CD11b-FITC/CD10-PE/CD19-ECD/CD15-PC5/CD34-PC7/CD13-APC/CD45-KO ve CD7-FITC/CD56-PC5/CD117-PC7/CD36-APC/CD64-A750/CD14-PB/CD45-KO antikör kombinasyonlarından oluşan iki ayrı tüp Beckman Coulter Navios akım sitometri cihazında çalışıldı ve Kaluza programı ile veriler analiz edildi.

Bulgular: MDS hastaları ile kontrol grubu hastaları arasında farklı bulunan parametreler karşılaştırılmalı olarak tabloda verilmiştir. En dikkat çeken bulgu literatürle uyumlu olarak nötrofil ve lenfosit yana saçılım (SS) parametrelerinin oranı idi; Nötrofil/Lenfosit SS oranı MDS hastalarında kontrol grubuna göre belirgin düşüktü ($p=0.0017$). IPSS risk grupları arasında (düşük ve yüksek risk) CD34 pozitif öncü hücre yüzdesi, nötrofiller ve monositler üzerindeki CD64 ekspresyonu açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar bulundu.

Tartışma: Çalışmamız çevresel kan örneklerinden MDS hastalarında immünofenotipik anormallikleri araştırmak üzere yapılmış birkaç çalışmadan biridir ve kullanılan parametre sayısı en fazla olanıdır. Ortaya konan immünofenotipik bozuklukların bir kısmı daha önceki çalışmalarda ortaya konulanlarla uyumlu iken bazı bozukluklar ilk kez gösterilmiştir. Çalışmamızda elde edilen verilerin MDS tanısında kullanılıp kullanılmayacağı daha geniş hasta gruplarında araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik sendrom, tanı, akım sitometrik immünofenotipleme, periferik kan örnekleri

Tablo 1. Gruplar arasında periferik kan akım sitometri verileri

	GRUP 1 n=15 (ort ± SD)	GRUP 2 n=10 (ort ± SD)	p değeri
Lenfosit SSMFI	91.83 ± 9.221	83.172 ± 9.857	0.056
Nötrofil SSMFI/LenfositSSMFI oranı	5.33 ± 1.23	6.222 ± 0.505	0.017
Tüm hücreler yüzeyindeki CD117	0.610 ± 0.798	0.170 ± 0.855	0.013
Nötrofil üzerindeki CD10 MFI	7.276 ± 5.549	10.156 ± 2.675	0.008
Nötrofil üzerindeki CD11b %	86.113 ± 21.808	99.91 ± 0.089	<0.0001
Nötrofil üzerindeki CD13 MFI	58.250 ± 46.203	5.546 ± 2.016	0.046
Nötrofil üzerindeki CD34 MFI	1.59 ± 1.62	3.185 ± 2.077	0.005
Nötrofil üzerindeki CD33 MFI	2.696 ± 2.400	7.284 ± 4.964	0.027
Nötrofil üzerindeki CD56%	2.677 ± 2.723	16.028 ± 28.689	0.011
Nötrofil üzerindeki CD64%	45.254 ± 25.464	23.327 ± 21.256	0.031
Nötrofil üzerindeki CD117%	0.399 ± 0.165	1.1840 ± 0.8042	0.012
Nötrofil üzerindeki CD117 MFI	0.234 ± 0.109	0.445 ± 0.069	<0.0001
Monosit üzerindeki CD33 MFI	15.990 ± 9.628	31.469 ± 12.151	0.037

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 181

P-066

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİLİ BİR OLGUDA İMATİNİBE BAĞLI CİDDİ CİLT REAKSİYONU

Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Murat Albayrak¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Harika Okutan¹

¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

İmatinib mesilat (STI 571); kronik miyelositer lösemi (KML)'nin kronik, akselere ve blastik fazı, philadelphia kromozomu pozitif akut lenfoblastik lösemi ve gastrointestinal stromal tümörlerin tedavisinde kullanılan temel kemoterapötik ajanlardan biridir. Selektif olarak tirozin kinaz reseptörünü inhibe eder. Bu ilaca bağlı gelişen yan etkiler nedeniyle bazen ilacın kesilmesi ve ikinci jenerasyon tirozin kinaz inhibitörlerine geçilmesi gerekebilir. Kutanöz yan etkiler bütün toksik etkilerin %7-21'ini oluşturur. Biz imatinib tedavisine bağlı gelişen ve ilacın kesilmesini gerektiren ciddi cilt reaksiyonu olan bir olguyu sunduk.

Sekiz ay önce hastanemizin hematoloji polikliniğine kilo kaybı ve terleme şikayeti ile başvuran 48 yaşındaki erkek hasta lökosit değerinin yüksek olması nedeniyle yatırıldı. Yapılan hemogram, biyokimya tetkikleri, periferik kan yaymasının incelenmesi, kemik iliği aspirasyon ve biopsisinin değerlendirilmesi, FISH ve PCR ile sitogenetik inceleme ve kemik iliği biopsi incelemesi sonucu hastaya KML tanısı konuldu. İmatinib mesilat 400 mg/gün oral olarak başlandı. Tanı anındaki BCR-ABL PCR sonucu IS % (uluslararası skala) 46,93 iken 3. ay IS %13,37 olup tedaviye yanıtı mevcuttu. Tedavinin 5. ayında hastada ciltte kaşıntı ve döküntü şikayeti oldu. (Şekil 1 ve 2) Cildiye bölümü ile konsülte edilen hastanın kollarında ve bacaklarında başlayan cilt lezyonları psöriasisiform lezyonlar olarak değerlendirildi ve lezyonlardan biopsi yapıldı. Cilt biyopsi sonucu spongiotik dermatit olarak geldi. İmatinib tedavisi 1 hafta kesildi ve hastanın lezyonlarında belirgin gerileme oldu. Hastaya tekrar imatinib mesilat başlandı. Ancak lezyonlar daha belirgin bir şekilde tekrarladı tüm vücutta yayıldı ve kaşıntısı arttı. Hastanın lezyonları tüm vücutta yaygın ve ilerleyici olması nedeniyle imatinib tedavisi tekrar kesildi ve hastaya steroid tedavisi başlandı. Cilt lezyonları belirgin gerileyen hasta imatinibe intoleran olarak kabul edildi ve ikinci jenerasyon tirozin kinaz inhibitörü olarak nilotinib 2x400mg/gün oral olarak başlandı. Son bir aydır nilotinib tedavisi almakta olan hastanın herhangi bir cilt bulgusu ve şikayeti olmaksızın takip ve tedavisi devam etmektedir. İmatinib mesilata bağlı cilt reaksiyonlarının mekanizması netlik kazanmamıştır. Ancak literatürdeki vakalar değerlendirildiğinde kutanöz yan etkilerin doz bağımlı olduğu ve yan etkilerin ilacın farmakolojik etkilerinden kaynaklandığı bilinmektedir. Olgumuzda imatinib tedavisi ile kutanöz yan etkilerin olması ve ilacın tekrar başlanması ile şikayetlerin kısa sürede daha şiddetle tekrarlaması, az sayıda olguda tanımlanan kutanöz yan etkilerin hipersensitivite reaksiyonu olabileceği hipotezini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: KML, İmatinib, Cilt reaksiyonu



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 192

P-067

IL-10 RESEPTÖR EKSİKLİĞİ OLAN 3 OLGUDA AKRABA DIŞI VERİCİDEN UYGULANAN HEMATOPETİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Vedat Uygun¹, Dilara Fatma Kocacık Uygun⁸, Hayriye Daloğlu², Seda Öztürkmen², Gülsün Karasu¹, İsmail Reisli³, Ersin Sayar⁴, Hasan Ali Yüksekaya⁵, Erik-oliver Glocker⁶, Kaan Boztuğ⁷, Akif Yeşilipek¹
¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Antalya Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakli Ünitesi, Antalya

²Medicalpark Antalya Hastanesi, Pediatrik Kemik İliği Nakli Ünitesi, Antalya

³Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatrik Alerji İmmunoloji Bölümü, Konya

⁴Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, Konya

⁵Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, Konya

⁶Institute Of Microbiology University Medical Center, Department Of Medical Microbiology And Hygiene, Freiburg Germany

⁷Cemm Research Center For Molecular Medicine Of The Austrian Academy Of Sciences, Vienna Austria

⁸Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Alerji ve İmmüloji Bölümü

IL-10 eksikliği veya reseptör defektine bağlı gelişen ve ağır kolit ve malnütrisyon ile seyreden infantil crohn hastalığının bilinen tek tedavi yöntemi hematopoetik kök hücre naklidir (HKHN). Literatürde çok az sayıda HKHN verisi olup sadece 5 hastada akraba dışı nakil bildirilmiştir. Bu hastalar ve bizim bildirimizde sunulan 3 olgunun sonucu küratif olmuştur. HKHN IL10 defektlerinde küratif bir tedavi yöntemidir. Gastrointestinal sorunların dirençli seyrettiği durumlarda tedaviye yanıt beklemeden nakil planlanmalı, akraba vericisi olmayan hastada akraba dışı nakile hızlıca yönelmeli ve anal abse ve fistül gelişimi gibi komplikasyonlar gelişmeden nakil uygulanmalıdır. Ancak abse ve fistül gelişimi olsa bile hayati bir sorun olmadıkça nakil için geciktirici bir neden olmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli, IL-10 reseptör eksikliği, anal fistül

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 72

P-068

DASATİNİB VE İMATİNİB'E BAĞLI İMMUN TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

Esra Terzi Demirsoy¹, Özgür Mehtap¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

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

37 yaşında erkek hasta Ekim 2012'de kronik faz KML tanısı alarak imatinib 400 mg/gün başlandı. Tedaviden 1 yıl sonra tam moleküler ve sitogenetik yanıt elde edilemeyince hastaya dasatinib 100 mg/gün tedavisine geçildi. Dasatinib tedavisi ile hastada tam moleküler yanıt elde

edildi. Dasatinib tedavisinin 15. ayında hasta halsizlik ve baş ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayene normaldi. Organomegali ve nörolojik bulgu saptanmadı. Ateş, ishal ve enfeksiyon bulgusu saptanmadı. Başvuru sırasında; Hb 14,2 g/dl'den 11,6'ya düştüğü ve trombosit 14300/mm³ bulundu. Kreatinin 2.1 mg/dL, LDH1052 units/L, indirekt bilirubin 2,2 mg/ dl ve haptogloblin 8 mg/dl bulundu. PT, aPTT, fibrinojen, D-Dimer ve CRP normal sınırlarda bulundu. Periferik yaymada; şistosit vepolikromazi gösterildi. Hastada trombotik trombositopenik purpura(TTP) düşünülerek hastaya plazmaferez ve steroid tedavisi başlandı. Plazmaferez öncesi hastanın serumunda ADAMTS13 aktivitesi %6 (normal %40-130) ve ADAMTS13 antikor titresi yüksek bulundu. Hastada immün aracılı TTP tanısı doğrulandı. Tedavi ile hastanın klinik ve laboratuvar bulguları geriledi. Dasatinib tekrar başlandı. Dasatinib başladıktan 4 ay sonra (steroid tedavisi bittikten bir ay sonra) hastanın trombosit 100.000/mm³ bulundu. Diğer laboratuvar bulguları normaldi. ADAMTS13 aktivitesi %15 ve ADAMTS13 antikor düzeyi azalmakla beraber yüksek bulundu. Dasatinib dışında başka bir ilaç kullanımı olmayan hastada TTP dasatinib tedavisine bağlandı. Dasatinib kesilip hastaya nilotinib tedavisine geçildi. Nilotinib tedavisini yan etkiler nedeniyle kullanmak istemeyen hasta bu dönemde yaklaşık 1 ay herhangi bir tirozin kinaz inhibitörü kullanmadı. Bir ay sonra yapılan ADAMTS 13 aktivitesinin ve ADAMTS13 antikor düzeyi normale geldi. Bu sonuçla, TTP'nın dasatinible bağlantısını doğrulamış olduk. Hasta nilotinib ve nakil seçeneğini değerlendirmek istemedi. Bu nedenle hastaya imatinib başlandı. İmatinib tedavisi başladıktan bir ay sonra rutin kontrolünde hastanın trombosit 18.000 bulundu. Periferik yaymada şistosit ve polikromazi saptandı. Hasta TTP atağı kabul edilerek tekrar plazmaferez ve steroid tedavisi başlandı. Plazmaferez öncesi bakılan ADAMTS 13 aktivitesi düşük ve ADAMTS 13 antikor yüksek saptandı. İmatinibe bağlı immün aracılı TTP olarak değerlendirildi. Hastaya nakil seçeneği anlatıldı. Hasta nakil olmak istemediğini belirttiği için nilotinib tekrar başlandı. Nilotinib tedavisinden 6 ay sonra ADAMTS 13 aktivitesi normal düzeyde bulundu. ADAMTS13 antikor saptanmadı. Hasta halen nilotinib kullanmakta olup, laboratuvar bulguları normal sınırlarda seyretmektedir. Özellikle dasatinible ilgili otoimmün yan etkiler daha iyi tanımlanmaktadır. Literatürde dasatinib ve imatinible ilgili TTP'den ziyade renal trombotik mikroanjyopati az sayıda vaka bildirilmiştir. Biz ilk kez aynı hastada dasatinib ve imatinible ilişkili immün aracılı TTP gelişen bir olgu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Dasatinib, İmatinib, Trombotik Trombositopenik Purpura

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 347

P-069

FEBRİL NÖTROPENİK ATAĞI HASTALARDA TABURCU OLMA SÜRESİNE ETKİ EDEN FAKTÖRLER

İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹, Nihan Alkış¹, Vefki Gürhan Kadıköylü², Ali Zahit Bolaman¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²İzmir Özel Kent Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: Febril nötropeni hematoloji pratiğinde önemli mortalite nedeni olarak devam etmektedir. Araştırmamızda Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji

Bilim Dalı'nda 2012 yılı ile 2016 yılları arasında Febril nötropenik atak (FNA) geçiren hastalarımızın taburcu olma süresine etki eden faktörleri araştırdık.

Materyel-Metod: Çalışmamızda 33 kadın 70 erkek olmak üzere 103 farklı hastanın 192 febril nötropenik atağı değerlendirildi. Analizlerde ki kare testi, Fisher'in Kesin testi, Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis Testi kullanılmıştır. İstatistiksel anlamlılık için tip 1 hata düzeyi (alfa) 0,05'ten küçük olan değerler istatistik olarak anlamlı kabul edildi. Hastaların taburcu olma süresine etki eden faktörler lojistik regresyon analizi ile değerlendirildi. Araştırma için Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan yazılı izin alındı.

Sonuçlar: Araştırmada hastaların taburculuk süresinin 26 gün ve üzerinde olma durumuna etki eden faktörler, çok değişkenli lojistik regresyon modelinde incelenmiştir. Model cinsiyet, yaş, kanda üreme olması, nötropenik ateş (NPA) süresi, tanı ve kemoterapi kür sayısı değişkenleri ile oluşturulmuştur. Modele göre, NPA süresi 12 ve üzerinde olanların 26 gün ve üzerinde taburcu olma durumu, NPA süresi 12'nin altına olanlara göre 12,707 kat daha fazladır (Odds Ratio=Tahmini Relatif Risk:12,707, %95GA: 4,074-39,633). Tanısı Akut lenfoblastik lösemi (ALL) olanların 26 gün ve üzerinde taburcu olma durumu, diğer tanıları alanlara göre 5,990 kat daha fazladır (Odds Ratio=Tahmini Relatif Risk:5,990, %95GA: 1,067-33,644).). KT Kür sayısı 1 olanların 26 gün ve üzerinde taburcu olma durumu, KT kür sayısı 4 ve üzerinde olanlara göre 5,381 kat daha fazladır (Odds Ratio=Tahmini Relatif Risk:5,381, %95GA: 1,113-26,005). Lojistik regresyon modelinde, taburcu olma süresi 26 gün ve üzerinde olma durumu ile cinsiyet, yaş ve Kanda üreme olma arasında her hangi bir ilişki bulunmamıştır. (Tablo 1)

Tartışma: Febril nötropenik atak hematolojik hastalarda önemli bir mortalite ve morbidite nedeni olmakla birlikte, ekonomik olarak da önemli bir yüküdür. Bu yüzden hastaların hastanede yatış süresine etki eden faktörler araştırılmalı ve bu faktörlerin yatış süresini kısaltma amacıyla iyileştirilmesi için çok miktarda çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Febril nötropenik atak, taburcu olma süresi, etki eden faktörler

Tablo 1. Hastaların taburcu olma süresine (26 Gün ve Üzeri) Etki eden faktörlerin lojistik regresyon analizi ile değerlendirilmesi

Değişken	Grup	n	p	TRR
Cinsiyet	Kadın (Ref)	39	0,346	1
	Erkek	82		1,727
Yaş	<65 (Ref)	102	0,697	1
	≥65	19		1,344
Kanda Üreme	Yok (Ref)	81	0,091	1
	Var	40		2,685
NPA Süresi	<12 (Ref)	57	<0,001	1
	≥12	64		12,707
Tanı	Diğer (Ref)	17	0,062	1
	AML	54		0,042
	ALL	23		0,718
	Lenfoma	27		0,271
KT Kür Sayısı	≥4	15	0,036	1
	1	68		0,0936
	2	22		0,931
	3	16		0,484

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 286

P-070

ATİPİK PREZENTASYON İLE BAŞVURAN KRONİK MİYELOPROLİFERATİF NEOPLAZİ OLGUSU

Çiğdem Dinçkal¹, Ayşe Uysal², Nazan Özsan³, Devrim Bozkurt¹, Murat Tombuloğlu²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

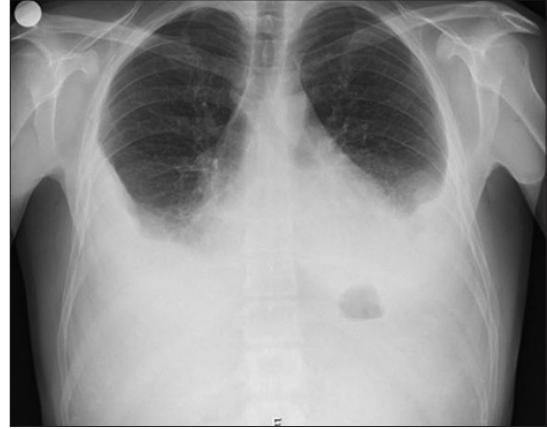
Giriş: Kronik miyeloproliferatif neoplaziler (KMPN) miyeloeritroid hücrenin kemik iliğindeki kontrolsüz proliferasyonu karakterize klonal hastalıklardır. Kronik Miyeloid Lösemi (KML), Polisitemi vera (PV), esansiyel trombositoz (ET) ve idiyopatik miyelofibrozis (İMF) bu hastalık grubundandır. Bu hastalıkların ortak klinik ve biyolojik özellikleri bulunmaktadır ve birbirine dönüşebilmektedir. Hastalar genellikle yaygın kemik, vücut ağrısı, ateş yakınıması ile başvururlar, muayenede belirgin splenomegali saptanır. Nadir de olsa atipik prezentasyona rastlanabilir, bu nedenle poliserozitetiklikleri sırasında KMPN saptanan olgumuzu sunmak istiyoruz.

Olgu Sunumu: 33 yaşında erkek olgu, 1,5 aydır kilo kaybı, solunum sıkıntısı ile başvurusunda dış merkezde plevral ve perikardiyal efüzyon saptanarak EÜTF Acil Servisi'ne yönlendirilmiş. Bası bulgusu veren perikardiyal efüzyon nedeniyle pigtail katater takılıp hasta yoğun bakım ünitemize kabul edildi. Muayenesinde S1, S2 ritmik ancak zayıf işitildi, bilateral bazal ve orta zonda solunum sesleri duyulmadı, dalak ve karaciğer palpe edilmedi. Hemogramında eozinofil hakimiyetinde lökositoz saptandı (Tablo 1). Akciğer Grafisinde (PAAC) bilateral plevral efüzyon izlendi (Şekil A). Tüm vücut BT'de lenfadenopati, splenomegali gözlenmezken batında yaygın asit gözlemlendi (Şekil B). Plevral mayisi eksuda olup sitolojik incelemesinde reaktif, lökosit zengin saptandı. Hipereozinofilik sendrom (HES), paraziter hastalık, KMPN ön tanıları kemik iliği aspirasyon biyopsisi (KİAB) yapıldı, diğer immunolojik belirteçler gönderildi (Tablo 2). HES organ tutulumu ön tanısı ile 3 gün puls metilprednizolon (MP), ardından 250-100-80-60 mg/gün olacak şekilde başlandı. KİAB'de sellülarite %80 dolayında olup, eozinofilik diziye ait elemanlar (%18-20) başta olmak üzere tüm hücre serileri artmış izlendi. KML FISH paneli (BCR-ABL, CEP8,9q34), JAK2 V617mut, FFIP1L1-PDGFRα füzyonuna bakıldı, mutasyon analizi ve füzyon saptanmadı. KMPN zemininde eozinofili düşülen hastaya hidroksiüre 500 mg 3x1 başlandı, ardından CRP ve eozinofil düşüşü dramatik bir şekilde izlendi (Tablo 3). Kontrol amacıyla çekilen PAAC'de efüzyonun azaldığı dikkati çekti (Şekil C). Tedaviye hızlı yanıt alınan hasta hidroksiüre tedavisi altında halen polikliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: KMPN, kemik iliğinde miyeloid hücre serisinin kontrolsüz proliferasyonu ile karakterize pluripotent kök hücre hastalıklarıdır. 2008 Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasında kronik miyeloproliferatif "hastalıklar" terimini "Neoplaziler" terimiyle değiştirmiştir. KMPN grubu hastalıkların tanısını koymak için moleküler, genetik testler, KİAB ve DSÖ'nün belirttiği tanı kriterleri kullanılmalıdır aksi halde reaktif süreçlerden ayırt etmek zor olabilir. Olgumuzda görüldüğü gibi KMPN

sınıflandırılmayan neoplazi şeklinde karşımıza çıkabilir ve tanıda zorluklar yaşanabilir.

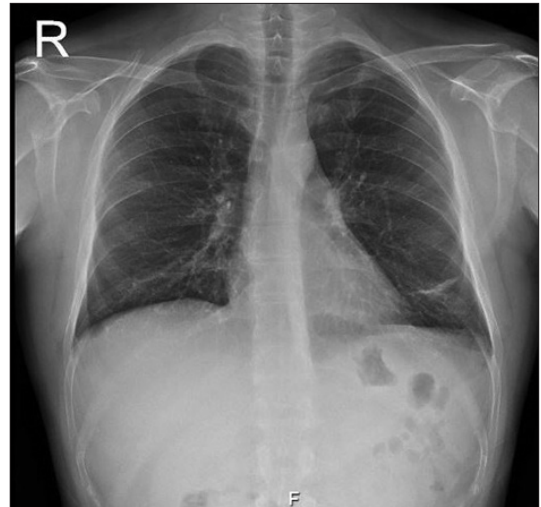
Anahtar Kelimeler: Kronik miyeloproliferatif neoplazi, poliserozitet, eozinofili



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Tablo 1. Hastanın başvurusu sırasında hemogram sonuçları

Lökosit	14,640 ul	(4,5-11,000)
Nötrofil (%62,2)	9160	(1510-7070)
eozinofil (%15,9)	2330	(0-450)

Tablo 2. Ayırıcı tanı sırasında gönderilen tetkik sonuçları

ANA	negatif	
ANCA	negatif	
AntidsDNA	negatif	
RF	<11	
Anti ccp	negatif	
IgG4	52,5	
Fibrinojen	360	
Total IgE	235	<100 IU/ml
TSH	1,91	0,35-5,50 mikrou/ml
Tiroid otoantikorları	antiM/antiTG:350/277	<60
serum protein elektroforezi	alfa2 bant geniş	tekrarı önerildi.
troponin T	13	<14
C3-4 düzeyi	186/51	90-180/10-40
viral panel	EBV/CMV,HAV IgG+	
parazit serolojisi	antitoxocara IgG+	
plevral sıvıda ARB	PCR ile saptanmadı.	

Tablo 3. Tedavi sonrasında bakılan hemogram sonucu

Lökosit	11,400	(4,5-11,000)
Nötrofil	7310	(1510-7070)
Eozinofil	9	(0-450)

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 409

P-071

AKUT LENFLOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR HASTADA PARVOVİRUS B19 ENFEKSİYONU İLE MASKELENEN İNDÜKSİYON SONU DEĞERLENDİRMESİ

Özlem Tüfekçi¹, Şebnem Yılmaz Bengo¹, Melek Erdem¹, Hale Ören¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

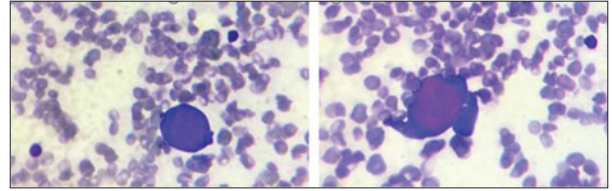
Giriş: Çocukluk çağı hematolojik malignitelerinin tedavisi sırasında viral enfeksiyonlara bağlı komplikasyonlar görülebilmektedir. Parvovirüs B19 enfeksiyonu, bağışıklık sistemi baskılanmış akut lösemili hastalarda ağır klinik bulgulara ve uzamış, beklenmeyen sitopenilere neden olabilmekte ve hastanın klinik değerlendirmesini güçleştirebilmektedir.

Olgu: Sırt ağrısı ve anemi yakınmaları ile başvuran sekiz yaşındaki kız hastaya yapılan tetkikler neticesinde B-öncül Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) tanısı konularak ALL-BFM 2000 kemoterapi protokolüne göre tedavi başlandı. Sekizinci gün steroid yanıtı iyi olan hastanın 15. gün kemik iliğinde %6 oranında lenfoblast saptandı. İndüksiyon sonu 33. gün değerlendirmesinde yapılan kemik iliği aspirasyon incelemesinde lenfosit hakimiyeti gözlenmiş olup, myeloid rejenerasyon izlenmemiş, dev

eritroblastların varlığı ve geç eritroid öncüllerin yokluğu dikkati çekmiştir (Resim 1). Eş zamanlı olarak hastanın genel durumu kötüleşmiş, yaygın kas ağrısı ve kemik ağrısı gelişmiştir. Mevcut klinik ve bulgularla hastada indüksiyon başarısızlığı düşünülmüş, kemik iliği bulguları nedeni ile de hastadan parvovirüs B19 PCR gönderilmiştir. İzlemede hepatomegali, karında şişlik, anemi, hiperbilirubinemi ve karaciğer fonksiyon testlerinde yükselik saptanmış, yapılan batın Doppler ultrasonografi sinusoidal obstrüksiyon sendromu ile uyumlu bulunması üzerine defibrotid tedavisi başlanmıştır. Bu arada, gönderilen parvovirüs B19 PCR analizi çok yüksek titrede parvovirüs enfeksiyonu lehine saptanınca hastaya intravenöz immunglobulin tedavisi verilmiştir. Hastanın tüm bulguları bir hafta içerisinde hızla düzelmiş, tekrarlanan kemik iliği aspirasyonunda tam hematopoetik rejenerasyon sağlanmış olup atipik hücre görülmemiştir. ALL BFM-2000 protokolü gereği gönderilen ve PCR yöntemi ile çalışılan 33. gün ve 78.gün minimal kalıntı hastalık tetkikleri de negatif olarak sonuçlanan hasta yüksek risk grubuna alınmamıştır.

Tartışma: Parvovirüs B19 enfeksiyonu akut lösemili hastalarda görülebilir ve bu enfeksiyona bağlı gelişen ağır klinik bulgular ve sitopeni indüksiyon sonu remisyon değerlendirmesini güçleştirebilir. Parvovirüs enfeksiyonuna ait tipik kemik iliği bulguları hekim için uyarıcı olmalı ve ayırıcı tanıda bu enfeksiyon mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut lenfoblastik lösemi, parvovirüs B19 enfeksiyonu, sinusoidal obstrüksiyon sendromu



Şekil 1.

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 435

P-072

YAPISAL KROMOZOM 1 ANOMALİSİNE SAHİP HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Süreyya Bozkurt¹, Sezgin Etgül², Şule Ünal³, Seda Aydın², Fatma Gümrük³, Mualla Çetin³, Haluk Demiroğlu², Salih Aksu², Yahya Büyükaşık², Nilgün Sayınalp², Hakan Göker², Osman İlhami Özcebe², İbrahim Celalettin Haznedaroğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü

³Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bölümü

Amaç: Hematolojik malignansilerde kromozom 1 anomalileri oldukça yaygındır (1). Bu çalışmada kromozom 1 anomalilerinin sıklığı ve çeşitleri, hangi hastalık gruplarında görüldüğü, görülme yaşı ve cinsiyet durumları değerlendirilmiştir.

Gereç-yöntem: Bu retrospektif çalışmaya Hacettepe Üniversitesi Temel Onkoloji A.B.D Sitogenetik laboratuvarında Ocak-2008 ve Mart 2016 yılları arasında konvansiyonel sitogenetik analizleri yapılmış ve yapısal olarak kromozom 1 anomalisi tespit edilmiş olan toplam 46 hasta dahil edilmiştir.

Bulgular-Sonuç: Hacettepe Üniversitesi Temel Onkoloji A.B.D Sitogenetik laboratuvarında Ocak-2008 ve Mart 2016 yılları arasında konvansiyonel sitogenetik örnekleri kabul edilmiş olan toplam 6865 hastanın 45'inde (%0.65) yapısal kromozom 1 anomalisine rastlanmıştır. 45 hastanın 7'si çocuk 38'i ise erişkindir. Hastaların 31'i erkek (%68.8) 14'ü ise (%31.1) kadın hastadır. Erişkin hastalarda yaş ortalaması 58, çocuk hastalarda ise 7 yaş 4 ay'dır.

Yapısal kromozom 1 anomalisi tespit edilen erişkin hastalar içinde 10 hasta Mm, 9 hasta lösemi (4 hasta AML, 2 hasta ALL, 2 hasta KML, 1 hasta KMmL), 1 hasta Myelofibrozis, 7 hasta MDS, 3 hasta açıklanamayan anemi, 1 hasta polisitemia vera, 1 hasta esansiyel trombositoz ve 5 hasta lenfoma tanısı almıştır. Oniki erişkin hastada 1. kromozomun başlıca X,2,4,6,11,12,15 ve 21. kromozomlarla translokasyonu tespit edilmiştir. Bu translokasyonlardan 15,2,4,6,11 ve 12 kromozomlarla olanları nadir görülen translokasyonlardır. Translokasyonlardan başka 12 hastada derive 1, üç hastada duplikasyon 1 tespit edilmiştir. 17 hastada ise 1. kromozomun uzun ve kısa kollarının delesyonu belirlenmiştir. Bir hastada da izokromozom q tespit edilmiştir. Çocuk hastaların ise üçünde AML (1 hasta MDS'den transforme olmuştur.), birinde ALL, ikisinde NHL ve birinde Burkitt lenfoma tanısı bulunmaktadır. Çocuk hastalarda tespit edilen t(1;11) ve t(1;4) nadir görülen anomalilerdir. Örneğin t(1;11) (p32;q23) bugüne kadar yalnız 36 hastada belirlenmiş olup kötü prognoz belirteçidir (2).

Sonuç olarak Ocak-2008 ve Mart 2016 yıllarını baz alarak yaptığımız bu retrospektif çalışmada, değerlendiren 6865 örneğin 45'inde yapısal olmak üzere kromozom 1 anomalisi tespit ettik (%0.65). Kromozom 1 anomalilerinin tespit edildiği malign hastalıklar literatür ile uyumlu bulundu. Ayrıca hem erişkin hem de çocuk hastalarda tespit ettiğimiz 11 translokasyonun 9'u oldukça nadir görülen ve prognostik öneme sahip translokasyonlardı.

Kaynaklar

1. Djordjevic V, Dencic-Fekete M, Jovanovic J, Drakulic D, Stevanovic M, Jankovic G, Gotic M .Pattern of trisomy 1q in hematological malignancies: a single institution experience. Cancer Genetics and Cytogenetics 186 (2008) 12-18.
2. Jean-Loup Huret Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol. 2011; 15(6).

Anahtar Kelimeler: Kromozom 1 anomalisi, hematolojik malignansi

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 363

P-073

YENİ TANI AGRESİF LENFOMALARDA OKSİDATİF STRES DÜZEYLERİNİN ARAŞTIRILMASI

Senem Maral¹, Şule Mine Bakanay¹, Murat Alışık², Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, Sema Akıncı¹, Özcan Erel², İmdat Dilek¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Hematolojik maligniteler arasında sıklık açısından ilk sırada yer alan lenfomalar immun sistem hücrelerinin klonal proliferasyonu ile karakterizedir. Etiyolojisinde enfeksiyonlar, otoimmünite, immun yetmezlik, kimyasal veya kemoteröpatik ajanlara maruziyet, kromozomal kayıplar ve translokasyonlar ortaya konmuştur.

Antioksidan ve oksidan dengesinin sağlanması hücre fonksiyonların ve metabolizmasının devamlılığında önemli rol oynamaktadır. Bu dengeyi kayıplı ile oluşan oksidatif stress hedef molekül olan lipidler, protein yapıları ve DNA üzerinde oksidatif hasara yol açmaktadır. Ortamdaki serbest radikaller mutasyonlara ve neoplastik transformasyona zemin oluşturmaktadır.

Bu çalışmamızda, agresif lenfomaların etiolojisinde rol oynadığı düşünülen oksidatif stress düzeyinin ölçülmesini ve sağlıklı popülasyon ile karşılaştırmayı amaçladık.

Materyal ve Metod: Hastanemiz hematoloji polikliniğine başvuru yeni tanı alan ve tedavisi planlanan 13 hodgkin dışı lenfoma hastası çalışmaya dahil edilmiştir. Kontrol grubuna, bilinen malignite öyküsü ve kronik hastalığı olmayan, yaş ve cinsiyet yönünden birebir eşleştirilmiş 13 sağlıklı gönüllü dahil edilmiştir. Hastalardan ve gönüllülerden tedavi öncesi alınan serum örneklerinde tiol, disülfid, total tiol düzeyleri ve bunların oranları(SH,SS,SH+SS) çalışılmıştır. Oksidatif stress düzeylerinin belirlenmesi için tiol/disülfid homeostazını ölçen ve otomatik spektrofotometrik bir yöntem olan Erel ve Neşelioğlu methodu kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya alınan toplam 13 (5 Erkek, 8 Kadın) hastanın yaş ortancası 55 (28-82)'dir. Agresif lenfoma tanısı alan hastaların çoğunluğunu diffüz büyük B hücreli lenfoma (n=10) oluşturmaktaydı. Diğer hastaların 2'si mantle hücreli lenfoma, 1'i anaplastik büyük hücreli lenfoma tanısı almıştı. Hastaların demografik ve biyokimyasal verileri tablo-1'de özetlenmiştir. Hasta grubu sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırıldığında SS düzeyi, SS/SH oranı ve SS/SH+SS oranları hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulunmuştur. SH/ SH+SS oranı ise hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptanmıştır (Tablo 2).

Tartışma ve Sonuç: Oksidatif stres ve onkogenezi ilişkisi daha önce solid tümörlerle ilgili birçok çalışmada gösterilmiştir. Ancak hematolojik malignitelerle ilgili az sayıda çalışma bulunmaktadır. Yakın dönemde multiple miyelomda da benzer metod kullanılarak oksidatif stresin arttığı gösterilmiştir. Bu çalışmada agresif lenfoma hastalarında SH/SS homeostazında değişiklik olduğu gösterilmiştir. Sonuçta hematolojik malignitelerin gelişiminde oksidatif stresin rolü ve tedavi ile beraber stres düzeyindeki değişikliklerin tedavi yanıtına ve sağkalıma etkisi gelecekte araştırılması gereken konulardır.

Anahtar Kelimeler: Agresif lenfoma, oksidatif stres

Tablo 1. Demografik veriler

Yaş(yıl)	ortanca:55	aralık:25-82
Hb(g/dl)	ortanca:13,3	aralık:6,8-15,5
Wbc(X10 ⁹)	ortanca:7,6	aralık:5-26
Sedimentasyon(saat)	ortanca:47	aralık:9-100
LDH(U/L)	ortanca:253	aralık:138-1318
Ann Arbour Evre(#)	düşük(1-2):3	ileri(3-4):10
B semptomu(#)	var:4	yok:9
KI tutulumu(#)	var:2	yok:11
IPI skoru(#)	düşük(0-2):7	yüksek(3-5):6

Tablo 2. İstatistiksel veriler

	Kontrol	Hasta	P değeri
SH	440,5±64,4	421,3±88,6	0.5
SS+SH	439,6±67,9	448,2±90,2	0.7
SS	19,5±5,7	13,7±6,3	0.022
%SS/SH	4,9±1,4	3,3±6,3	0.027
%SS/SS+SH	4,4±1,8	3,1±1,6	0.025
%SH/SS+SH	91,0±2,3	93,7±3,3	0.025

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 380

P-074

TRANSPLANTASYON İLİŞKİLİ TROMBOTİK MİKROANJİOPATİDE EKULİZUMAB TEDAVİSİ - İKİ ÇOCUK OLGUNUN SUNUMU

Melek Özdener¹, Özlem Tüfekçi¹, Hale Ören¹, Fatma Demir Yenigürbüz¹, Şebnem Yılmaz Bengoal¹
¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

Giriş: Hematopoetik kök hücre transplantasyonu ilişkili trombotik mikroanjiopati (Tİ-TMA) uzun dönem morbidite ve yüksek mortalite ile seyreden, endotel hasarı ile gelişen, mikrosirkülasyonda bozulma, mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve çoklu organ hasarı ile seyreden sistemik bir hastalıktır. Çocuklarda da kullanılan anti-C5 monoklonal antikor ekulizumab, membran atak kompleksini bloke ederek doku hasarını önleyebilmektedir. Burada Tİ-TMA gelişen ve tedavilerinde ekulizumab kullanılarak olumlu yanıt alınan iki olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Yüksek risk grubunda (YRG) pre B ALL ile izlemde olan 8 yaşındaki erkek hastaya, total vücut ışınlaması (TVI) ve etoposid hazırlık rejimi ile tam uyumlu kardeşinden allojeneik kök hücre nakli yapıldı. +37. günde hipertansiyonla birlikte tonik nöbet geçiren hastanın beyin MRG normal saptandı. Siklosporin ilişkili olabileceği düşünülerek, ilacı kesilerek mikofenolat mofetil tedavisi başlandı. Hipertansiyonuna yönelik enalapril ve amlodipin başlanırken antiepileptik olarak fenitoin başlandı. +75. günde anemisi, trombositopenisi devam eden, beş kez plazmaferez uygulanan, LDH yüksekliği, haptoglobulin düşüklüğü, retikülosit artışı devam eden, periferik yaymada şistosit izlenen hastada Tİ-TMA düşünüldü. ADAMTS 13 aktivitesi normal saptandı. Endikasyon dışı ilaç onamı alınarak +78. günde ekulizumab 900 mg/doz iki haftada bir olacak şekilde başlandı. İzlemde

transfüzyon ihtiyacı azaldı, hemoliz bulguları ve sitopeni düzeldi, ekulizumab tedavisi on doza tamamlanarak kesildi. Olgu rutin poliklinik kontrolleriyle izlenmektedir.

Olgu 2: YRG, Ph kr. (+) pre B ALL 16 yaşında erkek hastaya TVI ve etoposid hazırlık rejimi ile tam uyumlu kardeşinden allojeneik kök hücre nakli yapıldı. Grade 3 deri GvHH nedeniyle steroid tedavisi alan olguda +54. günde hemorajik sistit gelişti, BK virüs >10⁸ kopya bulundu ve tedavisine levofloksasin eklendi. GvHH kontrol altında olmayan olgunun siklosporini kesilerek mikofenolat mofetil ve takrolimus infüzyonu başlandı. İki kez mezenkimal kök hücre verildi, GvHH düzeldi. Sitopenileri 4. ayda devam eden, LDH, retikülosit artışı, haptoglobulin düşüklüğü olan ve periferik yaymasında şistositleri izlenen hastada Tİ-TMA düşünüldü. Endikasyon dışı ilaç onayı alınarak ekulizumab tedavisi başlandı. İki haftada bir iki kez 900mg/doz, daha sonra 1200 mg/doz ayda bir olacak şekilde iki defa alan hastanın 3. dozdan sonra hemoliz bulgularında ve sitopenide düzelme görüldü. İmmüsupresif tedavisi devam eden, transfüzyon ihtiyacı olmayan hasta poliklinik kontrollerinde izlenmektedir.

Tartışma: Literatürde de monoklonal insan anti-C5 antikorunu ekulizumab gibi kompleman yol blokajını sağlayan ajanların kullanımının çoklu organ hasarını durdurabileceği ve olguların prognozunu iyileştirebileceği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: transplantasyon ilişkili trombotik mikroanjiopati, ekulizumab, akut lenfoblastik lösemi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 334

P-075

ALICI VE VERİCİ CİNSİYETİNİN ALLOGENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE GEÇ DÖNEMDEKİ HEMOGLOBİN DEĞERİNE ETKİSİ

Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹, Zafer Gülbaş²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı
²Anadolu Sağlık Merkezi, Kemik İliği Nakli Merkezi, Kocaeli

Amaç: Çalışmanın amacı; allojeneik hematopoetik kök hücre nakli (AKHN) yapılan, en az bir yılı geçmiş ve son 4-6 aydır herhangi bir immüsupresif tedavi almayan hastaların kan parametrelerini değerlendirmektir.

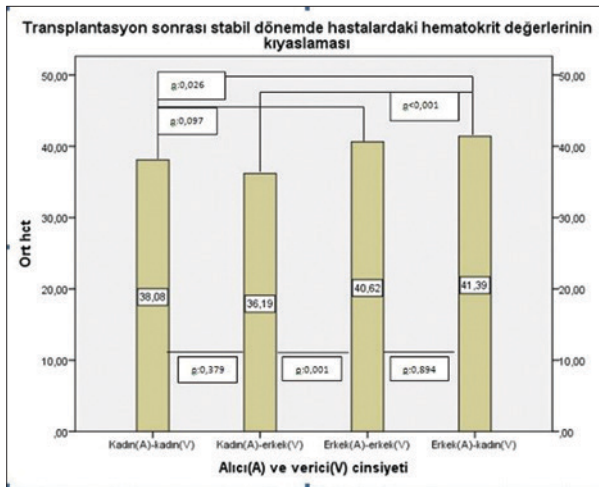
Gereç ve Yöntem: Ağustos 2008 ve mart 2014 tarihleri arasında Anadolu Sağlık Merkezi Hematopoetik Kök Hücre Nakil Merkezinde AKHN yapılan 308 erişkin hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Nakil sonrası bir yılı geçmiş en az 4-6 aydır immüsupresif tedavi almayan 73 hastanın verileri analiz edildi.

Bulgular: Hastaların 48'ine tam uyumlu vericiden, 25'ine ise haploidentik vericiden AKHN nakli yapılmıştır. AKHN nakli yapılan hastalarının geç dönemdeki kan parametrelerinin vericiler ile kıyaslaması tablo 1'deki gibidir. Çalışmada; alıcıların MCV seviyeleri ve lenfosit sayıları vericilerden yüksek iken, alıcıların hematokrit seviyeleri, nötrofil ve trombosit sayıları vericilerden belirgin olarak düşük tespit edilmiştir. Nakil sonrası stabil dönemde; hemoglobin ve hematokrit değerleri dışındaki kan parametreleri bayan ve erkek alıcılarda fark göstermemiştir. Yapılan analizlerde verici cinsiyetinin nakil sonrası tedavisiz periyotta kan parametreleri üzerine etkisi olmadığı, hemoglobin ve hematokrit değerlerinin temel olarak alıcı cinsiyetinden etkilendiği tespit edilmiştir. Tahmin

edildiği üzere; erkek alıcılarda hemoglobinin ve hematokrit değerleri kadın alıcılar ile kıyaslandığında daha yüksektir (sırasıyla $p < 0.0001$, $p < 0.0001$). Alıcılar ve vericilere cinsiyetlerine göre alt grup analizi yapıldığında da yine anlamlı farklılıkların özellikle erkek alıcı cinsiyetinden kaynaklandığı görüldü (Şekil 2). Nakil sonrası periyottaki kan parametreleri değerlerinin sağlıklı kontrol için verilen referans aralığında olduğu da görülmüştür.

Sonuç: AKNH yapılan hastaların uzun dönem stabil periyodunda kan parametreleri sağlıklı kontrollere benzerdir ve takipte bu referans değerler kullanılabilir. Alıcı cinsiyeti bu dönemdeki hemoglobinin ve hematokrit değerlerinin temel belirleyicisidir. Erkek alıcılarda hemoglobinin ve hematokrit değerleri anlamlı olarak yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Allojenik kök hücre nakli, cinsiyet, kan parametreleri



Şekil 1.

Tablo 1. Alıcı ve vericilerin genel özellikleri (*: $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı)

	Donors (n: 64)	Patients (n: 73)	P value
Yaş (yıl)	39,16 ± 12,92	39,61 ± 12,85	0,801
Cinsiyet (K/E)	36 / 37	33 / 40	0,345
Hemoglobin (12,2-18,1 g/dL)	13,70 ± 2,18	13,34 ± 1,32	0,204
Hematokrit (%37,7-53,7)	40,68 ± 3,33	39,20 ± 3,89	0,023*
MCV (80-97 fL)	85,24 ± 5,99	91,51 ± 5,55	0,000*
Lökosit (4600-10200/mm ³)	7052 ± 1893	6714 ± 2240	0,242
Nötrofil (2000-6900/mm ³)	4246 ± 1455	3239 ± 1388	0,000*
Lenfosit (600-3400/mm ³)	2113 ± 646	2646 ± 1120	0,003*
Trombosit (142000-424000/mm ³)	243530 ± 48586	163630 ± 55317	0,000*

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

Referans Numarası: 362

P-076

KEMİK İLİĞİ METASTAZI İLE GELEN SOLİD TÜMÖRLERİN KEMİK İLİĞİNDE E-CADHERİN VE CALCIUM SENSİNG RECEPTOR İFADESİ

Senem Maral¹, Aydan Kılıçarslan², Şule Mine Bakanay¹, İmdat Dilek¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Patoloji Bilim Dalı

Giriş: Kemik iliği(KI) metastazı yapan solid organ tümörler agresif seyir ve kısa sağkalım ile ilişkilidir. Hastalar sedimentasyon yüksekliği, kemik ağrısı, kemik lezyonlarının saptanması, lökoeritroblastik kan tablosu, sitopeni nedeni ile hematoloji bölümüne yönlendirilmekte ve ilk tanıyı KI biyopsisi ile almaktadır. KI tutulumu en sık meme, prostat ve akciğer kanserlerinde görülmektedir. E-cadherin; hücre göçü, immün yanıt, tümör invazyonu ve metastazda görev alan kalsiyum bağımlı, hücreler arası adhezyon molekülüdür. Azalmış E-cadherin ifadesi ile epitelyal tümörlerin invazyon yeteneği arasında ilişki saptanmıştır. CaSR; başlıca kalsiyum homeostazından sorumlu, hücre çoğalması, farklılaşması, kemotaksis ve apoptozda rol alan ekstrasellüler G proteinidir. CaSR ifadesindeki artışın, meme, prostat gibi tümörlerde kemik metastazında artışa, paratiroid ve kolorektal tümörlerde ise baskılanmasına yol açtığı gözlenmiştir. Çalışmamızda E-cadherin ve CaSR proteinlerinin KI metastazıyla ilişkisi araştırıldı.

Metod: Kliniğimizde son 8 yıl içinde KI metastazı ile tanı alan 15 solid tümör olgusu retrospektif olarak incelenmiştir. Hastanemiz patoloji bölümünde örneklerin parafin bloklarından 3-4µ kalınlığında kesitler hazırlandı. Benchmark GX İHK/İSH (Ventana) otomatik boyama platformunda E-cadherin ve CaSR immünohisto kimyasal boya testleri uygulandı. E-cadherin, immünohisto kimyasal boyama; metastaz odaklarındaki epitel hücrelerindeki kayıplar fokal (%0-%60) ve yaygın (>%60) olarak değerlendirildi. CaSR immünohistokimyasal boyaması metastaz odaklarındaki boyama paternin yaygınlığına göre; negatif (%0-5), fokal pozitif (%5-%60) ve yaygın pozitif (>%60) olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 15 hastanın demografik özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. CaSR immünohistokimyasal boyamasında olguların 10'unda yaygın pozitif boyanma saptanmış ve bu olguların boyama paterninin şiddetine göre 8'i kuvvetli, 1'i zayıf ve 1'i de orta dereceli olarak değerlendirilmiştir. 5 olguda ise pozitif bir boyanma saptanmamıştır. Olguların 12'sinde E-cadherin immünohistokimyasal boyamasında yaygın kayıp izlenirken 3 olguda ise fokal kayıplar olduğu dikkati çekmiştir. Vakaların immünohistokimyasal boyama özellikleri Tablo 1'de verilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: CaSR'ün meme ve prostat tümörlerin kemik metastazında aktif rol oynadığı ortaya konmuştur. Vakaların hepsinde KI ile birlikte kemik metastazı da mevcuttu. Meme ve prostat kanserlerinde saptadığımız CaSR ile kemik ve KI metastazı arasındaki anlamlı ilişki bu konuda yapılmış olan önceki çalışmalarla uyumlu bulunmuştur. Hastaların çoğunda trombotik mikroanjyopati benzeri laboratuvar bulgularının olduğu gözlenmiştir. Buna paralel olarak, kemik iliğinde CaSR ifadesi ile trombositopeni ve yüksek LDH

düzeyi arasında anlamlı istatistiksel veriler sağlanmıştır (p=0,02 ve p=0,002). Büyük oranda gözlenen E-cadherin kaybı(%87) hücreler arası bağlantıların zayıflamasının kemik iliğine metastazı kolaylaştırması ile açıklanabilir.

Anahtar Kelimeler: E-Cadherin, calcium sensing receptor, metastaz, kemik iliği

Tablo 1. Demografik özellikler

Yaş	ortanca: 61	aralık: 29-81		
Cinsiyet	k: 4	e: 11		
Histopatolojik tanı	adenokarsinom:9	taşlı yüzük hücreli:3	küçük hücreli karsinom:2	tanımlanamayan karsinom:1
Primer organ	mide:4	meme:4	prostata:3	ac:3
Metastaz	kemik:15	karaciğer:2	beyin:2	dalak:1
Kı yapıma nedeni	sitopeni:6	kemik lezyonu:7	anemi + sedim yüksekliği:2	
Py bulgusu	lökoeritroblastik kan tablosu:7	normal:5	nötrofil:3	
Hb(gr/dl)	ortanca:8,1	aralık:3,1-15,3		
Wbc(x10 ³)	ortanca:6,6	aralık:2,5-23		
Plt(x10 ⁹)	ortanca:71	aralık:3-320		
Sedimentasyon(/saat)	ortanca:62	aralık:17-146		
LDH(U/L)	ortanca:653	aralık:210-3293		
Yaşam süresi(gün)	ortanca:28	aralık:1-700		
CaSR	negatif:5	fokal pozitif:2	yaygın pozitif:8	
E-Cadherin	negatif:12	fokal negatif:3		

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 221

P-077

B HÜCRELİ AKUT LENFOSİTİK LÖSEMİ'DE CD317 EXPRESYONU

Mesude Falay¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

B hücreli Akut Lenfositik Lösemi (B-ALL) çoğunlukla çocukluk çağda en sık görülen lösemidir ve kür şansı yüksekken erişkinlerde kür oranı daha düşüktür. B-ALL'de lösemik hücreler le normal progenitor lenfositler (hematogon) benzer antijen ekspresyonu göstermektedir. Minimal residüel hastalığın (MRD) i B-ALL'de doğru tayini için progenitor lenfositlerde eksprese olmayan antijenler gerekmektedir ve bu bu antijen sayısı oldukça sınırlıdır. Biz bu çalışmada multiple myeloma antijeni olarak tanımlanan hematopoetik hücrelerdeki ekspresyon profili ve lenfoid malignansilerde tanıdaki yeri tam olarak karakterize olmayan CD317'nin yeni tanı B-ALL olgularındaki ekspresyonunu analiz ettik.

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniğinde yeni tanı 10 B-ALL olgusunu (7 kadın, 3 Erkek (ortalama yaş 56.2) ve 3 hematogon olan normal kemik iliği aspirasyon örneğini 8 renkli akım sitometriyle analiz ettik. B-ALL olan 3 olguda CD317 antijen ekspresyonu vardı. Birinci olgumuz preB-ALL, ikinci olgumuz comman ALL idi ve aynı zamanda CD15 aberant antijen ekspresyonu mevcuttu, üçüncü olgumuzda yine comman ALL idi ve CD33 aberant antijen ekspresyonu mevcuttu. Normal kemik iliği aspirasyon örneğindeki

hematogondan yaptığımız analizde ise sadece evre 1 hematogon da zayıf CD317 ekspresyonu tespit ettik.

Bu konuda yapılan iki çalışmada ise bizim bulgumuzun aksine evre 1 ve evre 3 hematogone da CD317'nin eksprese olduğunu B-ALL olgularında ise ekspresyonunun azaldığı bildirilmiş. Bu nedenle e MRD tayininde önemli olabilir denilmektedir. Bizim çalışmamızda ise tam tersine 3 B-ALL olgusunda CD317 ekspresyonunu, hematogona göre daha yüksek tespit ettik. Monoklonal antikor kaynaklı hatayı dışlamak için farklı firmalara ait CD317 monoklonal antikorları ve daha çok olgu ile farklı sonuçlar çıkabilir. Çalışmamız halen devam etmektedir

Anahtar Kelimeler: B-ALL, MRD, CD317

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

Referans Numarası: 151

P-078

CHANARIN DORFMAN SENROMU: OLGU SUNUMU

Naciye Demirel¹, Demet Aydın¹, Esmâ Evrim Doğan¹, Sedat Irmak², Figen Kahyaoğlu², Semih Kalyon², Yasemin Gök Gökden³, Mehmet Çopur⁴, Emek Kocatürk⁴

¹Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği

³Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği

⁴Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği

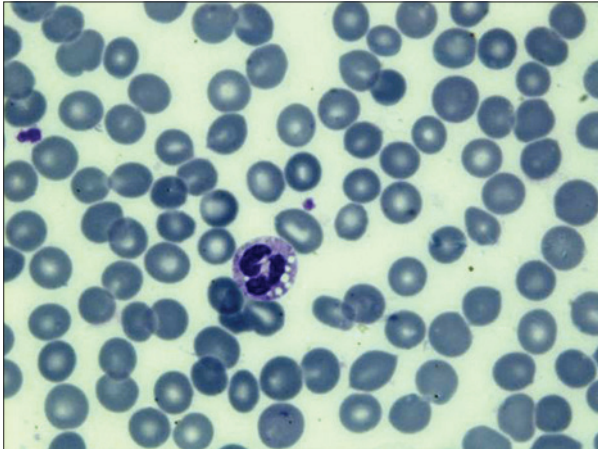
Giriş: Chanarin Dorfman Sendromu (CDS) konjenital iktiyozis ve çoklu organ tutulumu ile giden, nadir bir nötral lipid metabolizması bozukluğudur. İktiyozisli hastalarda periferik kan yaymasında nötrofillerde lipid vakuollerinin (Jordan's anomalisi) gözlenmesi tanı için diagnostiktir. Burada karaciğer sirozu ve portal hipertansiyon bulguları gelişmiş olan iktiyozisli erişkin bir erkek hastada periferik kan yayması ile Jordan's anomalisi saptanarak CDS tanısı konulan bir olgu sunuldu.

Olgu: 38 yaşında erkek hasta, iktiyozis nedeniyle dermatoloji polikliniğinde takip edilirken periferik yayma değerlendirilmesi ve splenomegali için hematoloji polikliniğimize refere edildi. Hastanın fizik muayenesinde: cildinde belirgin kuruluk; yüzde, sırt ve gövdede yaygın yer yer hiperpigmente skuamöz lezyonlar; tüm vücut derisinde hiperkeratoz ve 3 cm splenomegali dışında diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar bulgularında; WBC: 2310mm³, Hgb:13.5 gr/dl, Htc: %38,8, MCV:86 fl, PLT:72.000mm³, AST:203 U/L, ALT: 151U/L, ALP:118 U/L, GGT:167U/L, LDH:667U/L, CK:1356 U/L dışındakiler normaldi. Periferik yaymada: nötrofil parçaları:%58, eozinofil:%6, lenfosit:%28, monosit:%8, eritrosit morfolojisi:normal, trombositler: 7, 8'li küme, nötrofillerde ve eozinofil parçalarının stoplazmasında lipid vakuollerii görüldü. Hastanın Temmuz 2011'de yapılmış olan batın USG'de: kaciğer boyutu, parankim ekosu artmış, grade III hepatosteatoz, ile uyumlu izlenmiş, Yeni yapılan batın ve portal sistem doppler USG'de: karaciğer atrofik, kenar düzensizlikleri, parankim ekojenitesinde artış ve kaba granüler görünüm mevcut, parankim içinde yer kaplayıcı lezyon yok, dalak normalden büyük 17 cm olup, portal ve spenik ven normal sınırlarda değerlendirildi. Endoskopisinde: pangastrit, özofagus varisleri izlendi.

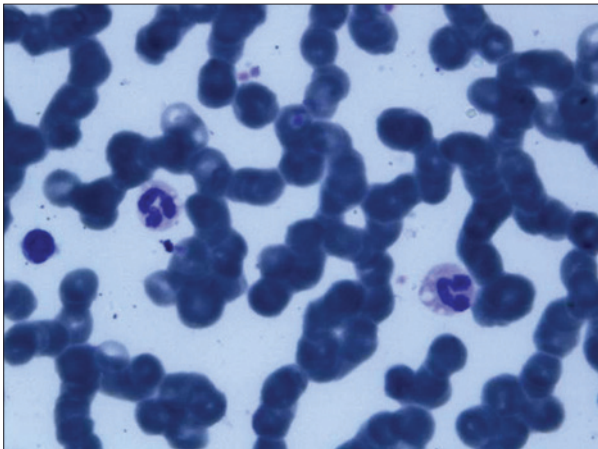
Hastanın albümin, PTZ, İNR, EKO kardiografisi normal, hepatit ve otoimmün hepatit markırlarında dâhil karaciğer sirozu etyolojisinde başka bir etken saptanmadı. Karaciğer sirozu ve portal hipertansiyon CDS'na, bisitopeni de karaciğer sirozu ve portal hipertansiyona bağlı geliştiği düşünüldü. Sosyal nedenlerden dolayı genetik inceleme yapılamayan hastamıza CDS tanısı konuldu, dermatoloji gastroenteroloji, endokrin ve metabolizma hastalıkları polikliniğinden takip önerildi.

Tartışma: Nötral lipid depo hastalığı olarak da bilinen CDS, vücudun çeşitli hücrelerinde stoplazma içi nötral lipid birikimi ve ciltte iktiyozisle karakterize, otozomal resesif geçiş gösteren, nadir görülen bir lipid metabolizma hastalığıdır. CDS'deki metabolik defek, 3 kromozomun kısa kolunda yer alan ABHD5/CG158 gen mutasyonuna bağlıdır. Bu mutasyona bağlı olarak hastalarda kas, göz, kulak, karaciğer, santral sinir sistemi gibi pek çok organda hücre içi lipid depolanması oluşur. Klinik olarak sadece izole cilt bulgularıyla seyredebileceği gibi eşlik eden multi organ tutulumları da görülebilir. CDS tanısı klinik şüphe varlığında periferik kan yayma incelemesinde nötrofillerde lipid vakuollerinin gösterilmesi ile konur.

Anahtar Kelimeler: Jordan's anomalisi, Chanarin Dorfman sendromu



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 226

P-079

FISH İLE TAMAMLANAN BİR PUZZLE: SEKONDER MDS OLGUSUNDA YENİ BİR KRİPTİK TRANSLOKASYON VE MYB DUPLİKASYONU BİRLİKTELİĞİ

Gülleyla Kılıç¹, Serdar Örnek², Erman Öztürk³, Olga Meltem Akay³, Hülya Kayserili⁴, Burhan Ferhanoglu³

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi

²V.K.V Amerikan Hastanesi, Hematoloji

³Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü

⁴Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü

Çözünürlülüğü kısıtlı olsa da, tüm genomun kabaca analiz edilmesini sağlayan konvansiyonel sitogenetik yöntemler uzun yıllar hematolojik malignitelerin genetik tanısında altın standart olmuştur. Son yıllarda, konvansiyonel yöntemlerle birlikte kullanılmaya başlanan floresan in situ hibridizasyon (FISH) yöntemi, yeni ve submikroskopik genetik değişikliklerin tanımlanmasına olanak vererek sitogenetikte, tamamlayıcı bir yöntem olarak yerini almıştır.

Bu çalışmada MDS-RAEB-1 tanısı ile izlenen 64 yaşında kadın hastanın, merkezimizde FISH ile aydınlatılan moleküler sitogenetik sonuçları sunulmuştur.

Olgu, Ekim 2011'de TİPB3 Timoma tanısı ile neo-adjuvan kemoterapi tedavisi görmüştür. Ocak 2012'de tümör ekzisyonunun ardından tutulu alan radyoterapisi uygulanmış, Mart 2016'da gelişen anemi ve trombopeni nedeniyle yapılan kemik iliği biyopsisi sonucunda MDS RAEB-1 tanısı almıştır.

Tanı öncesi örneklenen kemik iliğinin sitogenetik analizi farklı bir merkezde, tedavi sonrası analiz ise, hem merkezimizde hem de ilk örneğin çalışıldığı merkezde tamamlanmıştır. Dış merkez, tedavi öncesi ve sonrası karyotip sonuçlarını 46,XX,add(6)(p21.3),del(12)(p12p13),add(17)(p13) olarak raporlamıştır. Merkezimizde 12. kromozomla, 17. kromozom arasında kriptomik bir translokasyon varlığı ve add(6)'nın, inverted 6q duplikasyonu olabileceği düşünülerek örnek, FISH yöntemi ile de incelenmiştir. 6. ve 12. kromozomlar ile 17p13.1 ve p subtelomerik bölgesine ait probalar kullanılarak yapılan analiz sonucunda, 46,XX,der(6)invdup(6)(q24q22), t(12;17)(p12.3;ptel) karyotipi saptanan olguda,

MYB onkogeninin duplikasyonu ile birlikte, 12p ve 17p subtelomerik bölgeleri arasında kriptik bir translokasyon bulunduğu FISH ile doğrulanmıştır.

Literatürde, MYB duplikasyonu ile 12p, 17 subtelomerik p translokasyonunun birlikteliği gösterilen olgu tanımlanmamıştır. Az sayıda olguda ise benzer anomaliler ayrı ayrı görülmüştür. FISH ile aydınlatılan bu tür yapısal anomalilerin gen ekspresyonuna etkisi araştırılarak elde edilecek genetik bilgilerin, ileride tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi ve hematolojik malignitelerin prognozu için değerli olacağı düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: FISH, MYB duplikasyonu, inverted duplikasyon, kriptik translokasyon

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 421

P-080

ÇOKLU PRİMER NEOPLAZİ ÖYKÜSÜ OLAN HASTADA YENİ GELİŞEN T HÜCRELİ ALL OLGUSU

Mahmut Bakır Koyuncu¹, Cüneyt Cengiz¹, Mustafa İlğan¹, Ali Alper Solmaz¹, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Çoklu primer neoplaziler, bir hastada her biri ayrı, her biri malignitenin belirgin bir örneği olan ve birinin diğerinin metastazı olma olasılığı ekarte edilmiş tümörlerin varlığı şeklinde tanımlanır. Yaşam süresinin uzamasının ve malignitelerin spesifik tedavisinin sonucu sağkalmın artış olması nedeniyle çoklu primer neoplazilerin sayısı giderek artmaktadır. Biz de renal hücreli karsinom (RCC), tiroid papiller karsinom ve timoma gelişiminin sonra akut lösemi ile gelen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 57 yaşında erkek hasta 1 haftadır devam eden ateş, halsizlik yakınmasıyla Acil servise başvurdu. Hastanın öyküsünden hastaya 7 yıl önce RCC nedeniyle sol nefrektomi yapıldığı, sonrasında kemoterapi veya radyoterapi uygulanmadığı öğrenildi. Operasyondan 3 yıl sonra tiroid bezinde nodül değerlendirilmesi sonrası total tiroidektomi yapıldığı ve tiroid sağ lopta 8 mm lik papiller karsinom odağı saptandığı öğrenildi. Operasyon sonrası radyoaktif iyot tedavisi almadığı, levotiroksin hormon replasman tedavisine başlandığı anlaşıldı. 3 ay önce nefes darlığı yakınması nedeniyle çekilen toraks BT de mediastende kitle nedeniyle VATS işlemi uygulanan hastanın mevcut kitle patolojisinin timoma ile uyumlu geldiği, hastaya operasyon sonrası 28 gün boyunca radyoterapi uygulandığı ve radyoterapinin 10 gün önce sonlandığı öğrenildi. Acil servise geldiğinde vücut sıcaklığı 38.4°C ölçülen hastanın kalp hızının 110/dk olması dışında fizik muayenesinde anlamlı bir özellik saptanmadı. Hemogramında lökosit sayısı 4,6x10³/μL (4,5- 11 x 10³/μL) saptanan hastanın nötrofil sayısı 0,33 x10³/μL görülmesi üzerine hasta nötrojenik ateş tanısıyla hospitalize edildi. Pulmoner Aspergilloz ön tanısıyla istenen toraks BT si şekildedeki gibiydi. İncelenen periferik yaymasında lenfoid blastik hücreler saptanan hastanın bunun üzerine alınan kemik iliği aspirasyonu ve flow sitometri sonucunda hastaya early timosit T hücreli ALL tanısı koyularak HyperCVAD kemoterapi protokolü başlandı.

Sonuç: Herhangi bir neoplazi nedeniyle radyoterapi öyküsü olup tedavi sonrası sitopenilerle gelen hastada,

sitopenilerin nedeni olarak sadece verilen tedaviler suçlanmamalı, bu tip hastalarda akut lösemilerin de gelişebileceği akıld tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çoklu primer neoplazi, Radyoterapi, ALL



Şekil 1.

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 434

P-081

PRİMER KEMİK TUTULUMLU KÜÇÜK LENFOSİTİK LENFOMA OLGUSU

Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Kübra Ecem Ditmin², Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

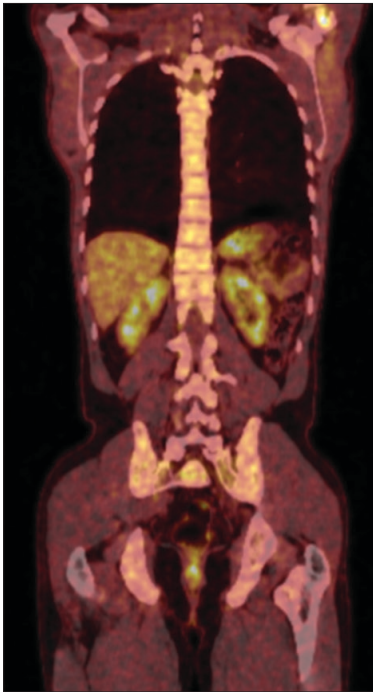
Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL) yetişkinlerde en sık görülen lösemidir. KLL ve küçük lenfositik lenfoma olgun "B" hücreli neoplaziler olup, ortak kökenli, aynı hastalığın farklı klinik davranışlı şekilleri olarak görülmektedir. KLL'nin oluşturduğu lösemik tablo nedeniyle küçük lenfositik lenfoma'dan farklılaşmaktadır. Küçük lenfositik lenfoma klinik olarak lenf bezi tutulumunun ön planda olduğu, buna karşılık çevresel kan tutulumunun geri planda kaldığı, ancak hastalığı oluşturan hücrelerin immünofenotipik olarak KLL'den farklı olmadığı bir tablo çizer ve yavaş seyirli bir lenfoma kliniği gösterir. Bu yazıda primer kemik tutulumu olan evre 1E küçük lenfositik lenfoma olgusu sunulacaktır.

Olgu: Son bir yıldır sol omuz ağrısı nedeni ile bir çok kez fizik tedavi ve ortopedi polikliniklerine başvurusu olan 32 yaşında erkek hasta, ileri tetkik amacıyla merkezimize yönlendirildi. Manyetik rezonans (MR) görüntüleme sol humerus proksimalinde sklerotik kitle lezyonu saptandı ve açık kemik biyopsisi yapıldı. Biyopsi materyalinin histopatolojik ve immünohistokimyasal değerlendirilmesi sonucu kronik lenfositik lösemi/ küçük lenfositik lenfoma ile uyumlu saptandı. Periferik kanda lenfositöz gözlenmeyen hastanın kemik iliği biyopsi değerlendirmesinde kronik lenfositik lösemi bulguları yoktu. Hastaya Pozitron Emisyon Tomografi (PET-BT) çekildi ve sol omuz proksimal uçtaki lezyon haricinde hipermetabolik tutulum alanı saptanmadı (Şekil 1-2). Hasta evre 1E küçük lenfositik lenfoma kabul edilip, tedavi olarak lokal

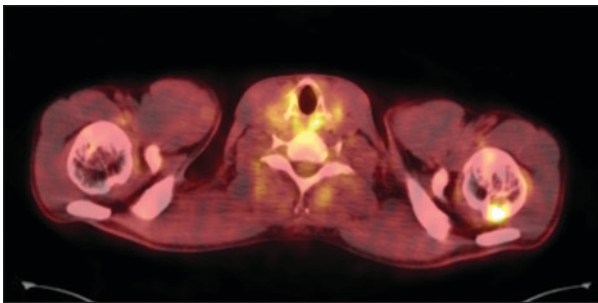
radıyoterapi planlandı. Tedavi sonrası görüntülemelerde tam yanıt alınan hasta takibe alındı.

Sonuç: Dünya Sağlık Örgütü'ne göre primer kemik lenfoması; semptomların ortaya çıkışından itibaren 6 ay içinde kemik ve kemik dışı tutulum alanlarının olmadığı soliter kemik lezyonu olarak tanımlanır. Kemikğin primer lenfoması tüm ekstrasnodal non-Hodgkin lenfomaların yaklaşık %3-15'i olup, B hücre kökenlidir ve oldukça nadir görülüp, çoğunu agresif seyreden malign lenfomalar oluşturur. Olgular sıklıkla ileri yaşta lokalize kemik ağrısı, şişlik, patolojik fraktür ve nadiren kitle lezyonu olarak karşımıza çıkar. Sunulan primer kemik lenfoması vakasında, hastanın genç olması, humerus proksimali dışında hastalık bulguları olmaması ve oldukça yavaş klinik seyir gösteren küçük lenfositik lenfoma ile sonuçlanması nedeniyle nadir ve ilginç olarak değerlendirilmiş, sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Primer kemik tutulumu, küçük lenfositik lenfoma



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 248

P-082

LÖSEMİLERDE MOLEKÜLER TARAMA: TEK MERKEZ DENEYİMİ

İlknur Kozanoğlu¹, Nurhilal Büyükkurt¹, Soner Solmaz¹, Mahmut Yeral¹, Nilay Oktar¹, Ceren Kaplankıran¹, Can Boğa¹, Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi Hematoloji Laboratuvarı

²Başkent Üniversitesi, Adana Erişkin Kemik İliği Nakil Merkezi Klinik Ünite

Giriş: Hematoloji moleküler tekniklerin en sık kullanıldığı bilim dalıdır. Moleküler yöntemler pek çok malign hematolojik hastalığın gerek tanısında ve gerekse risk durumunun belirlenmesinde oldukça önemlidir. Bu çalışma ile, merkezimizde akut lösemi tanısı alan hastalarda hazır ticari kit ile 7 farklı translokasyon taraması yapılmış hastaların retrospektif olarak araştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: 2013 Aralık-2016 Ağustos tarihleri arasında lösemi tanısı alan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların kemik iliği örneklerinden hücre ayrıldı ve RNA izolasyonu yapılarak cDNA sentezlendi. HemaVision-7Q (DNA Diagnostic, Germany) ticari kiti kullanılarak hastalarda 7 ayrı translokasyon bölgesi (t(1;19), t(12;21), t(15;17), t(4;11), t(9;22), inv16 ve t(8;21)) RT-PCR ile tarandı.

Sonuçlar: Aralık 2013 ile Ağustos 2016 tarihleri arasında 80 AML ve 14 ALL hastasında, tanı anında yapılan moleküler taramasında, toplam 20 hastada moleküler bir belirteç bulundu. AML M3 tanılı 9 hastada t(15;17), 4 AML ve 1 ALL tanılı hastada t(9;22), 4 AML tanılı hastada inv16, 1 ALL tanılı hastada t(1;19), 1 AML tanılı hastada ise t(8;21) translokasyonları gösterildi. Ayrıca 2 AML M1 tanılı hastada t(15;17) translokasyonu tespit edildi.

Bulgular ve Tartışma: Merkezimizde tanı alan hastaların %21, 27'sinde RT-PCR ile moleküler bir belirteç tespit edilebilmiştir. Lösemilerde risk sınıflamasının yapılması, tedavi stratejilerinin tanı anından itibaren belirlenebilmesi ve hedefe yönelik tedavilerin planlanması açısından moleküler çalışmaların yapılması önem arz etmektedir. Merkezler lösemi hastaları için tedavileri planlarken moleküler çalışmaların maliyet etkinliğini değerlendirmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Lösemi, moleküler testler, PCR

Tablo 1. Hastalarda tanı anında bulunan genetik belirteçlerin dağılımı

	AML	ALL
t(15;17)	11	-
t(9;22)	2	1
inv16	4	-
t(8;21)	1	-
t(1;19)	-	1
t(4;11)	-	-
t(12;21)	-	-

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 456

P-083

EKSTRAMEDÜLLER TUTULUM İLE SEYREDEN KRONİK MYELOİD LÖSEMİDEN TRANSFORME AKUT LENFEBLASTİK LÖSEMİ VAKASIKübra Sağlam¹, Meltem Kurt Yüksel²¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Vaka Sunumu: 51 yaşındaki erkek hasta 2001 yılında halsizlik şikayetiyle başvurusundaki hemogramında lökosit: $24,2 \times 10^9/L$, Trombosit: $276 \times 10^9/L$, Hemoglobin: $10,3g/dl$ idi. Hastanın periferik yayması kronik myeloid lösemi ile uyumlu gönderilen BCR-abl pozitif. Hastaya hidroksiüre ardından interferon tedavisi başlandı. 2003 yılından itibaren imatinib tedavisi almaya başlayan hastanın nisan 2009'da moleküler yanıt kaybı olduğundan dasatinib tedavisine geçildi. Ancak dasatinib kullanımı ile plevral efüzyon gelişmesi üzerine temmuz 2009'da nilotinib tedavisiyle devam edildi. T315I, F311L ve M351T mutasyonları negatif geldi. 2011 yılında hematolojik yanıt kaybı olması üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonunda 2011 yılında lenfoid blast, akım sitometride ise %31 blast tespit edildi. Klinik bilgiler ışığında blastik faz KML ile uyumlu değerlendirildi. Hastaya 07/2011'de Metotreksat, ARA-C verildi. Hastaya majör moleküler yanıt ve kemik iliği remisyon iken Ocak 2012'de 9/10 uyumlu akraba dışı vericisinden Busulfan, Siklofosfamid ve Antitimosit globülin hazırlık rejimi ile allojeneik periferik kök hücre nakli yapıldı. Hasta tam kimerik remisyon ile takipten sol kalçada ağrı ile eylül 2013'te tekrar başvurdu. Hastanın sol femurdaki kitleden alınmış biyopsi ön planda myeloid sarkoma ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hasta kasım-aralık 2013 tarihleri arasında sol femura yönelik 3000 cGy radyoterapi (RT) aldı. Hastanın nisan 2014 takiplerinde kemik iliğinde nüksü gelişti ve HyperCVAD A ve B kolunu (siklofosfamid, vinkristin, doksorubisin, deksametazon, metotreksat, sitarabin) aldı. Tedavi sürecinde sepsis ve plevral efüzyon nedeniyle hasta 4 kez entübe edilip yoğun bakımda izlendi. Kemik iliği remisyondayken temmuz 2014'te sol testiste tutulum tespit edildi. Sol testis bölgesine 3 alandan (tek tedavi volümünden) 200 cGy fraksiyon/gün ile 7 fraksiyonda toplamda 1400 cGy eksternal radyoterapi uygulandı. Hastaya moleküler yanıt kaybı nedeniyle hastaya donör lenfosit infüzyonu verildi. İzlemede grade 2 cilt graft versus host hastalığı gelişti. Mart 2015'e kadar imatinib ile BCR-abl negatif, kimerizm %98, kemik iliği remisyonunda olarak takip edilen hastanın izlemede majör moleküler yanıt kaybı olması nedeniyle nilotinib tedavisine geçildi. Nilotinib ile kemik iliği remisyonunda iken, kasım 2015'te baş ağrısı ile başvurusunda kranial MRG'de MRG'de leptomeningeal tutulum ve BOS sitolojisinde ALL tutulumu izlenen hastaya metotreksat, sitarabin ve deksametazon ile intratekal tedavi verildi. Kraniospinale 4 alandan 200 cGy fraksiyon/gün ile 15 fraksiyonda toplamda 3000 cGy eksternal radyoterapi uygulandı. Hastanın kimerizmi %98, BCR-abl: 0.126 ve santral sinir sistemi nüksü olması nedeniyle ponatinib tedavisine geçildi.

Tartışma: KML'de ALL transformasyonu KML'deki tüm blastik transformasyonların %20'sini oluşturmaktadır. Tedavisinde allojeneik kök hücre nakli küratif yaklaşımdır. Ekstramedüller nükslerde radyoterapinin rolü önemlidir.

Anahtar Kelimeler: KML, Blastik transformasyon, Ekstramedüller tutulum

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 457

P-084

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASINDA TEKRARLAYAN ABSELERLE SEYREDEN APLASTİK ANEMİ VAKASIVolkan Yılmaz¹, Meltem Kurt Yüksel²¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Vaka Sunumu: 22 yaşına erkek hasta, ocak 2016 tarihinde vücutta kızarıklık ve ağızda kanama, hematüri nedeniyle merkezimize başvurdu. Lökosit: $1,08 \times 10^9/L$, Nötrofil: $0,4 \times 10^9/L$, Trombosit: $6 \times 10^9/L$, Hemoglobin: $7,3g/dl$ olarak tespit edildi. Hepatit paneli, brucella paneli, ANA, CMV, EBV, parvovirus ve DEB testleri negatif olarak geldi. Hastanın kemik iliği biyopsisi hiposellüler tüm serilerde azalma mevcuttu. Hastaya çok ağır aplastik anemi tanısı kondu. Hastaya tam uyumlu kız kardeşinden kemik iliğinden siklofosfamid ve anti-timosit globulin hazırlık rejimi ile mart 2016 kök hücre nakli yapıldı ($3,5 \times 10^8$ TNC/kg). Hastanın birinci ayda yapılan kemik iliği biyopsisinde myeloid seri yönünde engraftman bulunduran ve megakaryositer serilerde engraftman bulundurmayan, genç granüler seri hakimiyeti gösteren hipersellüler olarak değerlendirildi. Hastanın kimerizmi %99 olarak saptandı. Hastanın graft versus host hastalığı profilaksisinde siklosporin ve metotreksat verildi. İzlemede ateş yüksekliği sol uyluk anteriorunda şişme gelişen hastanın yapılan ultrasonografisinde Uyluk anteriorunda $35 \times 67 \times 81$ mm boyutlarında, uyluk medialinde $14 \times 26 \times 37$ mm boyutlarında heterojen iç yapıda, RDUS ile aşikar kanlanma göstermeyen, abse ile uyumlu yoğun içerikli loküle koleksiyonlar izlendi. İzlemede hastanın sağ bacak uylukta, ayak tabanında da abseler gelişti. Hastanın gönderilen kan ve abse kültürlerinde tekrarlayan gram negatif serratia marcescens üremesi oldu. Kültür antibiyogramı uygun antibiyoterapi başlanan hastaya aynı zamanda ortopedi tarafından abse drenajı yapıldı. Haftalık intravenöz immünglobulin desteği verildi. Abselerin oluştuğu cerrahi skar bölgelerine hiperbarik oksijen tedavisi verilmesi planlandı. Hastanın ikinci ayda kemik iliği kimerizmi %99, periferik kanda trombositopenisi ve nötropenisi devam etmekte olduğundan hastaya trombopoietin ve filgrastim başlandı. Hasta nakilin 6. ayında kimerizmi %100 olarak izlemine devam edilmektedir.

Tartışma: Genç yaşta çok ağır aplastik anemilerin küratif tedavisi allojeneik kök hücre naklidir. Serratia marcescens, pediatrik yaş grubunda yüksek mortaliteye sebep olan hastane kökenli gram negatif bir bakteridir. Aplastik anemilerde nakil sonrası engraftman döneminde hastalar enfeksiyöz patolojiler açısından risklidir.

Anahtar Kelimeler: Allojeneik kök hücre nakli, enfeksiyon

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 256

P-085

ERİTROPOETİN KULLANIMI SIRASINDA RENAL KİSTLER GELİŞEN MDS OLGUSU

Çiğdem Dinçkal¹, Süha Süreyya Özbek², Mahmut Töbü³¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı

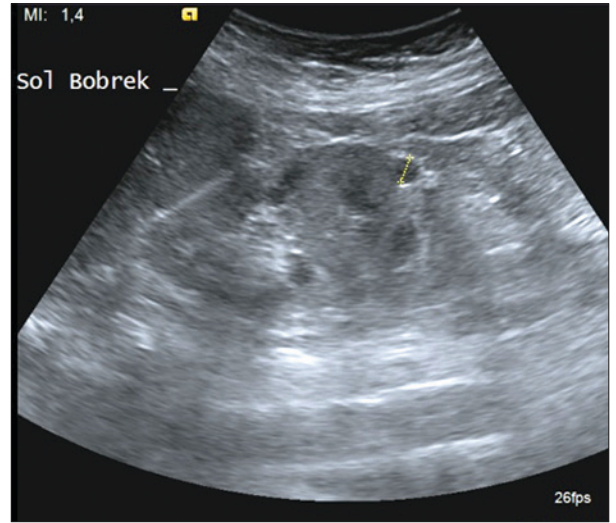
Giriş: Eritropoetin (EPO), böbrekte üretilen glikoprotein yapısında bir hormon olup eritrosit yapımının majör humoral düzenleyicisidir. Rekombinant insan EPO'ü kanser anemisinde kullanılan eritropoetik protein olup EPO- α , EPO- β ve darbepoetin- α tedavi formlarıdır. EPO'nin en önemli yan etkisi tromboembolik olaylardır (%1-27). Diğer yan etkileri ise hipertansiyon, taşikardi, ödem, bulantı, kusma, ishal, kaşıntı, enjeksiyon yerlerinde ağrı, artralji ve miyaljidir. EPO ile ilişkili olabileceğini vurgulamak için Miyelodisplastik Sendrom(MDS)'a bağlı anemi tedavisinde recombinant EPO kullanımı sırasında multiple renal kist gelişen olgumuzu sunmak istiyoruz.

Olgu Sunumu: 64 yaşında,kadın hastaya Mayıs 2013'te anemi tetkik sırasında yapılan kemik iliği biyopsisinde eritroid seride azalma, diseritropoez,disgranulopoez,%2-3 blastik hücre saptanması üzerine miyelodisplastik (MDS)tanısı konuldu. MDS'ye bağlı anemi tedavisinde sık transfüzyon öyküsü nedeniyle haftada 3 gün kullanılmak üzere rekombinant EPO başlandı. Haziran 2013'te ilk EPO dozu uygulandı. Tedavi öncesi bakılan EPO düzeyi:13 mU/ml (4-24 mU/ml) olup, batin ultrasonografisinde böbrekte kistler izlenmeyen hasta yaygın vücut ağrısı nedeniyle eylül 2013'te kliniğimize tekrar yatırıldı. Yaygın ağrıları nedeniyle romatolojik, immunolojik ve MDS'ye eşlik edebilecek malignite taramaları yapıldı, ek patolojiye rastlanmadı. Böbrek fonksiyon testlerinde hafif yükseklik gözlenen olguda renal patoloji saptanmadı. Mayıs 2013'te yapılan batin USG'de renal kistler saptanmazken eylül 2013 ve ekim 2013 yapılan USG'de her iki böbrek 10 cm uzunlukta,ortalama 9 mm parankim kalınlığında, korteks ekoları iki tarafta da hafif-orta derecede artmış, en büyükleri sağda 1-2, solda 15 mm çaplı, basit kistler dikkati çekti. (A,B)Tekrarlanan USG'de böbreklere ait bilateral kortikal eko artışı ve daha sonraları büyüyen kortikal kistler tesbit edildi. Hastanın medikorenal patoloji açısından yapılan tetkiklerinde kre 1,5 mg/dl, ürik asit 6,3 mg/dl,üre 87 mg/dl, Na 130 mEq/l, albümin 4,5 g/dl, 24 saatlik idrar protein <0,14 g/24 saat ve renal immunolojik markerler negatif bulundu.

Tartışma: İnsanlarda kistik böbrek hastalıkları içerisinde en sık görülen basit kistlerdir. Nadiren klinik belirti verirler. Böbrek kistlerinde kitlenin basısı sonucu oluşan doku hipoksinin EPO sentezini artırdığı görüşü ileri sürülmektedir. basit renal kistlerde kist büyüklüğü ile ilişkili olarak serum EPO düzeyinin etkilenebileceği gösteren çalışmalar mevcuttur. Yaptığımız literatür taramasında EPO kullanımına bağlı renal kist oluşumu bildirilmemiş olup medikorenal patoloji saptayamadığımız olgumuzda yeni gelişen basit kistlerin EPO kullanımına bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. Hipotezimizin doğrulanması için deneysel çalışmalara ihtiyaç vardır. Olgu

sunumumuzla EPO'nun bilinmeyen yan etkilerine farklı açıdan bakmak için araştırmacıların ilgisini çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: MDS,EPO,basit renal kist



Şekil 1.



Şekil 2.

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 262

P-086

MEME KANSERLİ HASTADA KAPESİTABİN TEDAVİSİ İLE İLİŞKİLİ AKUT MYELOİD LÖSEMİ T(10;11) (Q22;Q23) OLGUSU

Zübeyde Nur Özkurt¹, Ramazan Öcal¹, Mehmet Sezgin Pepeler¹, Burcu Ülküden¹¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Kadınlarda en sık karşılaşılan kanserlerin ve tedavi ilişkili akut myeloid lösemi (t-AML) nedenlerinin başında meme kanseri gelmektedir. Florourasil öncü ilacı

olan kapesitabin, kolorektal, metastatik meme, prostat, renal hücreli, overyan ve pankreatik kanserler için, oral yolla, tek ajan ya da kombinasyon şeklinde kullanılmaktadır. Kapesitabin kullanımı sonrası t-AML bildirimi nadirdir.

Olgu: 39 yaşında kadın hasta Şubat 2010'da kemik metastazları bulunan meme kanseri tanısı almıştır. Östrojen reseptörü ve HER2/neu pozitif, progesteron reseptörü ise negatiftir. Transtuzumab, tamoksifen, löp-rolid asetat ve ibandronik asit ve 21 ay sonra kemik lezyonlarında artış nedeni ile lapatinib, kapesitabin ve ibandronik asit ile tedavi verilmiştir. Kapesitabin trombositopeni nedeni ile Haziran 2013'de kesilmiştir. Eylül 2013'de müracaatında tam kan sayımında hemoglobin 7,4 g/dl, beyaz küre 105000/mm³ ve platelet 15000/mm³ olarak tespit edilmiştir. Periferik yaymasında blastik hücreler görülmesi üzerine yapılan kemik iliği aspirasyon ve akım sitometri incelemesi akut myelomonositik lösemi ile uyumlu bulunmuştur. Konvansiyonel sitogenetik analizde 46 XX, t(10;11)(q22;q23) tespit edildi. Doz yoğun induksiyon tedavisi (idarubisin ve sitarabin) ile tam yanıt elde edildi. Yüksek doz sitarabin ile 4 kür konsolidasyon tedavisi verildi. Meme kanseri ilişkili kemik metastazları nedeni ile letrozol tedavisine başlandı. 10 ay süreli lösemisiz sağkalımın ardından nüks gelişti. FLAG-Ida kurtarma tedavisi ile kısmi yanıt elde edildi. FLAG-Ida ile re-indüksiyon sonrasında kemik iliğinde blastik hücre yüzdesinde belirgin artış gözlemlendi. Uygun destek tedavisi verilen hasta lösemi tanısından 18 ay sonra öldü.

Tartışma: Kanser tedavilerinin bir komplikasyonu olan t-AML klasik formda alkileyici ajanlar ya da radyoterapiden 5- 7 yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Topoizomeraz-II inhibitörleri ilişkili t-AML ise 2-3 yıl içerisinde gelişir, yüksek blast sayıları ile hızlı ilerler ve indüksiyon tedavilerine yüksek oranda yanıt vermesine rağmen kötü prognozludur. Bu grup MLL, PMLRARA ya da core binding factor genlerinde traslokasyonlar ile karakterizedir. Olgumuzda kapesitabin ilişkili t-AML ve t(10; 11)(q22;23) ilişkisi ilk defa gösterilmiştir. Klinik seyir ve laboratuvar bulgularımız diğer topoizomeraz-II inhibitörü ilişkili t-AML vakaları ile benzerdir.

MLL geni 11q23 translokasyonunda tanımlanmıştır. AML'de t(10;11)(q22;q23) hakkında kısıtlı bilgi mevcuttur fakat son raporlarda prognozun çok kötü olduğu bildirilmiştir. T-AML için pekçok neden risk olarak kabul edilmekte iken, kapesitabin ise lökomojenik ajan olarak kabul edilmemektedir ve ilişkili t-AML bildirilmemiştir. Literatürde günümüze kadar kapesitabin ilişkili 5 vaka mevcuttur. Olgumuz meme kanserinde kapesitabin kullanımını geliştiren ilk t-AML bildirisiidir.

Sonuç olarak, kapesitabin MLL geni üzerinde lösemi gelişiminde etkili olabilmektedir, t-AML riski yüksek hastalarda dikkatli kullanılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Tedavi ilişkili akut myeloid lösemi, Meme kanseri, t(10;11)(q22;q23), Kapesitabin

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 265

P-087

NADİR GÖRÜLEN PRİMER KUTANÖZ B HÜCRELİ BACAK TİPİ LENFOMA OLGUSU

Fatma Dindar Çelik³, Tuba Hacıbekiroğlu¹, Cenk Sunu², Mehmet Şevki Uyanık²

¹Sakarya Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Sakarya Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Sakarya Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Anabilim Dalı

Non Hodgkin Lenfomalar (NHL) en sık karşılaşılan hematolojik malignitelerdir. Primer kutanöz B hücreli deri lenfomaları ise NHL ların %5'ini oluşturur. Bu grubun %20'si Bacak tipi (Leg type) B hücreli kutanöz lenfomalarıdır. Ortalama 75-80 yaş aralığında, kadınlarda erkeklere göre 3 kat daha fazla olarak karşımıza çıkar.

Olgu: Bilinen iskemik kalp hastalığı ve hipertansiyon dışında başka bir hastalığı olmayan, 82 yaşında erkek hasta 2 aydır var olan sağ dizaltı kitle ile başvurdu. Yapılan fizik muayenede sağ diz hemen altında 2x3 cm endure, kırmızı renkli ve beyaz plaklı lezyonu, sağ bacak arka yüzde 3 adet 1'er cm ve sağ uyluk ön yüzde bir adet aynı özelliklerde deri lezyonu mevcut idi. Ateş, kilo kaybı, terleme tariflemeyen hastanın endure lezyonlar dışında patolojik muayene bulgusu yoktu. Laboratuvar bulgusu olarak hemoglobin:11.2 gr /dl MCV :79 fl Plt :388 K/uL Wbc :6.2 K/uL Neu:4.6 K/uL, sedimenaston:21 LDH: idi. Mikrositer anemisine yönelik yapılan gastroskopisinde ülser lezyonu görülen hastanın yapılan biopsisi intestinal metaplazi, lenfoid folikül oluşumu, kronik gastrit olarak raporlandı. Bacaktaki en büyük lezyonundan yapılan cilt biyopsisi B hücreli lenfoma ile uyumlu bulundu. Evreleme amaçlı yapılan PET-CT görüntülemesinde cilt dışında sistemik tutulumu saptanmadı. Primer kutanöz B hücreli bacak tipi lenfoma (leg type) tanısı ile hastaya yaş ve performans durumu gözetilerek R-CVP kemoterapi protokolü başlandı. Tedavinin 4. Kürü sonunda lezyonlarda tama yakın gerileme görüldü. Hastanın tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Kutanoz B hücreli lenfomaların bacak tipi sıklıkla yaşlı kadınlarda ve bacak alt kesimlerinde görülür. Plak yada nodül tarzında oluşan lezyonlar ülserleşebilirler ve deri dışı yayılım gösterme eğilimindedirler. Prognozu diğer lenfomalara kıyasla kötü olan bu tipin 5 yıllık sağkalım oranı %20-25 dir. Literatür bilgisinin aksine; olgumuzun erkek olması ve hastalığının lokal seyretmesi nedeniyle paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Kutanoz Lenfoma, Bacak Tip



Şekil 1.



Şekil 2.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 182

P-088

ORAK HÜCRELİ ANEMİDE SAÇLI DERİDE CİLT ALTINA KANAMA : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Buğra Yıldırım², Seçkin İltter²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Orak hücreli anemi (OHA); Hemogloblin S geni ni homozigot taşıyan kişilerde görülen ağır, kronik bir hemolitik anemidir. Klinik gidiş, spontan olarak oraklaşan eritrositlerin küçük damarları tıkanmasıyla ortaya çıkan krizlerle belirlenir. Akut ağrılı olaylar bu hastalığın en belirgin bulgularından biridir. Burada; ağrılı kriz nedeniyle yatırılıp takip ve tedavisi sırasında saçlı deride cilt altında kanama gelişen adolesan bir orak hücreli anemili olgu sunulmuştur.

Olgu: 13 yaşında, orak hücreli anemi nedeniyle takipli olan erkek hasta sağ bacakta ağrı nedeniyle yatırıldı. Öyküsünden; iki yaşında iken orak hücreli anemi tanısı aldığı, son bir yıldır hastaneye dört defa ağrılı kriz

nedeniyle yatırıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ bacakta dokunmakla hassasiyet dışında özellik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde wbc:16.71/mm³, rbc:3.19 M/uL, hgb:8.05 g/dL, htc: %25.2, plt:225/mm³ saptandı. hgb elektroforezi: hbA1:%7, hbA2:%3.5, hbF %35.5, hbS:%54 saptandı. crp negatifti. diğer laboratuvar tetkikleri normal değerlerde olan hastaya hastaya 1.v.mayi, analjezik başlandı. Kullanmış olduğu hidroksiüre tedavisine devam edildi. Yatışının üçüncü gününde bacak ağrısı geçen hastanın mayi ve analjezikleri sonlandırıldı, dördüncü günde vital bulguları normal olan hastanın muayenesinde, saçlı deride hassasiyeti mevcuttu, her iki paryetal bölgede yumuşak doku şişliği farkedildi. Ultrasonografide cilt altında hipoeoik görünüm, subakut hemorajik değişiklik izlendi. Öyküsü derinleştirildiğinde 15 yaşındaki ablasında da son geçirdiği ağrılı kriz sırasında saçlı deride multipl yumuşak doku şişliği geliştiği sonrasında kendiliğinden geçtiği öğrenildi. Olgumuzun saçlı derideki şişlikleri bir hafta sonra tamamen kayboldu. Hastanın birimizde takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Orak hücreli anemide hücreler damarlarda tıkanmaya yol açarak kanlanmayı dolayısıyla oksijenlenmeyi ve beslenmeyi bozarlar. Kılcal damarların olduğu her yerde sorunlar ortaya çıkabilir. Saçlı deri kılcal damarlardan oldukça zengindir. Saçlı deride cilt altında kanama gelişen orak hücreli anemi olgumuzu daha önce bildirilmemiş olması nedeniyle sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: orak hücreli anemi, komplikasyonlar, cilt altına kanama

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 183

P-089

AKUT MİYELOBLASTİK LÖSEMİDE KARDİYAK TUTULUM : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Ömran Özmen², Necati Yüksel²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Akut lösemide kardiyak infiltrasyon nadir görülür. İnfiltrasyon sıklıkla perikardda olmakla birlikte miyokard tutulumu saptanan çalışmalar da bildirilmiş. Biz göğüs ağrısı şikayetiyle perikardial efüzyon tanısı konup sonrasında Akut miyeloblastik lösemi (AML) tanısı alan bir adolesan hastayı sunduk.

Olgu: Öncesinde anlamlı bir şikayeti olmayan 14 yaşında erkek hasta son bir haftada eklem ağrıları, ateş, halsizlik ve göğüs ağrısı şikayetleri üzerine hastanemize başvurmuş. Hastanın özgeçmişinde 3 yıldır sigara kullanım öyküsü mevcuttu. Hastanın muayenesinde halsiz olduğu ve cilt renginin soluk olduğu görüldü. Dispnesi dışında vital bulguları normal olan hastanın bakılan tetkiklerinde Wbc:6.14 /mm³ (lym:%31.8, mono:%18.8, neu:%44, eos:%3.5), Hgb:11.08g/dl, Hct:%34.4, Plt:72.3/mm³, glukoz:96 mg/dL, üre:18, kreatinin:0.63 sodyum:139, k:3.7 ca:9.4, p:4.5 LDH:3200 saptandı. PAAC grafide anlamlı özellik olmayan hastaya çocuk kardioloji tarafından ECHO yapıldı. Perikardial efüzyon saptandı. (apeks komşuluğunda 8 mm, sağ ventrikül komşuluğunda 13 mm, sağ atrium komşuluğunda 7 mm çapında efüzyon izlendi.) 2gün sonra kontrol ECHO ile değerlendirme önerilen hastanın periferik yaymasında atipik

hücre görülmesi üzerine hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı, %90 miyeloblast tespit edildi. Kemik iliği akım sitometrisinde cMPO:%78.5, CD33:%63.5, HLA DR:%17.2, CD13:%70.5,CD45:%99 saptandı. Genetik incelemesinde normal karyotip, t(15,17) negatif, t(8,21) negatif, inv 16 negatif, FLT3 -ITD negatif saptandı. Hasta AML olarak değerlendirildi. Hastaya AML BFM 2013 ADE indüksiyon kemoterapisi başlandı. İki gün sonraki kontrol echo da perikardial efüzyonda gerileme tespit edilen hastaya ADE kürü sonrası ECHO kontrolü yapıldı, tamamen normal olarak değerlendirildi. 28.günde kemik iliği remisyonunda olmayan hastaya Al kemoterapi tedavisi verildi. HLA doku grubu tam uyumlu erkek kardeşinden hematopoetik kök hücre nakli dış merkezde yapılan hasta remisyonunda olup takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Akut miyeloblastik lösemili çocuklarda eks-trameduller tutulum siktir. Ancak kardiyak tutulum nadirdir. Bu olguyu,akut miyeloblastik lösemi kardiyak tutulum ilişkisine dikkat etmek için sunduk.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloblastik lösemi, perikardial efüzyon

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 123

P-090

SPLENİK VEN OBSTRÜKSİYONU İLE BAŞVURAN RİCHTER TRANSFORMASYONU: OLGU SUNUMU

Hasan Mücahit Özbaş¹, Ayşe Gül Gülay², Hüncar Ağgöl³, Dila Ayerden², Şule Yüzbaşıoğlu⁴, Mehmet Sönmez⁴

¹Erzincan Üniversitesi, Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilimdalı Erzincan

³Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilimdalı Erzincan

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı Trabzon

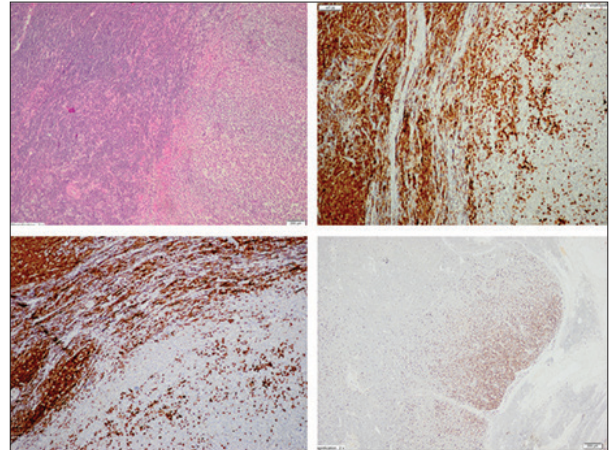
Richter transformasyonu düşük dereceli lenfomaların klinik seyri esnasında B semptomlarının belirginleşmesi, hızlı progresse olan Lenfadenopatiler (LAP) ve splenomegali ile ortaya çıkan genellikle Diffuz Büyük B hücreli non-hodgkin lenfomaya (DBBH-NHL) transformasyonun gösterildiği klinik bir tablodur (1). Kronik lenfositik lösemi (KLL) ile takip edilen hastalarda sıklığı %1-11 arasında değişmektedir. Özellikle klonal olarak KLL ile ilişkili grupta prognozu kötü olduğu bilinmektedir. Tanımlanan çeşitli risk faktörlerinin arasında ilk sıra tedavide alkileyici ajanların kullanılması da yer almaktadır. Ancak bu konuda kesinleşmiş net bir veri bulunmamaktadır. Tedavide; sonuçları istenilen düzeyde olmasa da R-CHOP protokolü ilk sıradaki yerini korumaktadır. İbrutinib, idelalisib ve BCL-2 ve NOTCH1'ye yönelik yeni ajanlar umut vaat etmektedir(1,2). Bu olgu sunumunda klorambusil-prednizolon tedavisi ardından splenik ven obstrüksiyonuna da yol açan hızlı progresse, genaralize lenfadenopati ve splenomegali ile başvuran Richter transformasyonu olgusu tartışıldı.

Olgu Sunumu: 2011 yılından beri KLL tanısıyla tedavisiz takip edilen 68 yaşında kadın hasta yaklaşık 9 ay öncesinde periferik sinir basısına yol açan lenfadenopati nedeniyle kliniğimize refere ediliyor. Yapılan tetkik neticesinde tedavi endikasyonu oluşturularak

semptomatik durumun giderilmesi için hastaya klorambusil ve prednizolon tedavisi başlanıyor. Tedavi ile 3 aydan itibaren bası semptomları ortadan kalkan hastanın tedavisi 6. Ayında sonlandırılıyor. Tedavi bitiminden yaklaşık 2 ay sonra karın sol üst kadranda şiddetli ağrı boyunu, axillalar ve özellikle de inguinal bölgelerde hızlı progresse olan LAPlar ve splenomegali ile başvurdu. Hemogramında pansitopeni mevcuttu. (WBC: 2100/mm³, Hgb: 7,3g/dl, PLT: 61000/mm³). Yapılan görüntülemelelerinde belirgin splenomegali ve splenik venin dalak hilusunda pake oluşturan LAPlar nedeniyle obstrükte olduğu izlendi. Hastaya inguinal eksizyonel LAP biyopsisi yapıldı. Biyopside KLL infiltrasyonunu yanı sıra DBBH-NHL infiltrasyonu izlendi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde ise KLL infiltrasyonunun devam ettiği görüldü. Hastaya R-CHOP protokolü başlandı 2. Kürden itibaren hastanın semptomatolojisi ve splenomegali belirgin oranda geriledi. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Richter transformasyonu KLL tanılı hastaların takip ve tedavi sürecinde ortaya çıkabilen, prognozu olumsuz etkileyen nadir görülen bir klinik tablodur. Bu olgu; Richter transformasyonunun klasik bulgularının yanı sıra atipik bası semptomlarıyla da ortaya çıkabileceğini ve şüphelenilen olgularda vakit kaybetmeden en hızlı progresse olan ve en kolay ulaşılabilen alandan biyopsi yapılması gerekliliğini göstermektedir

Anahtar Kelimeler: richter transformasyonu, KLL



Şekil 1. KLL ve DBBH-NHL geçişi A: H&E, B: CD5, C: BCL-2, D: Ki67

Kaynaklar

1. Parikh SA, Kay NE, Shanafelt TD: How we treat Richter syndrome. Blood. 2014 Mar 13;123(11):1647-57.
2. Nitin Jain, MD: New Developments in Richter Syndrome Clinical Advances in Hematology & Oncology Volume 13, Issue 4 April 2015

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 312

P-091

MYELOFİBROZİS İLE SEYREDEN MİYELODİPLASTİK SENDROM OLGUSU

Celal Acar², Alev Garip¹, Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Kübra Canaslan¹, Sermin Özkal³, İnci Alacacıoğlu¹, Özden Pişkin¹, Mehmet Ali Özcan¹, Fatih Demirkan¹, Bülent Ündar¹, Güner Hayri Özsan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı

Myelodisplastik sendrom(MDS) çevre kanında sitopeniler, kemik iliğinde inefektif hematopoez ve hematopoetik hücrelerde belirgin displazi ile karakterize heterojen bir grup hastalığın ortak adıdır. Kemik iliğinde sekonder mezenkimal proliferasyon sonucu oluşan myelofibroz değişik myeloid malignitelere eşlik edebilir. Herhangi bir tedavi almamış bir MDS olgusunda ileri derecede myelofibroz görülmesi oldukça nadirdir. Burada bisitopeni ile başvuran ve kemik iliğinde ileri derece fibroz saptanan olgu sunuldu.

62 yaşında kadın hasta, katarakt operasyonu öncesindeki anemi ve trombositopeni nedeniyle hematolojiye yönlendirilmişti. Özgeçmişinde 20 yıldır hipertansiyon dışında özellik yoktu. Fizik muayenede soluk görünümü olup, periferik lenfadenomegali, hepatosplenomegali saptanmadı. Eritrosit sedimentasyon hızı 47 mm/s, hemoglobin 11.1 gr/dl, hematokrit %32.7, lökosit 8600/mm³, granülosit 6900/mm³, trombosit 25000/mm³ bulundu. Periferik yaymada anizositoz, gözyaşı hücreleri, normoblastlar, sola kayma, myeloid seride ve normoblastlarda belirgin displastik değişiklikler, %3-4 blast izlendi. Kemik iliği aspirasyon materyali çoklu denemelere rağmen alınamadı. Kemik iliği biyopsisinde %90-100 selülarite, eritroid seride azalma, odaksal aktivite, normoblastik matürasyon, yüksek demir skoru, kesintisiz sola kayma gösteren hiperplastik myelopoez, fokal artış gösteren megakaryositler, monolobule küçük formlarda artış, %10 civarında immatür hücre artışı, grade 3-4 retiküler lif artışı izlendi. JAK2 V617F mutasyonu, bcr-abl(P210), MPL, calretikülün negatif saptandı. Periferik yayma bulguları da göz önüne alındığında ön planda myelofibrozis ile seyreden MDS düşünüldü. İnfalamatuar bel ağrısı nedeni ile romatoloji ile konsulte edilen hastanın HLA B27(+) saptanarak 1 mg/kg/gün metil prednizolon başlandı. İzlemede tekrarlanan kemik iliği biyopsisinde ve periferik yaymada immatür hücrelerde artış gözlenerek azasitidin tedavisi uygulandı. Hasta tedavi altında halen izlemededir.

Myelofibrozis ile seyreden MDS oldukça nadir rastlanan bir durumdur. Hepatosplenomegalinin çok belirgin olmayışı, kemik iliğinde hematopoetik hücrelerde aşırı displastik değişikliklerin olması primer myelofibroz ile ayırıcı tanıda önemlidir. Özgün bir tedavi yöntemi olmayan bu olgularda prognoz kötü olup, median sürvi diğer MDS olgularına göre daha düşüktür (ortalama 6-10 ay). Ölüm nedeni genellikle kemik iliği yetersizliği ve blastik transformasyon olarak bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Myelodisplastik Sendrom, Myelofibrozis

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 188

P-092

AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİDE AKUT TOKSİK LÖKOENSEFALOPATİ: OLGU SUNUMU

Nergiz Öner¹, Mehmet Öztürk¹, Üstün Ezer¹, Suna Emir¹, Billur Şendur², Akkan Mahmud¹, Ahmet Emin Kürekçi¹

¹Lösante Çocuk ve Erişkin Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

²Lösante Çocuk ve Erişkin Hastanesi, Radyoloji

Giriş: Akut toksik lökoensefalopati; kemoterapi, immünsüpresif tedavi, çevresel nedenler ve enfeksiyonlar sonrasında beyaz cevherde yapısal bozuklukların ve hasarın oluşmasıdır. Akut lenfoblastik lösemi (ALL) li hastalarda kullanılan kemoterapi, eşlik eden radyoterapi ve antimikrobiyal ajanlar bu duruma neden olabilmektedir. Erken tanı ve tedavi sekel gelişiminin önlenmesi açısından önemlidir. Burada sefepim ve intratekal metotreksat (IT MTX) sonrasında lökoensefalopati gelişen prekürsör B-ALL li bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 8,5 yaşında erkek, prekürsör B-ALL tanısı alan, tanıdan 2 ay önce baş ağrısı şikayeti başlayan ve bir ay öncesinde alında kitle oluşan olgunun tanı anında kemik iliğinde (Kİ) t(9;22) si pozitif olarak tespit edilmiş. BOS da hücre görülmemiş. Olguya ALLC BFM 2009 protokolü başlanmış. 8. gün periferik yaymasında 35/mm³ blastı olan, 15. gün Kİ M2, 33. günde M1 olan olguya Augmented IB dahilinde 45. gün 12 mg IT MTX uygulanmış, BOS da hücre görülmemiş, BOS glukoz ve laktatı normal sınırlarda tespit edilmiş. Protokolün 47. gününde nötropenik ateş nedeni ile kemoterapisi kesilerek sefepim tedavisi başlanmış olan olgunun renal fonksiyon testleri normal sınırlarda imiş. Sefepim tedavisinden 2 gün sonra baş ağrısı şikayeti olması ve ateşi devam etmesi nedeni ile sefepim kesilerek seftriakson, vankomisin tedavisine geçilmiş. Sefepim başlanmasından 7 gün, IT MTX den 10 gün sonra hastada davranış değişikliği, ajitasyon, oryantasyon bozukluğu ve sonrasında 3 kez nöbet gelişmiş, MR görüntülemesi yapılmış, her iki parietal lobda derin beyaz cevher alanlarında, lateral ventrikül gövde düzleminin süperiorundan sentrum semiovale düzlemine uzanan lokalizasyonda, T2A'da hiperintens, T1A'da izo-hafif hipointens sinyal özelliğinde, diffüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin diffüzyon kısıtlaması gösteren, postkontrast serilerde belirgin kontrast tutulumunun izlenmediği simetrik patolojik sinyal değişikliği alanları gözlenmiş. 3 gün sonra hastanın kliniği ve baş ağrısı düzelmiş, 15 gün sonra yapılan beyin MR görüntülemesinde patolojik değişikliklerde gerileme gözlenmiş.

Sonuç: Akut toksik lökoensefalopati ilaçlar ve iyonize radyasyon sonrasında görülebilmekte olup, özellikle ALL li olgularda aldıkları yoğun kemoterapi, enfeksiyon dönemlerinde kullandıkları antimikrobiyal ajanlar ve radyoterapi riski artırmaktadır. Yüksek doz MTX, IT MTX tedavilerinin ayrı ayrı ve birlikte lökoensefalopati riskini artırdığı bilinmekte olup, özellikle böbrek yetmezliği ile izlenen hastalarda sefepime bağlı lökoensefalopatilerde gözlenmiştir. Olgumuzun renal fonksiyonları normal olup lökoensefalopati öncesi 3 gün ara ile IT MTX ve sefepim alması ve her iki ajanın kesilmesinden sonra klinik 6-10 gün içerisinde düzelmiştir. Kemoterapi alan olgularda nötropenik ateş dönemlerinde sefepim kullanılabilenkte olup, bu olgu özellikle lökoensefalopati açısından

dikkatli olunması ve renal yetmezliği olmayanlarda da akıldla bulundurulması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: ALL, Lökensefalopati, sefepim, methotreksat

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 320

P-093

KONJENİTAL DİSERİTROPOETİK ANEMİ TIP 1 VAKASINDA BACAK ÜLSERİ

Tekin Aksu¹, Neşe Yaralı¹, Arzu Yazal Erdem¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Zekai Avcı¹, Namık Yaşar Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Konjenital diseritropoetik anemi (CDA) inefektif eritropoz ile seyreden, kemik iliğindeki eritroblastlarda özgün morfolojik anormalliklerle karakterize nadir kalıtsal eritropoz kusurudur. İzleminde anemi ile ilişkili ekstrapredüller hematopoz veya nadiren bacak ülserleri gelişebilir.

Vaka: 18 yaşında erkek hasta, yenidoğan döneminden itibaren anemi nedeniyle izlenmektedir. Fizik muayenede cildi soluk, skleral ikter, hepatosplenomegali, her iki el işaret parmaklarında tırnak yokluğu, her iki ayak 3. parmak hipoplazisi vardı. Üç aylıkken solukluk şikayeti ile başvurduğunda Hb:4 g/dl, MCV:94.1fl, MCHC: 34 g/dl, RDW:%26, retikülosit %1, periferik yaymasında anizozitoz, poikilositoz, bazofilik noktalanma mevcut olup, Coombs testi negatif, G6PD, pirüvat kinaz aktiviteleri ve OFT testi normal, Hb elektroforezi yaşına göre normaldi. Kemik iliği aspirasyon değerlendirilmesinde belirgin eritroid hiperplazi (M/E:26/70), eritroid öncüllerde megaloblastik değişiklikler ve %23'ün de kromatin köprüsü ve çift nükleus görülmüştü. Kemik iliğinin elektron mikroskopik incelemesinde heterokromatide İsviçre peyniri görünümü, sitoplazmanın nükleusa invazyonu görülmesi üzerine CDA tip 1 tanısı koyuldu. Genetik incelemesinde CDAN1 geninde homozigot mutasyon bulundu. Hasta 2,5 sene boyunca 2-3 ayda bir eritrosit transfüzyonu ile Hb:6-8 g/dl arasında tutulacak şekilde takip edildi. 3 yaşında iken IFN α başlandı. Hb:7,4 g/dl'den, iki hafta içinde 9,9 g/dl'ye ve takiben 11g/dl'ye yükseldi ve transfüzyon bağımsız izlendi. Haziran 2016 da sağ ayak medial malleol etrafında 8x4 cm ebatlarında cilt nekrozu gelişti. Hastanın Hb değeri 10 g/dl üstünde tutulurken, antibiyotik tedavisi ve cerrahi yöntemle yara yeri tedavi edildi. Ferritin değeri 821 ng/ml olan hastanın demir yükünün değerlendirilmesi için kalp ve karaciğer MR istendi. Olası trombofilik yönünden yapılan tetkiklerde protein C, S, ATIII aktiviteleri normal, Protrombin mutasyonu negatif, ancak FV Leiden heterozigot pozitifliği saptandı. IFN tedavisi altında lökopeni ve nötropenisinin gelişmesi nedeniyle IFN tedavisine ara verildi. Tedaviye rağmen yaranın küçülmemesi üzerine sıkı elastik bandaj uygulamasına geçildi.

Tartışma: İnatçı bacak ülseri CDA hastaları için tipik bir bulgu değildir. CDA tip 1 vaka serisinde 21 hastanın 4'ünde bacak ülseri gözlenirken en erken 18 yaşta prezente olduğu bildirilmiş. Bacak ülserinin patofizyolojisinde anemiyle ilişkili hipoksinin iskemiye yol açarak doku nekrozuna yol açtığı düşünülmektedir. Ayrıca tromboz veya aşırı demir yükünde cilt nekrozunda rol oynayabileceği düşünülmektedir. CDA tip 2'li bir vakada ise bacak ülserinin trombofilik eğilim ile açıklanabileceği

bildirilmiştir. Vakamızda Hb 8-10 g/dl civarında seyretmesinin bacak ülseri gelişmesinde rol oynadığı düşünüldü. Tedavisinde Hb değerinin 10 g/dl üzerinde tutulması, cerrahi tedaviler ve lokal tedavilerin başarısız olması durumunda sıkı kompresyon bandajlarının etkili olduğu bildirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital diseritropoetik anemi, Bacak ülseri, Sıkı bandaj



Şekil 1.



Şekil 2.

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 278

P-094

LÖSEMİLERDE RETİNA TUTULUMU

Gürcan Dikme¹, Duygu Ülger², Hande Kızılocağ¹, Belgin Kılıç Sevimli³, Tiraje Çelkan¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pedriatrik Hematoloji-onkoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pedriatri Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Santral sinir sistemi (SSS) lösemilerinde optik sinir infiltrasyonu, kranial sinir paralizileri ve papil ödemi gibi bulguları içeren nöro-oftalmolojik belirtileri nadir de olsa akut lösemilerdeki ilk klinik bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir ve santral sinir sistemi tutulumunun önemli bir bulgusudur.

Olgu: Bizim olgumuz 13 yaşında kız hasta, başvurusundan 15 gün önce başlayan ara ara gözde kararma şikayeti mevcuttu. Bir kez olan bayılma sonrası yapılan tetkiklerinde bisitopenisi saptandı ve kemik iliği incelemesi AML- M4 ile uyumlu geldi. BOS incelemesi normaldi. Kemoterapi öncesi yapılan göz muayenesinde; çift taraflı grade 4 papil ödem, vizyon sağda 5/10 solda 7/10, makula star görünümü izlendi. Makulada sert eksudalar mevcuttu. Görünüm nöroretinit ile uyumluydu. Takiplerinde birinci ve ikinci blok tedavi sonrası remisyon sağlanmasına rağmen nöroretinit bulguları devam etti. Akut myeloid lösemi nadir de olsa görme bulguları ile karşımıza çıkabilmektedir, ancak görme bulguları olmadan da göz tutulumu olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Bu nedenle göz muayenesi lösemili hastaların inisiyal tetkikleri arasında olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: nöroretinit, lösemi, myeloid lösemi

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 470

P-095

“VARYANT PH KROMOZOMLU KML OLGU SUNUMU”

Vahap Köksal¹, Eyüp Naci Tiftik¹, Anıl Tombak¹, Mustafa Ertan Ay², İrem Bekalp Yılmaz², Kenan Çevik²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı,

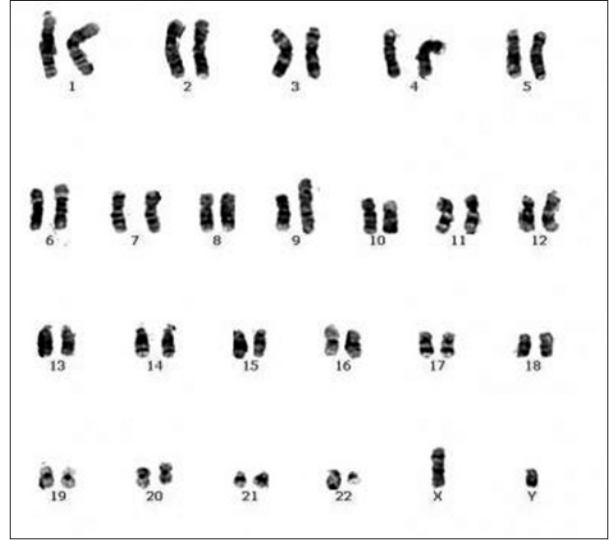
²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

t(9;22)(q34;q11) sonucu oluşan Philedelphia (Ph) kromozomu, Kronik myeloid lösemi (KML) olgularının %90-95 arasında gözlenir. Varyant translokasyonlar üç ve daha fazla kromozom içerebilir. Bu varyant translokasyonların klinik önemi net değildir. Literatürde varyant translokasyon görülen KML hastalarında; imatinibe yetersiz cevap bulunan çalışmalar mevcuttur. Farklı çalışmalarda imatinibe tedavi edilen varyant translokasyona sahip KML'li hastalarda; varyant translokasyonun prognostik önemi olmadığı saptanmıştır.

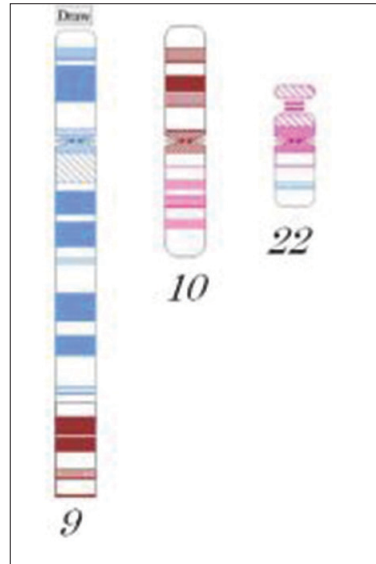
51 yaşında Erkek hasta polikliniğimize halsizlik, gece terlemesi ile başvurdu. Rutin hemogram tetkikinde hastada WBC:94.000 hemoglobin ve platelet değeri normal saptandı. Periferik yaymasında myeloid öncül hücreler artmıştı. Yapılan kemik iliği değerlendirmesinde

hipersellüler kemik iliği, myeloid seride artış, fizik muayenede splenomegalisi vardı. Karyotip analizinde 46,XY, t(9;22;10)(q34;q11.2;q11.2) (25 Hücre) bulundu. Hastaya KML tanısı konuldu ve İmatinib 400 mg/gün başlandı. Hastanın tedavi sonrası 6. ayda tam moleküler yanıt meydana geldi. Bizim vakamızda varyant Ph kromozomunun tedaviye yanıtta olumsuz etkisinin olmadığı düşünüldü. Ancak, genetik bozuklukların prognoz ve tedaviye direnç üzerinde etkileri için ileri araştırmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kronik Myeloid Lösemi, Philadelphia kromozomu, Varyant Kromozom



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 131

P-096

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞEN STEROİD DİRENÇLİ GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞINDA, İNTRAARTERYAL STEROİDİN YERİ

Duygu Nurdan Avcı¹, Gülten Korkmaz¹, Abdullah Ağıt¹, Selin Merih Uurlu¹, Eylem Emine Genç¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdas¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Allojenik kök hücre nakli sonrasında gelişen steroid refrakter graft versus host hastalığı kesin tedavisi olmayan ve mortalitesi yüksek seyreden bir komplikasyondur. Tam uyumlu kardeş nakillerinde transplantasyondan sonraki 2 yıl içinde kronik GVHD gelişme riski %50-60'dır. Steroide yanıtız vakaların oranı ise %50 civarındadır. Steroid refrakter GVHD tedavisinde henüz standart bir yaklaşım bulunmamakta birlikte, tedaviye güç, yanıt oranı az ve mortalitesi yüksektir. Biz kliniğimizde kronik GVHD gelişmiş steroid refrakter 4 hastamızdaki intraarterial steroid tedavisi klinik deneyimizi paylaşacağız.

Bulgular: Allojenik kök hücre nakli sonrasında kronik GVHD gelişmiş 4 vakada uygulanan steroid (1mg/kg/gün metilprednizolon) tedavisine rağmen GVHD semptomlarına yanıt alınmadı. Hastaların 2'si kadın, 2'si erkek cinsiyet iken, üçü AML ve biri ALL tanısıyla takipliydi. Yaş ortalamaları 34,5 idi. Cilt, gis, göz ve karaciğer GVHD'si gibi değişken tutulumlar vardı. Vakaların tümünde GVHD nakilden 100 gün sonra gelişmekte olup, aynı zamanda kronik GVHD zemininde akut alevlenme şeklinde seyretti. İki vakamızda ana semptom ishal iken, bir tanesinde hepatik tutulum ve ishal idi. Hepatik tutulumunda eşlik ettiği diğer vakadan alınan karaciğer biyopsi grade 3 GVHD ile uyumlu geldi. GVHD için ilk etapta 2 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Ancak yanıt alınmadı. Takiplerinde gastrointestinal semptomları artan ve uygulanan immunsupresif tedaviye yanıt alınmayan hastalarımıza intraarteryal steroid tedavisi uygulandı. Gastroduodenal arter, inferior ve superior mezenter artere 40 mg metilprednizolon lokal olarak verildi. Uygulamadan sonra tüm hastalarımızdaki ishal, karın ağrısı gibi gastrointestinal semptomlar birkaç gün içinde azalmaya başlayıp, yaklaşık 1 haftada tama yakın geriledi. İntraarteryal steroid (intrahepatik) tedavisine rağmen 2 vakamızın hepatik tutulumuna yanıt alınmadı. Yanıtız bu iki vakaya 15 günde bir iki gün üst üste olmak üzere fotoforez seansı başlatıldı. Fotoforez uygulamasının ikinci seans itibarı ile hepatik tutulumu tama yakın yanıt alınırken, cilt tutulumu eşlik eden bir vakamızda cilt tutulumu ancak grade 3'ten grade 2'ye geriledi.

Tartışma: Steroid refrakter GVHD kesin tedavisi olmayan ve mortalitesi yüksek seyreden bir durumdur. Fotoforez, intraarteriel steroid, mezankimal kök hücre transfüzyonu gibi değişen tedaviler mevcut iken bu tedavilerin bir standartizasyonu yoktur. Literatürlerde intraarterial steroid tedavisi deneyimi oldukça azdır. Nakai ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada; steroide refrakter olan iki gis ve bir hepatik GVHD vakasında intraarteryal steroid ile gis tutulumuna yanıt alınırken, hepatik GVHD yanıt çok anlamlı değildi. Sonuç olarak intraarteryal steroid tedavisinin özellikle gis GVHD tedavisinde oldukça

etkili bir yöntem olduğu kanatındeyiz. Ancak bu konuda yapılacak daha geniş çalışmalara ihtiyacımız var.

Anahtar Kelimeler: GVHD, intraarteryal steroid tedavisi, GİS GVHD

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 45

P-097

HİPONATREMİYE SEKONDER POSTERİOR REVERSİBL ENSEFALOPATİ SENDROMU GELİŞEN ALL OLGUSU

Nilgün Eroğlu¹, Ayşenur Bahadır¹, Erol Erduran¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji, Trabzon

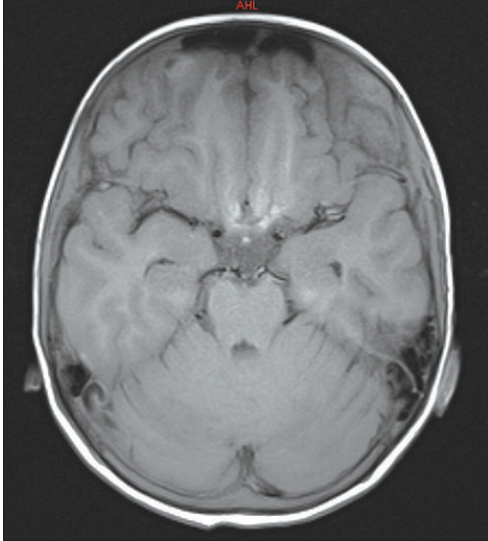
Giriş: Posterior reversibl ensefalopati sendromu (PRES); farklı etyolojik nedenlere bağlı olarak ortaya çıkan, posterior parietal ve oksipital bölgelerde vazojenik ödeme sekonder magnetik rezonans (MR) görüntüleme bulguları ile karakterize, alıta yatan neden tedavi edildiği zaman klinik ve radyolojik iyileşme görülen bir sendromdur. Bu yazıda kemoterapi alırken normotansif olmasına karşın hiponatremiye sekonder PRES görülen akut lenfoblastik lösemi (ALL) olgusu sunuldu.

Olgu: 14 yaşında erkek hasta, yüksek risk CALLA (+) B hücreli ALL (tanı beyaz küre: 91000/ μ L) tanısı alıp St Jude Total XV Kemoterapi (KT) protokolü başlandı. Tümör lizis sendromuna yönelik alkali hidrasyon ve allopurinol tedavileri başlandı. Santral sinir sistemi tutulumu saptanmadı. Kemoterapinin 5. gününde beyaz küre sayısı normal sınırlar (7670 / μ L) arasında saptandı. Remisyon indüksiyon tedavisinin 14. gününde bilinç bulanıklığı, konuşamama, alt ve üst ekstremitede tonik-klonik tarzda nöbet gelişti. Laboratuvar değerlerinde üre:16 mg/dl, kreatinin: 0,69 mg/dl Na:125 mEq/L K: 4,9 mEq/L Ca: 9,4 mg/dl P: 3,45 mg/dl saptandı. Hastaya 0,1 mg/kg dozda midazolom ile müdahale edilerek fenitoin ve deksametazon tedavileri başlandı. Kan basıncı normal (100/60 mmHg) olan hastanın total mayisinde 7 mEq/kg NaCl desteği almasına rağmen Na düzeyinin 125 mEq/L saptanması nedeni ile defisit tedavisine geçildi. Kranial MR'da bilateral temporooksipital bileşmelerde, oksipitoparietallerde, posterior interhemisferik fissürde, parietal lob yerleşimli, bilateral frontal superior ve orta frontal gyruslarda ve her iki serebellar beyaz cevherde T2 ve FLAIR'de hiperintens lezyonlar ve kısmi difüzyon kısıtlanması saptandı (Şekil 1). Bulgular PRES ile uyumlu olarak değerlendirildi. Tedavinin 2. gününde hastanın genel durumu düzeldi, bilinci açıldı. 9. Günde tedavileri kesilen hastanın, 15 gün sonra kontrol kranial MR'da lezyonlarda gerileme olduğu görüldü. Nörolojik defisit bulunmayan, klinik durumu düzelen hastanın kemoterapisine devam edildi. Remisyon indüksiyon kemoterapisi tamamlanan hastanın takibine farklı bir merkezde devam edilmektedir.

Tartışma: PRES farklı etyolojik nedenlere bağlı ortaya çıkmakla birlikte en sık; hipertansiyon, renal yetmezlik, kemoteropatik ilaçlara bağlı olarak görülmektedir. Remisyon indüksiyon tedavisinin 14. gününe kadar hasta; intratekal ARA-C, prednisolon, vinkristin, daunorubisin, L-asparaginaz tedavilerini aldı. Literatürde vinkristin ve L-asparaginaz'a sekonder PRES olguları bildirilmiş olup ALL'de KT alırken normotansif olması karşın hiponatremiye sekonder PRES gelişen pediyatrik olgu bildirilmemiştir.

Sonuç: Sodyum seviyelerindeki hızlı değişiklik serebral otonöregülasyonun bozulmasına neden olarak, PRES gelişimine neden olabilir. Bu sendromun erken tanı ve tedavisi; özellikle kemoterapi alırken bilinç bulanıklığı ve nöbet gelişen ALL hastalarında, nörolojik sekel gelişimini önleme açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu, Akut lenfoblastik lösemi, Hiponatremi



Şekil 1.

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 281

P-098

AKUT PROMİYELOSİTER LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN BİR ENFEKSİYON

Sinan Demircioğlu¹, İbrahim Erayman²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

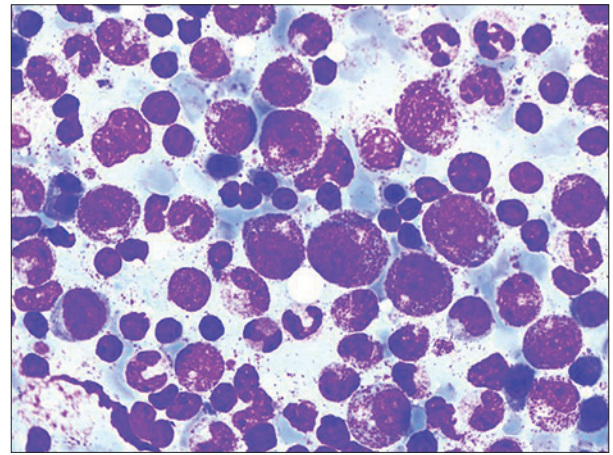
Giriş: Akut promiyelositik lösemi (APL), AML'nin biyolojik ve klinik olarak farklı bir çeşididir. APL sıklıkla kanamaya bağlı erken dönemde yüksek mortaliteye sahip olduğu için acil bir durumdur. En kısa sürede tanı konulup all-trans retinoik asit tedavisinin başlanması gerekmektedir.

Olgu: 78 yaşında kadın hasta acil servise 39 °C ateş, halsizlik sebebiyle başvurdu. Nötropenik olduğu için febril nötropeni tanısı ile kan-ıdrar kültürü alınıp piperasilin tazobaktam başlandı. Geliş laboratuvarı wbc:1.400 /ul, nötrofil:300/ul, hgb:8,7 g/dl, plt:183.000 /ul, crp:325 mg/L, D-dimer:1,55 µg/ml, fibrinojen:615mg/dl, INR:1,28, APTT:26,4 saptandı. Periferik yaymada nötropeni, sola kayma, toksik granülasyon izlendi. Kültürlerinde bakteri üremesi olmadı. Viral belirteçlere negatif saptandı. Bisitopeniyi açıklayabilmek için kemik iliği aspirasyon biyopsisi yapıldı. Aspirasyon hiperselüler, miyeloid duraklama, promiyelosit artışı, M/E:8 olarak değerlendirildi (Figür 1). Flowsitometri %55 oranında HLA-DR taşımayan, zayıf MPO eksprese eden, CD34(-), CD13(+), CD33(-), Tdt(-) hücre topluluğu izlendi. t(15-17) negatif saptandı. Kemik iliği patolojisi akut promiyelositer

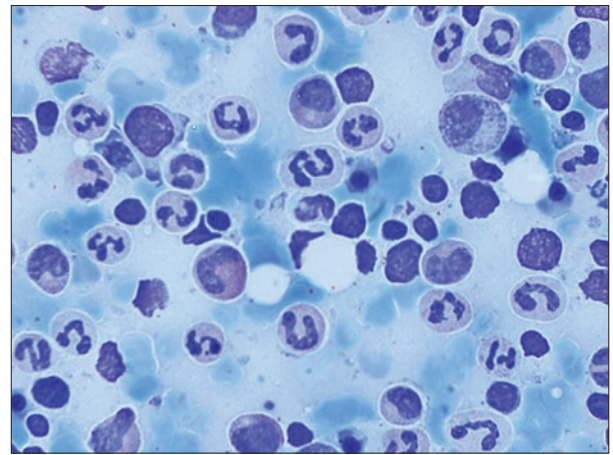
lösemi olarak yorumlandı. Antibiyotik tedavisi ile ateşi düştü crp geriledi, nötropeni düzeldi. Kliniği ve kan tablosu düzelen hastaya tekrar kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Aspirasyonda her üç seride normal maturasyon izlendi. promiyelosit artışı izlenmedi (Figür 2). Etkenini saptayamadığımız bir enfeksiyona bağlı APL görünümü olduğu kabul edildi. Antibiyotik tedavisi tamamlanıp taburcu edildi. Poliklinik kontrollerinde sitopenisi olmadı.

Tartışma: Akut promiyelositik lösemi (APL) AML ye göre iyi prognoza sahip bir hastalıktır. Özellikle antrasiklin, topoizomeraz-2 inhibitörleri, mitoksantron gibi ilaçların kullandığı kanser hastalarında tedavi ile ilişkili ortaya çıkabilir. Ölümcül koagulopati sebebiyle hızlıca tanı konup tedaviye başlanmalıdır. Klinik, kemik iliği değerlendirilmesi ve t(15-17) pozitifliği tanımızı kesinleştirir. t(15-17) negatif olduğu durumlarda varyant translokasyonlara bakılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut promiyelositer lösemi, enfeksiyon



Şekil 1.



Şekil 2.

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 348

P-099

ATİPİK KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ VE PARANEOPLASTİK VASKÜLİT BİRLİKTELİĞİNİ İÇEREN OLGU SUNUMU

Nurbanu İnci¹, Sevil Sadri², Ayten Çavuş Uysal¹, Burak Akovalı³, Baresh Razavi Khosroshahi³, Ahmet Emre Eşkazan², Teoman Soysal²

¹*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

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

³*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı*

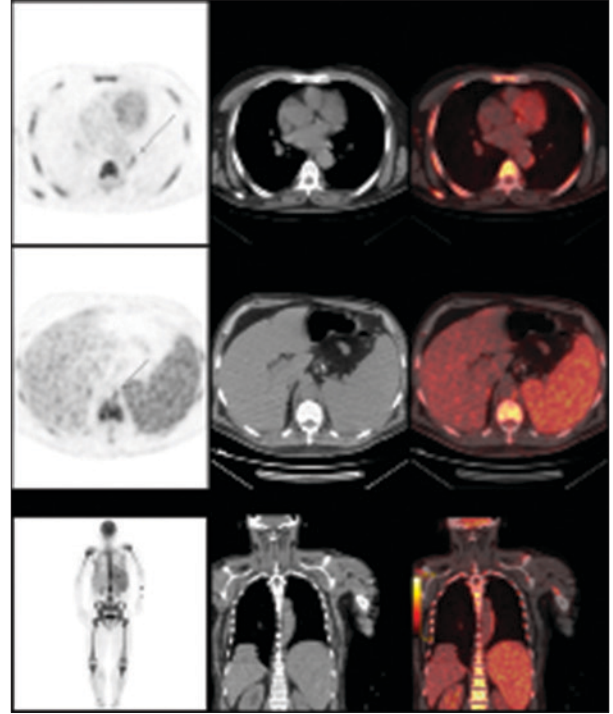
Amaç: Kronik miyeloid lösemi(KML) erişkin lösemilerin %15'ini oluşturur ve insidansı 1-2/100.000'dir. Fizyopatolojisinden sorumlu olan Philadelphia kromozomu bir t(9;22) translokasyonudur. 22. kromozomun 11q bandındaki BCR geni ile 9. kromozomun q34 bandına lokalize ABL geni birleşerek *bcr-abl* füzyon genini oluşturur. Bu genin ürünü olan p210 peptidi kontrolsüz miyeloproliferasiyona neden olan tirozin kinaz aktivitesine sahiptir. KML hastalarının %90'unda Ph kromozomu sitogenetik analizle pozitif bulunur. Negatif olanların %25-50'sinde moleküler yöntemlerle (PCR veya FISH) *bcr-abl* geni saptanabilmektedir. Burada nötrofilik lökositoz ile başvurup atipik KML tanısı alan ve tedavi öncesi tetkikleri esnasında paraneoplastik vaskülit saptanan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 58 yaş erkek halsizlik ve melena yakınmalarıyla başvurduğu dış merkezde nötrofilik lökositoz, anemi ve trombositopeni saptanan hasta (Tablo) tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede cilt soluk, yaygın peteşiler ve hepatosplenomegalisi olan; biyokimyasal analizinde LDH 548 IU/L, CRP 47 mg/L ve çevresel yaymasında lökoe-ritroblastozis bulunan hasta KML olarak değerlendirildi. Hidrasyon, allopürinol ve hidrokisiüre tedavisi başlanarak servise yatışı yapıldı. Hastanın yapılan kemik iliği (Kİ) aspirasyon ve biyopsinde hiperselüler Kİ, kesintisiz sola kayma gösteren hiperplastik miyelopoez(M/E: 82/17), blast %1, eritroid dizide normoblastik matürasyon, yeterli sayıda megakaryosit ve yüksek LAP skoru saptandı. FISH ile Kİ ve çevresel kanda t(9;22) (q34;q11.2) gösterilemeyen hastaya atipik KML tanısı kondu. Paraneoplastik tetkik açısından yapılan boyun, toraks ve karın tomografide tüm büyük damarlarda tutulum, kalınlık artışı ve cidar kalsifikasyonları; PET-BT'de torasik ve abdominal aorta cidarlarında hafifçe hipermetabolik odaklar saptandı(Şekil). Otoantikörlerinde ANA sınırdan benekli küçük taneli pozitif saptandı.Paraneoplastik vaskülit tanısıyla 1,3 ve 5. günlerde 1 gr pulse; 2 ve 4. günlerde 60 mg prednizolon verilerek 10 mg/gün atorvastatin başlandı. 5 mg prednizolon ile idame devam etmektedir. HLA doku analizinde iki kardeş ile uyumlu sonuçlanan hastaya desitabin ile hastalık yükünün azaltılması sonrası allojenek-KİT yapılması planlanlanmaktadır.

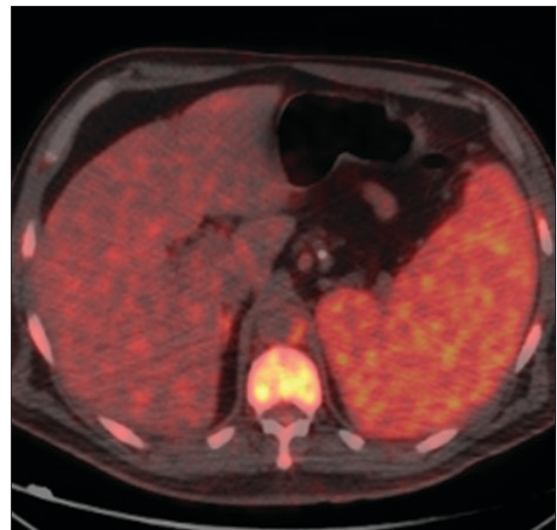
Tartışma: WHO 2008 kriterlerine göre atipik KML oldukça nadir görülen, sınıflandırılmayan miyeloproliferatif hastalıklar içinde ve tedavi seçeneğinin kısıtlı olması nedeniyle kötü seyirli bir grubu oluşturur. Miyeloproliferatif hastalıklarda olguların %10'unda eşlik eden vaskülit, inflamatuvar barsak hastalıkları ve glomerülonefrit gibi otoimmün hastalıklara rastlanmaktadır.

Büyük damar vaskülit ile atipik KML birlikteliğinin ortak bir patogenetik zemini olup olmadığı bilinmemektedir. Literatürde büyük damar vaskülitinin başka miyeloid hastalıklarla birlikteliği bildirilmiş olmasına karşın aKML'ye eşlik edebildiğine dair bizim olgumuz dışında başka bir bildirimle rastlanmamıştır. Bu nedenle sunuma değer bulunmuştur.

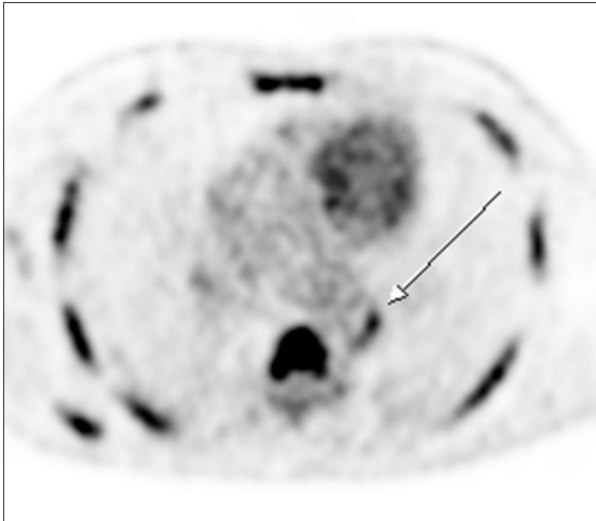
Anahtar Kelimeler: Atipik kronik miyeloid lösemi, paraneoplastik vaskülit, Philadelphia negatif KML



Şekil 1.



Şekil 2.



Tablo 1. Başvuru esnasındaki kan sayımları

Lökosit	48.600/mm ³	(4-10.000)/mm ³
Nötrofil	36.800/mm ³ (%34)	(2-6.000)/mm ³
Monosit	3.800/mm ³ (%6.6)	(300-900)/mm ³
Bazofil	700/mm ³ (%0.6)	(0-200)/mm ³
Eozinofil	0/mm ³	(0-500)/mm ³
Hemoglobin	10,7 g/dl	(13-17) g/dl
Hematokrit	%31,7	(42-52) %
Trombosit	32.300/mm ³	(150-370) x10 ³ /mm ³

Kemik İliği Yetersizliği ve Miyelodisplastik Sendromlar

Referans Numarası: 87

P-100

YÜKSEK RİSKLİ MDS VE AKUT LÖSEMİLİ OLGULARDA HİPOMETİLE EDİCİ AJAN (DECİTABİN) KULLANIMININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Tuğcan Alp¹, Erdem Gözden¹, Zafer Serenli Yeğen¹, Rıdvan Ali¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

Hipometile edici ajanlardan decitabin(Dacogen) azasitidinin deoksi analogudur. DNA metiltransferaz inhibisyonu ile etki ederler. Hipermetilasyon ile indüklenen tümör süpressör gen susturulması metil transferaz inhibisyonu ile eski haline döndürülür. DACO-016 açık etiketli, randomize, çok merkezli faz III çalışmada 485 hastanın 242 si decitabin kolunda olan denovo-sekonder AML olguları low-doz ARA-C+destek bakımında(243 olgu) ile karşılaştırıldığında median toplam yaşam süresi 7.7 ay (decitabin ile), 5 ay destek kolunda bulundu. En yaygın yan etki ateş, anemi, trombositopeni, fen, nötropeni, bulantı ve diyare idi. İki ayrı rejim olarak decitabin 3 ve 5 günlük şemaları karşılaştıran çalışmalarda da toplam cevap oranları %29.9 ve %25.5 bulundu. Decitabin i düşük doz Ara-c + destek bakımla karşılaştıran diğer bir çalışmada ise tam ve kısmi cevap toplamları %15, dirençli hastalık %30 idi. Biz de UÜTF Hematoloji Bilim dalında Aralık 2013 ile Mayıs 2016 tarihleri arasında Decitabin

uyguladığımız 11 yüksek riskli MDS+Akut lösemi tanılı (MDS-RAEB-II:3, MDS-t-AML: 5, denovo AML: 3) 8 erkek, 3 kadın olgularımızı değerlendirmeyi amaçladık (Tablo1). Yaşları 36-89 (ortanca: 62) olan 11 olgunun 9 unda decitabin verebildik. Desitabini (Dacogen 50 mg flc) 20 mg/m², 1 sa üzeri inf ile 1-5 gün, kür aralığı 28 gün protokolü ile uyguladık. İki olgu ilaç hiç uygulanmadan kaybedildi. Dokuz olguda 1-7 kür (ortanca: 1); Beş olgu 1 kür, 3 olgu 4 kür, 1 olgu 7 kür alabildi. Bir kür alıp ardından pnömoni, akut gastroenterit, pnömosepsis, kardiyak ve multiorgan yetmezliği ile 5 olgu kaybedildi (%45) ve tedavi cevabı da değerlendirilemedi. Bir olgu 4 kür sonunda cevaplı olarak allo tx a köprü yapılabildi (%9). Bir olguda 4 küre cevap sağlanamadı. Yedi olgu erken dönem kaybedildi, 2 si hiç ilaç alamayanla birlikte (%64). Bir kür de olsa tedavi alabilen 9 olgunun 4 ünde enfeksiyonlarla en önemli sorun olarak karşılaşıldı. İleri yaş komorbiditeleri de olabilen bu grupta decitabin tedavisi son 3 yılda verilebilen olgularımızda çok sınırlı başarılı olabilmıştır.

Anahtar Kelimeler: MDS, Decitabin

Tablo 1. MDS- Akut lösemili olguların özellikleri ve sonuçları

No	A.S	Yaş/ Cins	Tanı	Tedavi	Sonuç
1	İK	59/E	MDS-T-AML-M2	1xDacogen	Pnömoni---Eks
2	HA	76/E	MDS-T-AML	4xDacogen	FEN atakları--Pnömoni-eks
3	İÖ	89/K	MDS-RAEB-II	7xDacogen	2 FEN atağı. Pnömoni Tedaviye cevapsız-eks
4	FK	51/E	MDS-RAEB-II	4xDacogen	Allo.tx a KÖPRÜ, cevaplı
5	EK	49/K	MDS-T-AML	4xDacogen	Tedaviye cevapsız
6	BK	36/K	MDS-T-AML	Dacogen -	Planda, alamadı
7	HD	76/E	MDS-RAEB-II	Dacogen -	Planda, alamadı
8	AZ	62/E	AML-M0	1xDacogen	FEN, akut gastroenterit-eks
9	HG	74/E	AML-M2	1xDacogen	Kardiyak nedeni eks.
10	NM	59/E	MDS-T-AML	1xDacogen	Pnömosepsis eks.
11	BŞ	76/E	AML-M0	1xDacogen	Lökositöz enf. g. durum boz.

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 235

P-101

BORTEZOMİB KULLANIMA BAĞLI GELİŞEN UYGUNSUZ ANTİDÜRETİK HORMON SALINIM SENDROMU (UADHSS): OLGU SUNUMU

Hale Bülbül¹, Ayşe Uysal¹, Ahmet Alp Unat², Mahmut Többü¹

¹Ege Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Bortezomib multiple myelomda kullanılan protezeom inhibitörüdür. Bazı klinik çalışmalar ve olgu sunumlarında bortezomib ilişkili hiponatremi yan etkisi bildirilmiştir. Bu nadir görülen yan etkinin nedeni UADSS olduğu düşünülmektedir. Biz de myelom tanısı ile takip edilen hastamızda bortezomib kullanıma bağlı gelişen UADHSS sunmayı amaçladık.

Olgu: Elli altı yaşında kadın hasta Ağustos 2015'de bel ağrısı nedeni ile tetkik edilir iken lomber kitle saptandı ve biyopsisi plazmasitom ile uyumlu geldi. Anemisi

olan hastanın multiple myelom açısından yapılan tetkikleri sonucunda IgA kappa tipi multiple myelom tanısı aldı. Dört kür VAD tedavisi alan hastanın takibinde progresyon olması üzerine bortezomib, siklofosamid ve deksametazon (VCD) kombinasyonuna geçildi. Dört kür VCD alan hastanın tedavisine VD olarak devam edildi ve 1. kür VD devam ederken hasta bilinç bulanıklığı ve uykuya meyil nedeni ile acil servise başvurdu. Fizik muayenede bilinç konfü, oryantasyon-kooperasyon kısıtlıydı, kardiyovasküler ve solunum sistemi normaldi. Hipervolemi ve hipovolemi bulguları yoktu. Laboratuvarında karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, kan şekeri 100 mg/dL, sodyum 110 mEq/L, potasyum 3.3 mEq/L, lökosit 9×10^9 /L, nötrofil: 5.4×10^9 /L hemoglobin: 10.3 gr/dl, trombosit: 81×10^9 /L, CRP: 0.3, TSH: 1.8 mIU/L olarak saptandı. İdrar dansitesi 1010 ve serum osmolaritesi 232 mOsm/kg olarak hesaplandı. İdrar sodyumu 70 mEq/L olarak saptandı. Diüretik tedavisi almayan hastada klinik ve biyokimyasal açıdan surrenal yetmezliğe ait herhangi bir bulgu saptanmadı. Ekokardiyografisinde ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak saptandı. Hastada övolemik hiponatremi ön planda düşünüldü. Bunun en sık sebebi UADHSS düşünülerek ve semptomatik hiponatremisi olan hastaya %3 NaCl infüzyonu verildi, sıvı kısıtlaması yapıldı. Kontrol sodyum değeri 120 mEq/L olan hastanın bilincinde düzelmeye meydana geldi. Sıvı kısıtlamasına ek olarak V2 reseptör antagonisti tolvaptan başlandı. Tedavi sonrası sodyum değeri 130 mEq/L üzerine çıktı ve kontrol idrar sodyumu 15 mEq/L olarak geldi. Sıvı kısıtlaması ve tolvaptan tedavisine klinik ve laboratuvar olarak yanıt vermesi de UADHSS tanısını destekledi. UADHSS etyolojisi olarak kranial patolojileri dışlamak için kranial MRG, sekonder maligniteri dışlamak için PET/CT çekildi ve patoloji saptanmadı. Enfeksiyöz nedenler dışlandı. İlaç ilişkili olarak düşünüldü ve bortezomib dışında kullanılan ilaç olmayan hastada bortezomib ilişkili UADHSS tanısı kondu.

Tartışma: Norvolemik hiponatreminin en sık nedeni olan UADHSS'nun birçok etyolojisi vardır. Bunlardan biri de ilaçlardır ve pekçok ilaç bu duruma sebep olmaktadır. Son yıllarda multipl myelom tedavisinde kullanılan bortezomib ile de literatürde hiponatremi ve hiponatremiye sebep olarak da UADHSS geliştiği bildirilmiştir. Bortezomib tedavisi alan hastalarda bu nadir görülen ancak ciddi sonuçlar oluşturan yan etkinin göz önünde bulundurulması gerektiğini vurgulamak için vakamızı tartışmayı değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: bortezomib, hiponatremi, uygunsuz ADH salınım sendromu

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 83

P-102

ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM PLAZMA DEĞİŞİMİ TEDAVİSİYLE ALINAN TAM YANIT SONRASI DEVAM EDEN REMİSYON: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Şeyma Güneş², Serkan Enki², Göktürk Öğredici², Hakan Koçoğlu², Bahar Özdemir², Yıldız Okuturlar², Özlem Harmankaya², Süheyla Apaydın³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

³Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Nefroloji Kliniği

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) kronik bir hastalık olup aşikar semptomlar, trombositopeni ve mikroangiopatik hemoliz (MHA) olmadan böbrek hasarı yapmaya devam edebilir. Plazma değişimi (PD) ile çoğu hastada yanıt alınmakla beraber takipte PD'ne yanıtızsız relaps ve mortalite gözlenebilmektedir.

Olgu: Bilinen hastalık öyküsü olmayan 49 yaşında erkek bulantı ve idrar miktarında azalma nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede özellik yoktu. Kan sayımında lökosit 10000, hemoglobin: 11,2 gr/dl, trombosit: 52000; biyokimyasal analizlerde üre: 174 mg/dl, kreatinin: 10,4 mg/dl, LDH: 962 IU/L, total bilirubin: 3,9 mg/dl, indirekt bilirubin: 2,5 mg/dl saptandı. Koagülasyon testleri normaldi. Periferik yaymada her alanda 4-5 şistozit görüldü. Haptoglobin: 16 mg/dl (N:30-200) saptandı. USG'de böbrek boyutları normaldi. MHA, trombositopeni ve böbrek yetersizliği trombotik mikroangiopati (TMA) düşündürdü. Plazma değişimi (PD) kararı alınan hasta önce hemodialize (HD) alındı. ANA, anti dsDNA, C-ANCA, P-ANCA negatif saptandı. PD öncesi alınan kan örneklerinde ADAMTS13 aktivitesi: %68 (40-130), ADAMTS13 antijeni: 0,83 µg/ml (0,6-1,6), ADAMTS13 inhibitörü 4.15 U/ml (N<12) saptandı. Mevcut bulgularla TMA'nın aHÜS olduğu kesinleştirildi. Üç gün ardışık 1.5 plazma hacmi-ne eş değer plazma ile PD yapıldı. Eş zamanlı olarak haftada 3 gün HD devam etti. 3 gün ardışık PD sonrası trombosit >150,000 ve LDH normal saptandı. 4 seans daha ardışık PD 1 plazma volümü olarak uygulandı. 7.seans PD sonrası idrar miktarında artış ve kreatinin düzeyinde düşüş gözlemlendi; LDH düzeyi normal ve trombosit sayısı 382000 saptandı. HD ihtiyacı kalmadı. PD haftada iki olarak devam etti. 10.PD sonrası kreatinin 3.8 mg/dl'ye geriledi ve poliüri gelişti; gerekli hidrasyon sağlandı. PD sıklığı azaltılan hastada trombosit ve LDH normal sebat etti. TMA yapabilecek sekonder malinite delili saptanmadı. Kompleman Faktör H ve I mutasyonları negatif saptandı. 14 PD sonrası kreatinin 0.9 mg/dl ve trombosit 387000 saptanan, poliüri tablosu düzelen hasta taburcu edildi. Altı aylık takip sonunda böbrek fonksiyonları tamamen normal ve hemoliz bulgusu yoktur.

Tartışma: AHÜS'te PD tedavisine cevap ve takip sürecinde remisyon statüsünün durumu hasta bazlı değişkenlik göstermektedir. Kompleman faktör H veya I eksikliği olanlar PD'ne iyi yanıt verirken, MCP eksikliği olanlar ve çoklu kompleman mutasyonu olanlarda yanıt kötüdür. Bu hasta grubunda mutlaka taranabilir risk faktörleri araştırılarak PD'e yanıtın tahmin edilmesi

gerekirse ivedilikle ekluzimab'a geçilmesi sağlanmalıdır. Her ne kadar bizim takibin 6.ayda hala remisyonda olsa da çoğu olgu PD kesildikten aylar veya yıllar sonra akut semptomatik nüks olmadan son dönem böbrek yetersizliği gelişmektedir. Bu yüzden ileri çalışmalarla aHÜS'te PD'in optimal süresi belirlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: aHÜS, plazma değişimi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 385

P-103

TANI ANINDA 50 YAŞIN ALTINDA OLAN MULTİPLE MYELOM HASTALARINDA KLİNİK PREZENTASYON VE PROGNOZ

Alper Bayar¹, Doğuşturkalmaz¹, Özden Pişkin¹, Alev Garip¹, Aybüke Olgun¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Şeyhanlı¹, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Bülent Ündar¹, Celal Acar²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Multiple myelom, plazma hücrelerinin monoklonal çoğalması ile karakterize malign bir hastalık olup bütün hematolojik kanserlerin %10-15'ini, bütün kanserlerin %1'ini oluşturur. 2009-2016 yılları arasında DEÜTF Hematoloji BD tarafından takip edilen, 50 yaş ve altında Mm tanısı alan 31 hasta analiz edildi.

Hastaların ortanca yaşı 47 (33-50) olup erkek kadın oranı 1,58 idi. İSS'ye göre 13'ü (%44,8) Evre 1, 10'u (%34,5) Evre 2, 6'sı (%20,7) Evre 3 hastalığa sahipti. 23'ünde (%74,2) tanı anında litik lezyon saptandı. 19 hasta radyoterapi almıştı. ilk sıra tedavide 24 hastanın (%77,4) bortezomib bazlı tedavi aldığı görüldü. İki grup arasında sağ kalım süresi bakımından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı (p=0,262). Hastaların tamamı OKİT adayydı. 30 hastaya OKİT yapıldı. OKİT ilk 100 gün içerisinde 1 hasta ex oldu. IMWG'ye göre OKİT 100. gün yanıtları; yanıt bakılabilen toplam 28 hasta içinde 10 hastada (%35,7) VGPR, 10 hastada (%35,7) PR, 6 hastada (%21,4) CR, 2 hastada (%7,1) SD idi. Bu hastaların ortanca toplam sağkalım süresi 47 aydı. OKİT sonrası toplam progresyonsuz sağ kalım süresi ortanca 18,2 ay saptandı. OKİT yanıtına bakılabilen 28 hastanın, 25'i ilk sıra tedavi olarak bortezomib bazlı rejim almıştı. OKİT öncesi bortezomib alan ve almayan hastaların OKİT 100. gün toplam yanıt oranları açısından IMWG'ye göre istatistiksel olarak fark saptanmadı (p=0,92). OKİT yapılan 30 hastanın 14'ü (%46,66) OKİT sonrası tedavi aldı. OKİT'ten diğer tedaviye kadar geçen süre ortalama olarak 21,1 aydı. ikinci sırada bortezomib veya lenalidomid bazlı tedavi alanların toplam yanıt oranlarında istatistiksel fark saptanmadı (p=0,66). 8 hasta 3.sıra tedavi aldı. Bu hastaların 5'i (%62,5) lenalidomid bazlı tedavi aldı, 3 hasta (%37,5) bortezomib bazlı tedavi rejimi aldı. Lenalidomid bazlı 4 hastanın 2'sinde (%50) PR, 1'inde (%25) CR, 1'inde (%25) progresyon izlendi. Bortezomib bazlı tedavi alan 3 hastanın 1'inde (%33,3) PR, 1'inde (%33,3) SD, 1'inde (%33,3) progresyon izlendi. 5 hasta 4.sıra tedavi aldı. Bu hastalardan 2'si (%40) 4.sıra tedavide tekrar OKİT oldu, 3'ü (%60) karfilzomib bazlı tedavi aldı. OKİT sonrası 4.sıra tedavide tekrar OKİT olan 2 hastada da (%100) VGPR izlendi. OKİT sonrası 4.sıra tedavide karfilzomib bazlı tedavi alan 3 hastanın 2'sinde (%66,6) PR, 1'inde (%33,3)

progresyon izlendi. 1 hasta 5.sıra tedavi aldı. Çalışma devam ettiği sürede hastamıza OKİT sonrası 5.sıra tedavide pomalidomid tedavisi başlanmıştı. Çalışmada 7 yıllık izlem süresi boyunca çalışmaya alınan 31 hastanın 7 tanesi (%22,6) ex oldu, 24 tanesi (%77,4) izleme devam ediyor. Ölen hastaların 4'ü (%57,1) enfeksiyon nedeniyle, 3'ü hastalık progresyonu nedeniyle ex oldu.

Çalışma verileri diğer çalışmalarla benzer özellik göstermiştir. İmmünmodulator ilaçlar ve bortezomib gibi ilaçların birinci sıra tedavide ve OKİT sonrası idame tedavide kullanılmasıyla Mm'da tedaviye yanıtlar ve sağkalım daha iyi olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Multipl myelom, prognoz, otolog kök hücre nakli, sağkalım

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 27

P-104

BELİRGİN LÖKOSİTOZLA SEYREDEN TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşoğlu¹, İbrahim Öner Doğan²

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Istanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

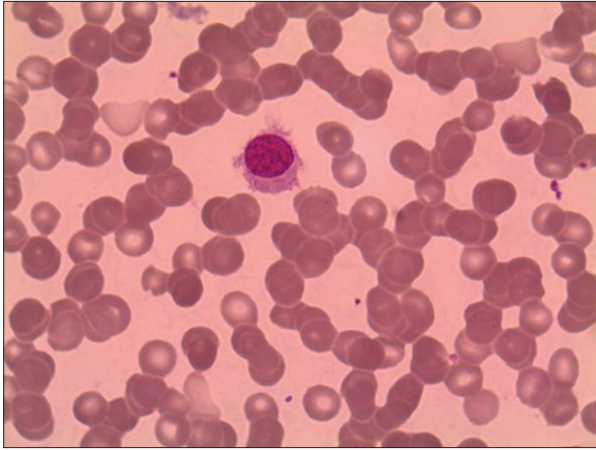
Giriş: Tüylü hücreli lösemi (THL) nadir görülen kronik seyirli lenfoproliferatif hastalıktır. Sıklıkla hastalarda splenomegali ve pansitopeni saptanır. Çevre kan yaymasında az sayıda tüylü lösemi hücresi saptanabilir. Belirgin lökositozla kendini gösteren THL olgusu nadir bildirilmiştir.

Olgu: Karında şişkinlik şikayetiyle başvuran 38 yaşındaki erkek hastanın kosta kavsini 15 cm geçen, göbek sağ tarafına 6 cm taşan dev sert splenomegali saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde lokosit:90900/mm³, lenfosit: 7390/mm³, monosit: 81740/mm³, Hb:10.3 g/dL, trombosit:80000/mm³ saptandı. Çevre kan yaymasında monosit artışı saptanmadı; filamantöz sitoplazmik uzantıları olan ekzantrik nükleuslu lenfositler görüldü (Şekil). Batın BT tetkikinde dalak büyüklüğü uzun aksta 250 mm ölçüldü. Kemik iliği biyopsisi orta derecede retikülin lif artışı içeren diffüz interstisyel paternde TRAP, Annexin,CD19, CD20, CD 22, CD11c, CD103, CD 25+, FMC7+ B hücre fenotipli neoplastik infiltrasyon gösteren kemik iliği olarak rapor edildi. Periferik kanda BRAF V6000 mutasyonu pozitif saptandı. THL tanısıyla kladribin 0.1 mg/kg/gün 7 gün süreyle sürekli infüzyon olarak uygulandı. Kladribin tedavisinin 1. ayında dalak kosta altı 1 cm altı palpe edildi; kan sayımında lokosit:2290/mm³, nötrofil: 1030/mm³, lenfosit:510/mm³ Hb: 10.8 g/dL, trombosit:212000/mm³ saptandı. Tedavinin 3. ayında yapılan kemik iliği biyopsisi normosellüler kemik iliği olarak değerlendirildi. Retikülin lif artışı saptanmadı. Tüylü lösemi hücre infiltrasyonu saptanmadı. Kan sayımında lokosit:7090/mm³, nötrofil: 2890/mm³, lenfosit:1900/mm³, Hb: 13.7 g/dL, trombosit: 392000/mm³ saptandı. Batın BT'de dalak boyutu normal saptandı. Tam remisyonda olarak değerlendirildi. Hasta 1 yıldır remisyonda izlenmektedir.

Tartışma: Tarif edilen hastanın çevre kan yaymasının ayırıcı tanısına THL, kronik lenfositik lösemi, prolenfositik lösemi, mantle hücreli lenfoma lösemik form, marjinal zon lenfoma ve variant THL girmektedir. Yetmiş yaşlı

hücre lösemi olgusunun dahil edildiği bir çalışmada 3 (%4) olguda ilk tanı lökosit sayısı $>25000/\text{mm}^3$ saptanmıştır. Bu olguların çoğunda gerekli immunfenotipleme çalışmaları yapılmamıştır. Olgumuzda THL tanısı morfolojik, immunfenotipik ve sitosimik olarak kanıtlanmış olup THL olgularında sıkça saptanan BRAF mutasyonu pozitif saptanmıştır. Doğru tanı ve uygun tedavi için THL'nin bu nadir prezentasyonu tanınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: lökositoz, tüylü hücreli lösemi



Şekil 1.

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 31

P-105

YAYGIN BULKY PERİFERİK LENFADENOPATİYLE SEYREDİP YÜKSEK DERECELİ LENFOMAYI TAKLİT EDEN TÜYLÜ HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşıoğlu¹, İbrahim Öner Doğan¹

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi

Hematoloji Kliniği

²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

Giriş: Tüylü hücreli lösemi (THL) nadir görülen kronik seyirli lenfoproliferatif hastalıktır. En sık gözlenen bulgular splenomegali ve pansitopenidir. THL'de abdominal lenfadenopati bildirilmiştir ve agresif hastalık davranışı ile ilişkilendirilmiştir. Ancak ilk tanıda yaygın bulky periferik lenfadenopatiyle başvuru THL için sıradışıdır.

Olgu: 60 yaşında erkek kilo kaybı, ateş ve boyun ve karında şişlik şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede boyunda, aksiller bölgede ve her iki inguinal bölgede birbiriyle birleşme eğiliminde multiple bulky lenfadenopati kitleleri ve kot kavsini 20 cm geçen ve göbek sağ tarafına 6 cm taşan dev sert splenomegali saptandı. *Laboratuvar* tetkiklerinde lökosit: $3740/\text{mm}^3$, lenfosit: $2340/\text{mm}^3$, monosit: $340/\text{mm}^3$, Hb: 7 g/dL, trombosit: $15000/\text{mm}^3$ saptandı. Periferik kan yaymasında lökoeritroblastozis ile uyumlu bulgular saptandı. Boyun ve toraks BT incelemesinde boyun her iki tarafta büyüğü $4 \times 3 \text{ cm}$ birbiriyle birleşme eğiliminde konglomere lenfadenopatiler, her iki aksillada büyüğü $6 \times 5 \text{ cm}$ yaygın konglomere lenfadenopatiler, mediastende büyüğü $3 \times 3 \text{ cm}$ multiple lenfadenopatiler, sol hemitoraksta masif plevral effüzyon saptandı. Batın BT'de dalak büyüklüğü uzun aksta 220 mm ölçüldü

ve her iki paraortik ve aortokaval alanda alanda en büyüğü $5 \times 3 \text{ cm}$ çapında konglomere lenfadenopatiler saptandı. PET BT'de lenf nodlarında düşük FDG tutulumu saptandı. Kemik iliği biyopsisi grade 2 retikülin lif artışı içeren diffüz interstisyel paternde TRAP, Annexin, CD19, CD20, CD 22, CD11c + tüylü hücreli lösemi ile uyumlu neoplastik infiltrasyon olarak rapor edildi. Servikal lenf nodu eksizyonel biyopsisinde de tüylü hücre lösemi infiltrasyonu gösterildi. Periferik kanda BRAF V6000 mutasyonu pozitif saptandı. THL tanısıyla kladribin 0.1 mg/kg/gün 7 gün süreyle sürekli infüzyon olarak uygulandı. Hasta kladribin tedavisinin 14.günü itibariyle lenf bezlerinde ve dalakta anlamlı ufalma olmadı. Hasta tedavinin 24.günü aplazik dönemde gram negatif bakteriyemi nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: THL'de lenfadenopati nadir bir bulgudur ve sıklıkla abdominal lenfadenopati olarak ortaya çıkmıştır. Abdominal lenfadenopatisi olan THL olguları tedaviye direnç ve daha az tam yanıt oranlarıyla ilişkilendirilmiştir. Bildiğimiz kadarıyla agresif lenfomayı taklit eden yaygın bulky periferik lenfadenopatiyle prezentasyon THL için daha evvel bildirilmemiştir. Olgumuzdaki agresif klinik prezentasyon ve seyir, nodal hastalık yükünün THL'de kötü prognostik göstergeç olabileceğine işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Bulky lenfadenopati, tüylü hücreli lösemi

Hematolojik Malignitelerde Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 414

P-106

BÖBREK YERLEŞİMLİ LENFOMALAR: 24 OLGUNUN KLİNİKOPATOLOJİK DEĞERLENDİRİLMESİ

Derya Demir¹, Mine Hekimgil², Banu Sarsık², Sait Şen², Nazan Özsan²

¹Manisa Devlet Hastanesi Patoloji Bölümü, Manisa

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Primer renal lenfoma oldukça nadir görülür ve literatürde 100'den az olgu bildirilmiştir. Sıklıkla 60 yaş üzerinde ve erkeklerde karşımıza çıkar. Non-Hodgkin lenfoma tanısı alan olguların %30-60'ında böbrek tutulumu saptanır. Böbrekte lenfatik doku olmadığı için primer renal lenfoma tanısı tartışmalıdır. Primer renal lenfomanın böbrek kapsülündeki lenfatiklerden köken aldığı ve böbrek parankimine yayıldığı düşünülmektedir. Bu çalışmada böbrek biyopsisinde lenfoma tanısı alan 24 olgunun klinikopatolojik bulguları, tanısal dağılımı ve immunfenotipik özelliklerinin literatür eşliğinde tartışılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalında 2000-2015 yılları arasında böbrek biyopsisi ya da nefrektomi materyalinde lenfoma tanısı almış 24 olgu değerlendirildi.

Bulgular: 12 olgu diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL), 7 olgu düşük dereceli B hücreli lenfoma (5 ekstranodal marjinal zon lenfoma, 1 düşük dereceli B hücreli lenfoma, 1 folliküler lenfoma, derece 2), 2 olgu Burkitt lenfoma, 2 olgu B lenfoblastik lenfoma/lösemi (B-ALL), 1 olgu T lenfoblastik lenfoma/lösemi tanısı almıştır. Olguların sadece ikisinde (B lenfoblastik lenfoma ve Burkitt lenfoma tanılı olgular) tanı anında kemik iliği tutulumu saptanmıştır. T lenfoblastik lenfoma tanılı olguda öncesinde santral sinir sistemi tutulumu mevcuttu.

DBBHL olgularından iki tanesinde renal lenfoma tanısı ile eş zamanlı nodal tutulum, birinde ise tanı öncesi nodal DBBHL tanısı vardı. DBBHL tanısı alan olgulardan birinde tanı sonrasında akciğerde ve peribronşiyal lenf nodülünde folliküler lenfoma, derece 3A, birinde kolon ve midede DBBHL, birinde ise plevrada DBBHL saptandı. Olguların yaş ortalaması 58,7 olup, yaş aralıkları 11-80 arasında değişmektedir, ancak T lenfoblastik lenfoma, Burkitt lenfoma ve bir DBBHL olgusu dışındaki tüm olguların 50 yaş üzerinde olduğu görüldü. En büyük grubu oluşturan DBBHL tanılı olguların immunhistokimyasal bulgulara göre Hans algoritması uygulandığında büyük kısmının germinal merkez dışı (ABC) B hücre fenotipi ile uyumlu olduğu saptandı.

Sonuç: Lenfoma tanısı almış olguların otopsi serilerinde %47 dolayında renal tutulum görülmekle birlikte, olguların sadece %15'inde klinik olarak bulgular izlenir. Böbrekte lenfoma infiltrasyonu bazı olgularda karsinom infiltrasyonunu taklit edebilir ve bu vakalarda nefrektomiye kadar giden sonuçlar doğurabilir. Nadir görülmekle birlikte böbrekte kitle nedeni ile araştırılan olgularda primer ya da yaygın hastalık şeklinde hematolojik bir malignite olasılığının da düşünülmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Porcaro AB et al. Primary lymphoma of the kidney. Report of a case and update of the literature. Arch Ital Urol Androl. 2002
2. Ladha A et al. Primary renal lymphoma. J Coll Physicians Surg Pak. 2008
3. Erdoğan Ş et al. Diffuse Large B-Cell Lymphoma Presenting with Bilateral Renal Masses and Hematuria: A Case Report. Turk J Haematol. 2016
4. Salem Y et al. Primary small noncleaved cell lymphoma of kidney. Urology. 1993

Anahtar Kelimeler: Böbrek, lenfoma, renal lenfoma

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 441

P-107

BÜLLÖZ PYODERMA GANGRENOSUM İLE BAŞVURAN AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU

Fatma Neslihan Kalkan¹, Selin Aytaç¹, İlhan Altan¹, İnci Yaman Bajın¹, Şule Ünal¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Pyoderma gangrenosum (PG) etyolojisi tam olarak bilinmeyen ülseratif kutanöz bir durumdur. PG saptananların %50'sinde sistemik hastalık bulunmakla beraber ayırt edici tanısında enfeksiyon, malignite, vaskülit, kollajen doku hastalıkları, diyabet ve travma bulunmaktadır. Çocukluk çağında çok nadir görülen bu durum malignite ve AML ile birlikteliği literatürde sınırlı sayıda bildirilmiştir.

Olgu: On yaşındaki kız hasta 2 haftadır devam eden ateş yakınması ile başvurdu. İzleminin birinci gününde sağ ayak üzerinde önceki muayenesinde belirgin olmayan eritemi bir gün içinde ilerleyerek hassas, ağrılı ve nekrotik -büllöz bir görünüm kazandı. Bilateral alt ekstremitelerde sellülit benzeri görünüm başvurudan kısa süre sonra belirdi ve yirmidört saat içinde hızla ilerledi. Nedeni bilinmeyen ateş ve eşlik eden hemorajik nekrotik bülleri nedeniyle hematoloji bölümüne danışılan hastanın tam

kan sayımında Hb:10.3gr/dL, beyaz küre:8300x10³/µL, trombosit:28900x10³/µL olan hastanın periferik yaymasında %30 oranında blast gözlemlendi. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde myeloblastlar görüldü. Akım sitometride CD7: %27; CD7+CD 33: %24; CD13:%87; CD 33:%96; CD 34: %79; CD 45: %99; CD 117(CKIT): %94; HLA DR:%82; MPO: %10 pozitif idi. Hastaya AML M1/M2 tanısı ile AML BFM 2013 tedavi protokolü başlandı. Sitogenetik incelemede %97 oranında t(6;9) DEK/NUP214 füzyon geni saptandı. Büllöz lezyondan yapılan kültürde Aspergillus Flavus üremesi saptandı ve enfeksiyon tedavisi verildi. Hastanın t(6;9) geni olması nedeniyle yüksek riskli hastalık olarak değerlendirilerek kemik iliği transplantasyonu yapılması planlandı. İlk kemoterapi kürü sonunda hastanın ayağındaki lezyonu düzeldi ancak nötropenik olduğu dönemde sağ kol dirsek ön yüzde sellüit benzeri eritemli ve palpasyonla hassas lezyonu gelişti. Hastaya nötropenik ateş tedavisi verildi. Hasta halen kemoterapi protokolüne devam etmektedir.

Sonuç: PG çocukluk çağında nadir görülen bir durumdur. Erişkin yaş grubunda inflamatuvar barsak hastalığı sıklıkla bildirilse de çocukluk çağında ayırt edici hastalıklar iyi değerlendirilmelidir. AML'ye eşlik eden PG literatürde az sayıda hastada bildirilmiştir. Spesifik tedavisi bulunmamaktadır. Ağrılı nötrofilik infiltrasyon gösteren steril püstüller tüm dokuları tutabilir. İyileşmesi skarlar olur ve tekrarlayabilir. Bu tür hastalarda enfeksiyöz durumlara karşıabileceği için şüphelenilen vakalarda periferik yayma ve kemik iliği aspirasyon ile değerlendirilmesi önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Büllöz pyoderma gangrenosum, AML



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 453

P-108

MULTİPL MYELOM OLGULARINDA P53 DELESYONU FISH YÖNTEMİ İLE TESPİTİNİN PROGNOSTİK DEĞERİ

Seda Eren Keskin¹, Hakan Savlı¹, Naci Çine¹, Buket Doğruoğlu¹, Zeynep İlkay¹, Gülhan Demir¹, Seda Reka¹, Pelin Seymen¹, Deniz Sünnetçi Akkoyunlu¹, Elif Birtaş Ateşoğlu², Esra Terzi Demirsoy², Ayfer Gedük², Pınar Tarkun², Özgür Mehtap², Abdullah Hacihanefioğlu²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş-Amaç: Multipl myelom, normalde kemik iliğinde bulunan hücreler olan plazma hücrelerinden kaynaklanan bir kemik iliği kanseri tipidir.

P53 geni, hücre döngüsünde bekçi görevi gören, hatalı bölünen hücrenin apoptozla elimine edilmesini sağlayan önemli bir tümör baskılayıcı genidir. P53 geni 17. Kromozomun p kolu üzerinde (17p.13) bulunmaktadır.

P53 anomalileri, Mm'un yeni tanısında nadir gözlenirken, daha ilerlemiş evrelerde daha sık rastlanmaktadır. Merkezi sinir sistemi tutulumu ve organ infiltrasyonu gözlenen olgularda p53 delesyonunun daha sık gözlemlendiği bildirilmektedir. Bu durum, p53'ün işlev kaybının myeloma hücrelerinin metastatik özellik kazanmasında etkili olduğunu düşündürmektedir. Ayrıca p53 delesyonu taşıyan hastalarda, hastalığın progresyonunun bu delesyonu taşımayanlara göre daha hızlı olduğu gözlenmiştir.

P53 delesyonu, Mm'da gözlenen bir sitogenetik anomalisi olup kötü prognoz belirteçidir. Kemoterapi direnci gelişiminde de rolü olduğu bilinmektedir.

Amaçımız, Mm olgularında P53 delesyonunun FISH yöntemi ile araştırmak prognostik önemini değerlendirmektir.

Gereç-Yöntem: 2014-2016 yılları arasında laboratuvarımıza başvuran Mm ön tanılı 52 hastaya ait kemik iliği aspirasyonu materyalinde TP53 delesyonu FISH (Fluorescence In Situ Hybridization) analiziyle incelenmiştir.

Bulgular: Vaka grubumuzdaki 52 Mm ön tanılı hastanın 6'sında p53 delesyonu tespit edilmiştir. Konvansiyonel sitogenetik yapılan bu olgularda 17p delesyonu tespit edilmemiştir.

Sonuç: P53 genindeki mutasyon ve delesyon gibi işlev kaybettirici genetik anomaliler Mm'de prognostik belirleyici olarak kabul edilmektedir. Delesyon taşıyan hastaların büyük bir kısmı standart terapiye direnç göstermektedir. Bu sebeple tedavi planlanmadan önce p53 delesyonunun tespiti oldukça kıymetlidir. P53'ün monoklonal delesyonu %10-%34 oranında gözlenmektedir. Çalışmamızda bu oran FISH yöntemi ile bakılan olgularda %11'dir. Ancak p53'ü içeren herhangi bir delesyon konvansiyonel sitogenetikle tespit edilememiştir. Bu veri, p53 delesyonunun tespitinde en etkin metodun FISH yöntemi olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: MULTİPL MYELOM, P53 DELESYONU, FISH

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 170

P-109

BLUE RUBBER BLEB NEVUS SENDROMU OLAN ÜÇ OLGU VE SİROLİMUS TEDAVİSİNE YANIT

Hande Kızılcak¹, Nihal Özdemir¹, Gürcan Dikme¹, Tiraje Celkan¹

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

Vasküler malformasyonlar, damarsal yapıların anormal gelişimi sonucu oluşan konjenital lezyonlardır. Blue rubber bleb nevus sendromu (BRBNS), doğumda (%30), süt çocukluğunda (%9) veya erken çocukluk döneminde (%48) ortaya çıkan nadir, multifokal venöz malformasyonlardan oluşan bir sendromdur. Çoğunlukla cilt (%93) ve gastrointestinal sistemi (%76) tutmakla birlikte nadir olarak santral sinir sisteminde (%13) de lezyonlar görülmektedir. Sendroma ismini veren ise bir-iki adetten yüzlerceye kadar ulaşabilen mavi-mor renkli, cilt yüzeyinden kabarık, boyutları değişebilen lezyonlardır. Biz, BRBNS'nun nadir görülmesi nedeni ile klinik, radyolojik ve patolojik olarak tanı alan üç hastamızı sunmayı uygun gördük.

Blue rubber bleb nevus sendromu ile takip edilen üç hastamızdan ikisi kız biri erkekti. Olguların median yaşı 7 (6 - 15 yaş), median takip süresi ise 6 yıldır (4 - 9 yıl). Üç hastamızdan ikisinde ilk lezyonlar in utero tetkiklerde fark edildi, diğer hastamızda ilk lezyon doğumda mevcut olup, bir yaş civarında tüm vücutta görülür hale geldi. Üç hastamızda da baş-boyun, gövde, ekstremiteler ve iç organlarda hemanjiyomlar mevcuttu. Bir hastamızda akciğerde vasküler malformasyon mevcuttu. İki hastamızda gastrointestinal sistemdeki (GIS) vasküler malformasyonlar nedeni ile GIS kanama ve derin anemi gelişti, bir hastamızda daha sık olmak üzere iki hastaya da eritrosit süspansiyonu (ES) verildi. Hastaların tedavisinde

steroid, propranolol, traneksamik asit, interferon, talidomid, siklofosfamid, bevasizumab ve sirolimus kullanıldı. İki hastamıza birden çok kez cerrahi girişim ile hem cilt hem iç organlardaki lezyonlara müdahale edildi. Üç hastamız da çoklu tedavilerden sonra sirolimus tedavisi ile kontrol altına alındı. İki hastanın halen tek sirolimus ile tedavisi devam etmekte ve lezyonlar kontrol altındadır. Özellikle sık GIS kanamaya bağlı anemisi olan ve sık ES verilen hastamızın sirolimus sonrası kanamaları durdu ve ES gereksinimi olmadı. Bir hastamızın da sirolimus sonrası lezyonlar da büyüme saptanmaması üzerine tedavisi kesildi ve halen ilaçsız takip edilmektedir.

Sonuç olarak BRBNS nadir olarak görülse de, ciltte vasküler lezyonlar, anemi, GIS kanama, hemoptizi veya hematüri ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Tedavide, cerrahi girişim ve birçok ilaç kullanılmaktadır. Ancak tedaviye yanıt düşük olan hastalar özellikle sirolimustan fayda görmektedir.

Anahtar Kelimeler: hemanjiyom, sirolimus, blue rubber bleb sendromu

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 113

P-110

WALDENSTRÖM MAKROGLOBİNEMİSİNE EŞLİK EDEN SCHNITZLER SENDROMU: OLGU SUNUMU

Fehmi Hindilerden¹, Serkan Güvenç², Reyhan Diz Küçükakaya³

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Batman Bölge Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği

³İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Schnitzler sendromu (SS) kronik ürtikeriyal lezyonlar, monoklonal gamopati, aralıklı ateş, atralji, artrit, kemik ağrısı, lenfadenopati, hepatosplenomegali, lokositoz ve eritrosit sedimentasyon yüksekliği ile karakterize nadir otoimmün bir tablodur. SS, altta yatan lenfoproliferatif hastalığın öncüsü olabilir veya seyirinde gelişebilir. Tablo sıklıkla tanınmamakta veya geç fark edilmektedir.

Olgu: 45 yaşında erkek rutin tetkikler sırasında monoklonal protein saptanması üzerine refere edildi. Serum immünfiksasyon elektroforezde (İE) Ig M kappa monoklonalitesi mevcuttu (IgM: 6310 mg/dl). Rutin laboratuvar tetkiklerinde hafif anemi dışında (Hgb:11.9 gr/dl) bulgu yoktu. Fizik muayenede hepatosplenomegali ve periferik lenfadenopati yoktu. Kemik iliği biyopsi iliği diffüz infiltrate eden CD20+ matür B hücreli neoplazm olarak rapor edildi. Waldenström makroglobinemi (WMG) tanısı alan hastada organ hasarı açısından yapılan göz dibi incelemesinde özellikle sol retina periferinde belirgin leke hemoraji odakları tespit edildi. Hiperviskosite bulgusu nedeniyle sistemik kemoterapi uygulandı. 6 kür rituksimab-siklofosfamid-deksametazon içerikli kemoterapi sonrası tekrarlanan göz dibi incelemesi normal ve serum Ig M düzeyi 580 mg/dl saptandı. Çok iyi kısmı yanıt olarak değerlendirildi. Kemoterapi sonrası 3.ay göğüs ön duvarı, sırt ve ekstremitelerde eritemli papül ve plak vasıfı döküntüler ve ateş şikayetleriyle başvurdu. Sorgulandığında 5 yılı aşkın süredir özellikle ateşi yükseldiğinde benzer döküntülerin geliştiği ve takiben lokal antihistaminiklerle gerilediği öğrenildi. Cilt

punch biyopsisi dermis yüzeyinde perivasküler ağırlıklı, interstisyel alana yayılan nötrofilik dermatoz olarak rapor edildi. Klinik ve laboratuvar bulgular Schnitzler Sendromuyla uyumlu saptandı. WMG açısından VGPR hali devam etmekteydi. Metilprednizolon (MP) 0.5 mg/kg/gün başlandı. Bu tedaviyle cilt bulguları geriledi ve 2.hafta sonunda MP azaltılmaya başlandı. MP dozu 8 mg/gün kullanılmaya boyun ve sırtta ürtikeriyal döküntüler tekrarlanması üzerine MP dozu artırıldı; döküntüler geriledi. MP başlanmasının 3.ayı itibarıyla tamamen kesildi. Takip eden 2 yıllık süreçte cilt bulguları tekrarlamadı. WMG açısından çok iyi kısmi yanıt hali sebat etmektedir.

Tartışma: Kronik ürtiker ve monoklonal protein varlığının birlikteliği nadir bir bulgu değildir ve altta yatan birçok hastalığın habercisidirler. Uzun süren klasik tedavilere dirençli ve sistemik ve laboratuvar bulguların eşlik ettiği kronik ürtikerde SS akla gelmelidir. SS'de ortalama yaşam süresi 12.8 yıl olup klasik ürtiker tedavisine dirençli olgularda interlökin-1 antagonistlerinin kullanılması sağkalım avantajı sağlar. SS'e eşlik edebilecek veya taklit edebilecek otoimmün, neoplastik ve idiyopatik durumlar hem tanı sırasında hem de takip sürecinde dışlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Monoklonal protein, kronik ürtiker, Waldenström makroglobinemi, Schnitzler sendromu

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 179

P-111

KRONİK ARTRİT NEDENİYLE TAKİP EDİLİP ORAK HÜCRELİ ANEMİ TANISI ALAN HASTA : OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Mustafa Ceylan², Feyat Tunç², Adnan Azizoglu²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Giriş: Orak hücreli anemi (OHA), hemoglobin S (HbS) taşıyan eritrositlerin hipoksik ortamda orak şeklini alması ve tekrarlayan damar tıkanıklıklarına bağlı krizler ve çeşitli organ komplikasyonlarıyla giden bir hastalıktır. Çocuk yaş grubunda kemik eklem ağrıları sık görülen semptomdur.Çocukluk çağı artritlerinde; romatolojik hastalıklar ve maligniteler etiyolojide en sık nedenken orak hücreli anemi daha az sıklıkta görülür. Burada şikayetleri düzelmediği için kronik artrit olarak değerlendirilerek romatoloji polikliniğine yönlendirilip tetkikleri sonrasında orak hücreli anemi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 5 yaşında erkek hasta, sol diz eklemde ağrı şikayetiyle başvurdu. Öyküsünden şikayetinin ilk olarak 4 ay önce başladığı, başvurduğu dış merkezde tetkiklerinde ve direkt grafide patoloji saptanmayınca ortopedi birimi tarafından analjezik tedavisi verildiği öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde daha önce invajinasyon nedeni ile operasyon öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde annesinin 1.dereceden akrabalığı mevcuttu.Şikayetleri o dönemde gerileyen hastanın tekrar sol dizinde ağrısı başlaması üzerine çocuk romatoloji bölümüne yönlendirildi. Fizik muayenesinde sol diz eklemde hassasiyet dışında patoloji saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın bakılan tetkiklerinde; Hb: 9,12gr/dl; Hct: %28.6, lökosit: 8,100/mm³; pnl: 3.670/mm³;

lenfosit: 3,450/mm³; plt: 291.600/ mm³; CRP: 0.1 mg/dl; sedim: 1 mm/h; üre: 18 mg/dl, kreatinin: 0,39mg/dl, ürik asit: 3,4 mg/dl, Na: 133mEq/l,K: 4,6 mEq/lt, Ca: 8.3 mg/dl, P: 4.6 mg/dl, LDH: 457 U/l bulundu. Viral markerları, TORCH, brusella serolojisi negatifti. ASO <25 IU/ml, RF <20, Ig'ler:normal,, ANA, antidsDNA negatif bulundu. Kardiyolojik değerlendirilmesi normal olan hastanın malignite ayırıcı tanısı için periferik yayması değerlendirildi. Hastada nadir oraklaşmış eritrositler görüldü. Atipik hücre görülmedi. Hemoliz yoktu. Hastada hemoglobin elektroforezi çalışıldı. HbA1:%8.6, HbA2:%2.4, Hb F:%37.7, HbS:%51.3 saptandı. Hastanın anne-babasinda da hemoglobin elektroforezi çalışıldı. Babasinda:HbA1:%66.4, Hb A2:%2.1, HbF:negatif, HbS:%31.5 saptandı. Annesinde HbA1:%66.9, Hb A2:%1.9, HbF:negatif, HbS:%31.2saptandı. Anne ve babası orak hücre taşıyıcısı tespit edilen hasta da bu bulgularla orak hücreli anemi düşünüldü. Hastaya i.v.hidrasyon ve folik asit desteği başlandı. Hastaya penisilin profilaksisi başlandı. Hastanın 6 aydır takibinde herhangi bir problemi olmadı.

Sonuç: olgumuz ;eklem ağrısı şikayeti ile başvuran hastalarda malignite dışında orak hücreli aneminin de etyolojide yer alabileceği ve periferik yayma değerlendirmenin önemini vurgulamak için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Artrit, orak hücreli anemi,periferik yayma

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 319

P-112

KANTARİDİN ALIMINA SEKONDER ANTİFOSFOLİPİD ANTİKORU OLAN HASTADA TROMBOZ

Zehra Narlı Özdemir¹, Uğur Şahin¹, Osman İlhan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Antifosfolipid antikorlarının (aPL) ve protrombin G20210A mutasyonunun klinik tromboz ile ilişkisi bilinmektedir. Kantaridin *Lytta vesicatoria* adlı İspanyol Sineği türünden elde edilmiş olan özütün ana bileşenidir.

Bu olgu, anti-β2-glikoprotein IgA antikor ve heterozigot protrombin G20210A mutasyonu olan 46 yaşında kadın hastada kantaridin maruziyeti ile arteriyel tromboz atağının tetiklenmesi ile ilgilidir.

Vaka: 2 ay önce pulmoner ve radial arter trombozu tanısı alan ve splenik enfarkt nedeniyle splenektomi olan hasta ileri araştırma için başvurdu. Medikal-aile öyküsünde özellik yoktu, sigara kullanmıyordu, fizik muayene olağandı. 6 aydır Spanish Fly® (*Lytta vesicatoria*) solüsyonundan bir-iki damla/gün kullandığını belirtti. Laboratuvar incelemesinde ve ekokardiyografide patoloji saptanmadı. Kronik myeloproliferatif hastalık, paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, anti fosfolipid antikor sendromu (AFAS) dışlandı. Protrombin G20210A gen mutasyonu heterozigot pozitif ve anti-β2-glikoprotein IgA:146.2 U/ml (normal aralık: 0-5) saptandı. 2. ve 4. aylarda anti-β2-glikoprotein IgA yüksekliğinin sebat ettiği gösterildi.

Tartışma: APL tanımlanmış AFAS olmaksızın arteriyel, venöz ve kapiller tromboza yatkınlık oluşturabilir. Sağlıklı popülasyonda sıklığı %1-5 oranında değişen aPL yüksekliği tanımlanmıştır¹. Sebat eden özellikle ikili ve üçlü aPL yüksekliği gelişebilecek trombotik olayların habercisi olabilmektedir².

Protrombin G20210A alel geni artmış venöz tromboz riski ile ilişkilendirilmiştir. G20210A trombofiliye yatkınlık oluşturmaya rağmen akut iskemik inme ve geçici iskemik atak dahil olmak üzere özellikle arteriyel trombotik süreçlerle ilişkisiz bulunmuştur³. Heterozigot G20210A mutasyonuna sahip bireylerde venöz tromboz riski 2-5 kat artmış bulunmuştur⁴. Kantaridin intoksikasyonu çoğunlukla afrodisyak olarak kullanıldığında ortaya çıkmaktadır⁵. Kantaridin protein fosfataz 1 ve 2A (PP2A) inhibisyonu yaparak anti-tümoral etki gösterir. APL β2 glikoprotein I'ya bağlanıp endotelial nitrik oksit sentetazı PP2A aracılığı ile fosforile ederek inhibe eder ve trombüs oluşumunu başlatır⁶. Kantaridin maruziyeti PP2A inhibisyonu ile trombotik sürece katkıda bulunmuş olabilir.

Olgumuzda ilk trombotik olay kantaridin içeren Spanish Fly® solüsyonu kullanımından altı ay sonra ortaya çıkmış olup, kesildikten sonra trombotik başka bir atak yaşanmamıştır. Tromboz gibi karmaşık klinik tablolar değerlendirilirken, predispozan faktörlerin toplam etkisi ve olası tetikleyici faktörler göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Ramesh S, Morrell CN, Tarango C, Thomas GD, Yuhanna IS, Girardi G, Herz J, Urbanus RT, Groot PG, Thorpe PE, Salmon JE, Shaul PW, Mineo C. Antiphospholipid antibodies promote leukocyte-endothelial cell adhesion and thrombosis in mice by antagonizing eNOS via β2GPI and apoER2. J Clin Invest. 2011 Jan 4; 121(1): 120-131.

Anahtar Kelimeler: tromboz, kantaridin, heterozigot protrombin G20210A gen mutasyonu, anti-β2-glikoprotein antikor

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 73

P-113

PRALATREKSAT'A BAĞLI BİR TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZ OLGUSU

Esra Terzi Demirsoy¹, Evren Odyakmaz Demirsoy², Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Esra Gönülal³, Özgür Mehtap¹, Ayfer Gedük¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

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

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Pralatraksat dihidrofolat redüktaz inhibisyonu yapan sentetik folat analog antimetabolit bir ilaçtır.Eylül 2009'da FDA tarafından relaps veya refrakter Periferik T-hücreli lenfomalı hastaların tedavisi için onay almıştır. En sık görülen yan etkileri mukozit ve anemi, trombositopeni, nötropeni gibi myelosupresyondur(1). Pralatraksat kullanımı sonrasında toksik epidermal nekroliz (TEN) gelişen bir olgu sunulmaktadır.

Vaka Sunumu: 41 yaşında bayan hasta, Nisan 2011 yılında Evre 3B periferik T-hücreli lenfoma tanısı alan hasta 6 kür CHOP kemoterapisi sonrası tam yanıt olarak kabul edildi. 2012 yılında nüks gelişen hastaya 2 kür kurtarma tedavisi sonrası Ocak 2013'de yüksek doz kemoterapi sonrası otolog kök hücre nakli uygulandı. Nakil sonrası tam yanıt kabul edilen hastada Nisan

2015'de nüks gelişti. Hastaya 2 kür ICE kurtarma tedavisi verildi. 2 kür ICE sonrası stabil hastalık olarak kabul edildi. Hastaya pralatreksat 30 mg/m², 7 haftalık siklus içerisinde haftada bir, 6 hafta boyunca şeklinde tedavisi planlandı. İlk dozu aldıktan sonra grade 3 nötropeni, trombositopeni ve grade 2 mukozit gelişti. Bunun üzerine yan etkiler grade 1 düzeyine gelinceye kadar tedavi ertelendi. 2. doz pralatreksat yan etkiler nedeniyle 20 mg/m² olarak uygulandı. 2. doz uygulamasından 2 gün sonra ağız ve genital mukozada ağrılı grade 3-4 mukozit, hemorajik büllöz lezyonlar gelişti. Tüm vücut derisinde yaygın makülopapüller döküntü, vücut yüzeyinin %30'dan fazlasını etkileyen gruplaşma eğiliminde olan değişik evrelerde eritematöz büller mevcuttu. Nikolsky bulgusu pozitif. Daha sonra lezyonlar ilerleyerek deride belirgin soyulma ve erode alanlar gelişti (Şekil 1a ve 1b). Hasta pralatreksata bağlı toksik epidermal nekroliz kabul edildi. IVIG 0,5 gr/gk gün, 4 gün şeklinde tedavisi planlandı. Hastada aynı zamanda grade 4 düzeyinde tüm serileri tutan miyelosupresyon gelişti. (Hb:5,9 gr/dl, Nötrofil:100 ×10⁹/mm³, trombosit:9000⁹/mm³). Hastaya geniş spektrumlu antibiyotik ve granülosit-koloni uyarıcı faktör tedavisi başlandı. 2. doz pralatreksat verildikten 6 gün sonra hasta sepsis ve çoklu organ yetersizliğinden kaybedildi.

Tartışma: Toksik epidermal nekroliz (TEN), akut başlangıçlı, hızlı ilerleyen, 2 veya daha fazla mukoza yüzeyinin tutulduğu ve deri alanının %30'undan fazla ayrışmanın yani epidermis nekrozunun olduğu deri ve mukoza hastalığıdır. TEN vakalarının %80-95'inden ilaç reaksiyonları sorumludur(2).

Kaynaklar

1. Shimanovsky A, Dasanu CA. Pralatrexate : evaluation of clinical efficacy and toxicity in T-cell lymphoma. Expert Opin Pharmacother. 2013 Mar;14(4):515-23. 2) Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2013 Aug;69(2):173.e1-13; quiz 185-6.

Anahtar Kelimeler: Pralatreksat, Toksik Epidermal Nekroliz

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 203

P-114

LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOZİTOZLA KARIŞABİLEN BİR HİSTİYOZİTİK SARKOM VAKASI

Dilvin Çelik Ateş¹, Arzu Akyay¹, Ünsal Özgen¹

¹Inönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi

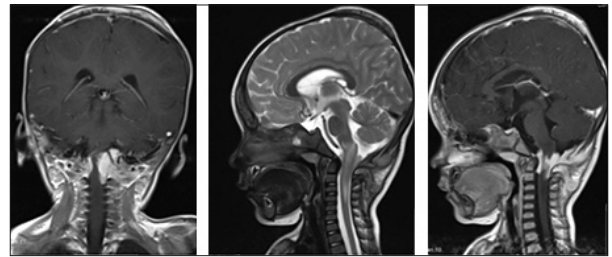
Giriş: Histiyositik sarkom (HS) çocukluk çağının çok nadir görülen, kötü prognozlu, matür makrofaj veya dendritik hücre orijinli bir hastalıktır. Hücreler genellikle CD14, CD68, CD163 pozitif, CD1a/langerin negatif patern gösterir. HS'un klinik prezentasyonu tutulan organa göre değişkenlik göstermektedir. Bu sunum kemikte litik lezyonları olan öncelikle langerhans hücreli histiyositoz düşünülen, ancak daha sonra patolojik boyamalarda CD1a negatifliği tespit edilen bir hastada ayırıcı tanıda histiyositik sarkom düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Olgu: Üç yaşında kız hasta, yaklaşık bir yıldır süren kemik ağrısı, baş ağrısı, kilo alamama ve ateş şikayeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 10 kg (3-10 P), boy 82 cm (3-10 P), sağ skapula

üstünde 3x3 cm boyutunda sert kitle tespit edildi. Batın distandü görünümde idi, karaciğer midklaviküler hatta 2 cm, dalak nonpalpabl idi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb 10,8 g/dL, Hct %23, beyaz küre 29700/mm³, total nötrofil sayısı 260000/mm³, trombosit sayısı 624.000/mm³tü, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Kemik sintigrafisinde kranium her iki frontal kemikte, sol humerus diafiz orta kesimde, sol skapula alt ucunda, sol 8. kosta posteriorunda lineer, sol iliak kanatta geniş alanda ve sağ iskiyumda osteoplastik aktivite artışı tespit edildi. Sol iliak kanattan yapılan kemik biyopsisinde histiyosit toplulukları görüldü. Histiositik hücreler CD 68 ve S100 ile pozitif ve PAS, D-PAS ve CD1a negatifti. Takibinde hastada yürüyememe ve ellerini kaldıramama şikayetleri gelişti. Çekilen beyin manyetik rezonans görüntülemesinde, oksipital kemik orta ve sağ paramedian kesimde, frontal kemiklerde kemik yapılar heterojen expansil görünümdeydi, özellikle kontrastlı kesitlerde beyin sapı inferiorda C2 düzeyine kadar uzanım gösteren, beyin sapını özellikle sol kesimden baskılayan, vertebral arterleri tamamen çevreleyen diffüz kontrast tutulumu gösteren 2,5x2,7 cm lezyon izlendi (Şekil 1). Hasta mevcut bulgular ile LCH dışı histiyositoz olarak değerlendirildi. Hastaya prednisone, vinblastin, metotreksat tedavisi başlandı. Hasta tedavinin 2. haftasında ellerini kullanmaya ve tekrar yürümeye başladı. Nörolojik muayenesinde 1. motor nöron bulguları geriledi. Tedavinin 8. haftasında çekilen kontrol MR görüntülemesinde lezyonda belirgin düzelme tespit edilmedi. Takibinde hastada 1. motor nöron bulguları olması nedeniyle lezyon bölgesine palyatif toplam 840 cGy radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası düzelme olmayan hastaya cerrahi müdahale yapıldı. Beyin cerrahisi tarafından beyin sapı ve 4. ventrikül tavanına kadar uzanan tümörün bir kısmı çıkarıldı ve histiyositik sarkoma yönelik ifosamid, methotreksat, cytarabin, etoposid ve deksametazon tedavisi başlandı.

Sonuç: Sonuç olarak, langerhans hücreli histiyositoz kliniği ile başvuran ve patolojik olarak CD1a negatifliği olan hastalar histiyositik sarkom açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: histiyositik sarkom, çocukluk çağı



Şekil 1. Hastaya ait beyin manyetik rezonans görüntülemeleri

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 79

P-115

FOLLİKÜLER LENFOMA VE TİROİD KARSİNOMU BİRLİKTELİĞİ: KEMİK METASTAZINDAN HANGİSİ SORUMLU ?

Hasan Atilla Özkan¹, Turhan Özler¹, Nalan Alan Selçuk¹, Işın Doğan Ekici¹, Arda Oluk¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

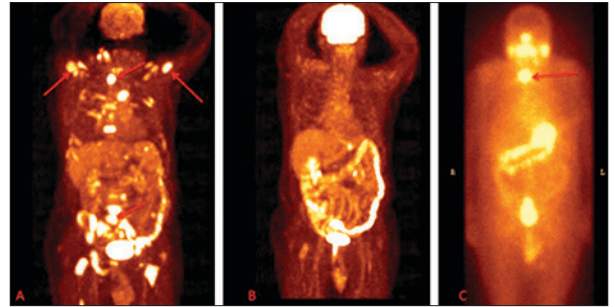
Giriş: Tiroid insidentilomalari, tiroid dışı endikasyonlara istinaden gerçekleştirilen radyolojik tetkiklerde insidental olarak gözlenen tiroid lezyonlarıdır.

Amaç: Biz, literatürdeki ilk kemik metastazlı Folliküler Lenfoma ve insidental hurtle hücre subtipli Tiroid Karsinomalı olguyu sunmak ve literatürdeki benzer verileri gözden geçirmeyi amaçladık.

Olgu: 65- yaşındaki erkek hasta 2 aydır var olan bel ağrısı ile hastanemize başvurdu. Bel ağrısının 3. lomber vertebra kompresyon fraktürüne bağlı olduğu anlaşıldı. Fizik muayenesi sağ poerior servikalde saptanan 2 cm çapında mobil ağrısız lenf nodu dışında özellik göstermiyordu. B semptomu yoktu. Vertebroplasti materyalinin patolojisinde malignite saptanmaz iken, eksizyonel lenf nodu biyopsisi grade 2 folliküler lenfoma olarak raporlandı. PET-CT de, maksimum SUV değerleri 7'yi bulan multipl kemik metastazları, servikal ve supramediastinal lenf nodları izlendi. Ayrıca sağ tiroid lobunda SUV max 30 olarak ölçülen hipermetabolik bir lezyon izlendi (Şekil 1a). Richter transformasyonu şüphesi ile tiroid nodülünden biyopsi yapıldı. Patolojisi hurtle hücre varyantlı tiroid folliküler karsinoma ile uyumlu bulundu ki, bu sonuç total tiroidektomi patolojik örneği ile de konfirme edildi. Total tiroidektomi operasyonunu takiben radyoaktif I131 tedavisi uygulandı. Kontrol PET-CT hipermetabolik kemik metastazlarının sebat ettiğini gösterdi (Şekil 1c). Kemik metastazlarının primerini doğrulamak için kemik lezyonlarından birinden biyopsi yapıldı. Kemik biyopsisi ile CD20 ve BCL-2 ile diffüz boyanan küçük lenfoid hücre infiltrasyonu metastazların folliküler lenfomadan kaynaklandığını gösterdi. Hastaya R-CHOP kemoterapi rejimi başlandı. 4 kür sonrası çekilen kontrol PET-CT de rezidüel hastalık izlenmedi (Şekil 1b). 6 kür R-CHOP sonrası rituximab idame tedavisine başlandı. Hasta halen 1. yılında remisyonunda idame tedavisi altında takip edilmektedir.

Sonuç: Biz bu olgu ile lenfomada insidental olarak saptanan tiroid kanseri birlikteliği gösteren literatürdeki 10. ve folliküler lenfoma ile hurtle hücre varyantlı tiroid kanseri birlikteliği gösteren 2. olguyu sunmuş olduk. Ancak, folliküler lenfomaya sekonder kemik metastazlarının da olması olgumuzu literatürde tek olmasını sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Folliküler lenfoma, Tiroid karsinomu, PET-CT



Şekil 1.

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 350

P-116

LENFOBLASTİK FAZDA KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ: OLGU SUNUMU

Şule Toprak¹, Dilek Kaçar¹, Abdurrahman Kara¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Hüsnüye Neşe Yaralı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML) her evreden miyeloid hücrelerin aşırı çoğalması ile karakterize klonal bir kök hücre hastalığıdır. De novo ALL ve KML lenfoblastik fazı ayırt etmek kolay olmayabilir. Aşağıda pediatrik popülasyonda nadir görülmesi nedeni ile lenfoblastik fazda gelen KML olgusu sunulmuştur.

Olgu: Onaltı yaşında erkek hasta, 4-5 ay önce başlayan kemik ağrısı, son günlerde ortaya çıkan halsizlik ve ciltte morluk şikayeti ile başvurdu. Sistem sorgusu, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın bize başvuru fizik muayenesinde vücut ısısı 37,5°C, ekstremitelerde ekimoz ve peteşi mevcut idi. Laboratuvar bulgularında patolojik olarak WBC: 236400/µL, hemoglobin: 7,1gr/dL, trombosit: 71000/µL, LDH: 2530U/L, ürik asit: 12,5 mg/dL, periferik yaymasında promiyelosit, metamiyelosit, miyelosit, çekirdekli eritrositler, L1-L2 tipi blastları olduğu görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %76 oranında L1-L2 tipi blastları var idi. Akım sitometri tetkiki B ALL olarak raporlandı. Sitogenetik tetkiklerinde BCR/ABL füzyonu t(9;22) real-time PCR analizinde p210 füzyonu açısından pozitif, p190 füzyonu açısından düşük pozitif (0.0001) olarak değerlendirildi. Hastaya alkali hidrasyon ve destek tedavileri yanısıra beyaz küresi çok yüksek olması nedeni ile 3 kez lökoferez uygulandı. Ardından adult ve erişkin ALL tedavisinde kullanılan Hyper CVAD tedavi protokolü başlandı. Lökoferez sonrası yapılan periferik yaymada %19 oranında olan blast sayısı kemoterapi başladıktan bir hafta sonra %8'e düşmüş idi. Blast sayısı azaldıktan sonra tanının de novo ALL ya da KML'nin lenfoblastik fazı olup olmadığını ayırt etmek amacı ile literatürde de örnekleri görülerek periferik kandan FISH ile t(9;22) bakıldı. %100 oranında BCR/ABL füzyon geni saptandı. Hastanın lenfoid blastik fazda KML olduğu düşünüldü. Hasta halen Hyper CVAD tedavi protokolü 2. kürünü almaktadır.

Tartışma: KML çocukluk çağı lösemilerinin %2-5'ini oluşturur. ALL bulguları ve Ph (+) lenfoblastlar ile gelen bir ALL yi blastik fazda gelen bir KML den ayırt etmek güç olabilir. Bu ayırım Ph (+) ALL ile blastik fazda KML arasında terapötik stratejide farklılıklar olması nedeni ile

önemlidir. Burada kesin tanıyı BCR/ABL füzyon geninin incelenmesi sağlar. KML de genellikle 210 kDa protein var iken ALL de 185 kDa protein görülür ancak bu durum %100 değildir. Biz hastamızda ayırıcı tanıya yardımcı olacağı düşünüldüğünden blast sayısı azaldıktan sonra perifer kandan FISH yöntemi ile BCR/ABL füzyonu tetkik ettik. Yani miyeloid hücrelerdeki BCR/ABL füzyonu oranını aradık. Periferik yaymada %8 blast var iken perifer kandan bakılan tetkikte %100 oranında BCR/ABL füzyon geni saptandı. Bu durum translokasyonun miyeloid hücre kaynaklı olduğunu düşündürdü.

Sonuç: Çocuklarda KML düşük oranda görülür. Lenfoblastik fazda KML ise daha nadirdir. Tedavi yaklaşımı farklılıkları açısından Ph (+) ALL yi blastik faz KML'den ayırmak önemlidir. Olgu ender görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: KML, Lenfoblastik Faz, Çocukluk Çağı

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 48

P-117

HBV'YE SEKONDER KARACİĞER SİROZU OLAN HASTADA MESANEDE RASTLANAN PLAZMOSİTOM: OLGU SUNUMU

Özgür Timuçin Kutlu¹, Altuğ Şenol², Ashhan Karadağ³, Muammer Avcı³, Gökhan Çoban³, Mürşide Tan³, Fatma Akdeniz³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, İstanbul

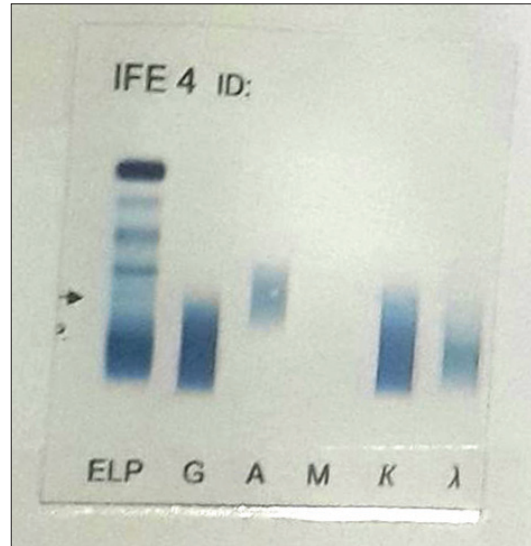
²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji, İstanbul

³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, İstanbul

Soliter plazmasitom en sık kemikte görülür, kemik dışında ekstrapedullar plazmasitoma en sık üst sindirim sisteminde, baş-boyun, gastrointestinal sistem, mesane, merkezi sinir sistemi, tiroid, meme, testis, parotis, lenf düğümleri ve deride bulunabilir. Plazma hücre malignitelerinin %3'ü soliter ekstrapeduller plazmasitom(SEP)dir. Ortalama yaş 55, hastaların yaklaşık üçte ikisi erkektir. SEP tanısında sırt ağrısı, parestezi, mesane bağırsak disfonksiyonu olan hastalarda şüphe edilmelidir. Bu olgu sunumunda HBVye sekonder karaciğer sirozu olan ve mesanede plazmasitom saptanan vaka örneği anlatılmaktadır. 63 yaşında erkek hasta 3 yıldır HBVye sekonder karaciğer sirozu tanısı ile tenofovir 245mg ile takiptedir. İdrardan kan gelmesi şikayeti ile ürolojiye başvurmuş TUR-MT(mesane tümörlerinin transüretral rezeksiyonu) yapılmış. Patolojisi plazmasitom ile uyumlu gelmiş. Vitalleri stabil, konjunktivaları soluk, lap yok, batında sol kot kavsi altında yaklaşık 2 cm, sert kıvamda, ağrısız dalak ele geliyordu, hepatomegalisi yoktu, batında assit maisi (grade 2). Laboratuvarında hemoglobin 11g/dl, lökosit 3900, trombosit 85000, kreatinin 1.2g/dl, total protein 9.9g/dl, albumin 3.3g/dl, ESR 88, tümör belirteçleri negatif, IGA 384mg/dL, IGG 4370mg/dL, IGM 48mg/dL, periferik yaymada hipokromi, anizositoz vardı, kemik iliği aspirasyonu yetersiz, kemiklerde litik lezyon yoktu. Prot. elektroforezinde geniş tabanlı gamaglobülin mevcuttu. İdrar-serum immünoelektroforezde patolojik banda rastlanmadı. PET-BT: mesanede 112x86mm düzensiz konturlu kitlesel lezyon ve pelvis içinde lenf nodları vardı. Dış merkezde beta 2-mikroglikoprotein 10.9, prot. elektroforezinde geniş tabanlı gamaglobülin mevcuttu,

serum-idrar immünoelektroforezde hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgular(Serum IgG 5510 mg/dl, serum IgA 257mg/dl, serum IgM 47mg/dl, serbest kappa 20mg/dl, serbest lambda 44mg/dl), ldh 1179. Kemik iliği biyopsi hiposellüler, tüm seriler azalmış, %5 den az lambda hafif zincir olan plazma hücre artışı. Endoskopide grade 1 özefagus varisleri, Kolonoskopi transvers kolonda 10 cmlik diffüz kalınlaşma/darlık-malign? -inflamatuar? Patolojide ülser parçaları ve aktif kolit. Mesane patolojisi dış merkez Lambda monoklonalitesi gösteren SEP ile uyumlu. Dexametazon 40mg başlanmıştır, 3. Gününde bilinç bulanıklığı şikayeti ile başvurdu. FMS:batında yaygın assit, flapping tremor ve ptö ++/++ saptandı. Wbc 2800, hgb 9,7, plt 70000, bun 68 mg/dL, cr 1,74mg/dL, ldh 1057, t. prot. 7,4g/dL, alb 2,3g/dl, ca 8,2mg/dL, crp 13mg/l olan hasta hepatik ensefalopati ön tanısı ile yatırıldı. Hastanın bu süreçte hematürisi devam etti, üriner usgde 2 böbrek sızma boşluklarında Grade II dilatasyon, mesane lojunda yaklaşık 10x10x14cm boyutlarında sınırları düzensiz, lobule konturlu, heterojen solid kitle lezyonu izlenmiştir. Hastaya sonrasında double-j kateteri takıldı ve takip ve tedavisi halen hastanemizde sürdürülmektedir. Sonuç olarak; SEP HBVli olan ve karaciğer sirozu olan hastalarda olabileceği, mesane ilgili şikayetleri olan hastalarda düşünülmesi gerektiği akıld tutulmalıdır.

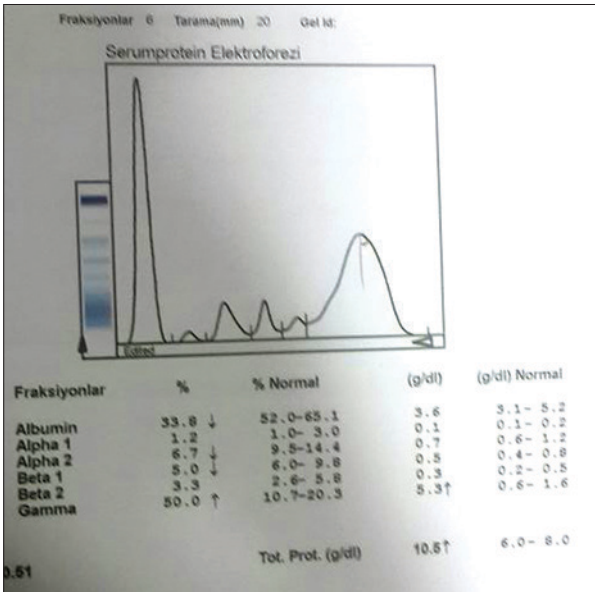
Anahtar Kelimeler: Plazmositom, HBV'ye sekonder karaciğer sirozu, mesane



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 239

P-118

RENAL PLAZMOSİTOM: OLGU SUNUMU

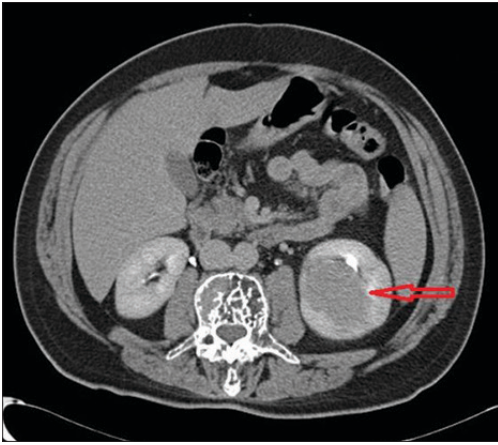
Sinan Demircioğlu¹, Pembe Oltulu²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Multipl miyelom (Mm) malign plazma hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize, hiperkalsemi, böbrek fonksiyonlarında bozukluk, anemi ile giden ve ekstremitelerde tutulum da yapabilen hematolojik bir malignitedir. Ekstremitelerde plazmositom böbrekte nadiren görülür. Daha önce Mm tedavisi alan renal kitle ile başvuru renal hücreli karsinom ön tanısı ile radikal nefrektomi yapılan renal plazmositomlu vakamızı sunduk.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta 2005 yılında tanı alıp 4 kür VAD(vinkritine-adriamisin-deksametazone) kemoterapisi ve torakal bölgeye radyoterapi uygulama sonrası remisyona girdi, otolog kök hücre naklini kabul etmesi sebebiyle ilaçsız takibe alındı. 10 yıldır remisyonda takip edilirken karın ağrısı sebebiyle çekilen ultrasonda sol böbrekte kitle saptandı. Hasta ürolojiye yönlendirildi. Dinamik renal tomografi çekildi. Sol böbrek orta alt kesimde yaklaşık 52-53 mm çapında kontrastsız imajlarda böbrek parankiminden hafif hiperdens, arteriyel fazda kontrast tutan, portal fazda geç fazda wash out izlenen lezyon radyolojik olarak renal hücreli karsinom olarak yorumlandı (Şekil). Bunun üzerine sol radikal nefrektomi yapıldı. Ameliyat patolojisi kapa pozitif plazmositom olarak değerlendirildi. Bunun üzerine hasta hematolojiye yönlendirildi. Laboratuvarında wbc:5,8 hgb:11,6 plt:263,000 immunglobulinler baskılı, serbest kapa/lamba oranı 5 saptandı. Görüntüleme tetkiklerinde kemik yapıda yaygın litik lezyonlar saptandı. Kemik iliği biyopsisinde kapa pozitif %12 oranında plazma hücresi görüldü. Semptomatik Mm kabul edilen hastaya Bortezomib, siklofosfamide, deksametazon kemoterapisi ve zoledronik asit başlandı. Remisyon sonrası otolog kök hücre nakli planlandı.

Tartışma: Böbrek yetmezliği Mm de sık görülmesine rağmen böbrekte plazmositom nadiren görülmektedir. Literatürde bu tür vakalar bildirilmiştir. Bu hasta grubu 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: renal plazmositom, multiple myelom



Şekil 1.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 180

P-119

BİSİTOPENİ İLE BAŞVURAN HASTADA SB TALASEMİ VE ITP BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya Üzel¹, Murat Söker¹, Mehmet Kaya², Ahmet Güneş²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Kan, plazma ile eritrosit, lökosit ve trombositlerden oluşmaktadır. Bu hücrelerden bir serinin eksikliği sitopeni, iki hücre serisinin eksikliği bisitopeni, her üç serinin eksikliği ise pansitopeni olarak adlandırılır. Ebeveynlerden biri Hb S taşıyıcısı, diğeri B talasemi taşıyıcısı ise hasta SB Talasemi olarak değerlendirilir. İmmün trombositopenik purpura (ITP), trombosit sayısının düşük olması, kısalmış trombosit yaşam süresi, kemik iliğinde normal yada artmış sayıda megakaryositlerle karakterize bir hastalıktır. Biz bu yazıda; anemi ve trombositopeni ile başvuran hem SB talasemi hem de ITP tanısı alan bir olgu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu: 14 aylık erkek hasta; dış merkezde bakılan tetkiklerinde bisitopeni saptanması üzerine hastanemize yönlendirilmiş. Öyküsünden 5 ay önce dış merkezde kan değeri düşük denilerek hastaya eritrosit verildiği öğrenildi. Hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ciltte solukluk mevcuttu. Alt ekstremitelerinde ve sırt bölgesinde peteşial lezyonları mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirilen hastanın bakılan laboratuvar tetkiklerinde wbc:9.08 /mm³, rbc:4.63 M/uL ,hgb :9.71 g/dL, mcv:69.6 fL, plt:10.35/mm³ saptandı. Pt:13.9 sn, INR:1.08, fibrinojen:266,mg/dL, aPTT:29.2 saptandı. Periferik yayması değerlendirildi. Hastada nadir oraklaşmış eritrositler ve yaygın target hücreleri görüldü. Atipik hücre görülmedi, nadir iri tekli trombositler görüldü. Hastada hemoglobin elektroforezi çalışıldı. HbA1:%5.1, HbA2:%2.3, HbF:%55.4, HbS:%37.2 saptandı. Hastanın anne-babası tetkik edildi. Babasının bakılan tetkiklerinde Hgb:12.7g/dL, MCV:61.6fL, Rbc:7.1M/uL Plt:210/mm³ saptandı. HbA1:%94.7, Hb A2:%5.3, HbF:negatif, HbS:negatif saptandı. Annesinin bakılan tetkiklerinde Hgb:10.3g/dL, MCV: 79.2 fL, Rbc:3.68 M/uL Plt:187/mm³ saptandı.

Anne hgb elektroforezi: HbA1:%57.5, HbA2:%2.5, HbF (-), HbS:%40 saptandı. Annesi orak hücre taşıyıcısı, babası talasemi taşıyıcısı olduğu tespit edilen hastada bu bulgularla SB talasemi düşünüldü. Viral seroloji negatif, Ig'ler:normal, ANA, antidsDNA negatif, Hepatit göstergeleri negatifti. Batın ultrasonografisi normal olan hastaya trombositopeni ayırıcı tanısı açısından kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği normoselüler, megakaryositler seride belirgin artış mevcuttu. Eritroid ve miyeloid seride maturasyon tam ve kesintisiz olarak değerlendirildi. Akut ITP düşünülerek 2 gün boyunca 1gr/kg olacak şekilde IVIG verildi. Kontrol tetkiklerinde trombosit sayısı 109.6/mm³ olan hastaya penisilin profilaksisi ve folbiol önerilerek taburcu edildi. Hastanın takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Bisitopeni etyolojisinde enfeksiyonlar ve maligniteler sıklıkla bildirilse de iki ayrı hastalığın birlikte olabileceğine de vurgulamak istedik. SB talasemi ve ITP birlikteliği olan olgumuzu; periferik yaymanın önemini vurgulamak ve aile taramasının önemine dikkat çekmek için sunduk.

Anahtar Kelimeler: SB Talasemi, ITP, bisitopeni

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 186

P-120

LENOLİDOMİDE BAĞLI GELİŞEN NADİR BİR YAN ETKİ: ERİTEMA MULTİFORMA BENZERİ CİLT REAKSİYONU

Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Murat Albayrak¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Harika Oktutan¹

¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Lenalidomid ve deksametazon (len-dex) kombinasyonu multipl miyelom hastalarında kullanılan ikinci sıra tedavi seçeneklerinden biridir. Lenalidomid immünmodülatör ilaçlardır ve talidomid'in 4 aminoglutamil analogudur. Dermatolojik yan etkileri olabilmekle beraber sıklıkla erupsiyon şeklinde görülür. Eritema multiforme benzeri reaksiyon oldukça nadirdir. Bizim olgumuzda lenalidomide bağlı eritema multiforme benzeri cilt reaksiyonu oluşmuştur.

Elli dört yaşında kadın hasta bel ağrısı nedeniyle başvurduktan sonra yapılan tetkiklerinde T12'de patolojik fraktür tespit edilmesi üzerine opere edilmiş ve patoloji materyali plazma hücreli neoplazi olarak gelmiş. Serum immunfiksasyon elektroforezinde IgG kappa monoklonal bant ve kemik iliğinde %10 plazma hücresi tespit edildi. Hastaya 2 kür VAD (Vinkristin+Adriamisin ve Dexametazon) kemoterapisi verildi. Ancak tedaviye yanıt alınmadı ve hastalıkta progresyon düşünüldü. Hastada grade 3-4 nöropati olması nedeniyle lenalidomid (Len+Dex) başlandı. Ancak lenalidomide başlandıktan 1 hafta sonra tüm vücutta yaygın döküntüleri olan hasta, cildiye ile konsülte edildi ve cilt lezyonlarının eritema multiforme benzeri döküntüler olduğu belirtildi ve lenalidomid kesildi. Lenalidomide kesildikten sonra cilt lezyonları tamamen kayboldu.

Lenalidomide bağlı cilt yan etkileri %29-43 oranında, ancak ciddi cilt yan etkileri %6 oranında görülmektedir. Yapılan bir çalışmada Lenalidomid kullanan 57000 hastada sadece 13 olguda stevens johnson sendromu ve toksik epidermal nekrolizis rapor edilmiştir. Bununla beraber eritema multiforme benzeri cilt reaksiyonu oldukça nadirdir ve literatürde toplam 4 vaka rapor edilmiştir.

Bizim vakamızda lenalidomide bağlı nadir görülen eritema multiforme benzeri cilt reaksiyonu görüldüğü için sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Multipl Miyelom, Lenalidomide, Cilt reaksiyonu



Şekil 1.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 477

P-121

YÜKSEK DOZ KEMOTERAPİ VE OTOLOG NAKİL İLE TEDAVİ EDİLEN TESTİS KANSERLİ HASTALARIN RENAL FONKSİYONLARININ İNCELENMESİ

Nuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyaydın¹

¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Testis kanseri en sık 20-45 yaş arası görülen ve yeni tanı vakaların %80'de nüks eden vakaların ise %25'de kür şansı olabilen bir kanser türüdür. Testis kanserinin ilk hat tedavisinden sıralı kurtarıcı kemoterapilerine kadar her hatta cisplatin yer almaktadır ve yapılan çalışmalarda Cisplatinin Carboplatin kullanımına göre toplam sağkalım ve hastalıksız sağkalımda fark yarattığı gösterilmiştir.

Metod: Son 17 yılda merkezimizde yapılan 63 olog kök hücre nakli olgusunun 7'de tanı esnasında renal fonksiyon bozukluğu saptanmış olup, tüm olguların kreatinin klirensi 45-60 ml/dk arasında bulunmuştur. Olguların tamamına renal fonksiyon bozukluğu nedeni ile ilk hat BEP tedavisinde (Bleomisin, etoposid, cisplatin) cisplatin yerine carboplatin verilmiştir. Carboplatin klasik AUC:6 dozunda verilmiş olup olgular ilk hat tedaviden itibaren renal fonksiyonları açısından yakından takip edildi ve 4 olguda geriye dönüşlü renal fonksiyon bozukluğu saptandı iki olguda NSAID toksisitesine bağlı interstisyel nefrit, 2 olguda ise batın içi primer hastalık zemininde gelişen metastatik konglomere lenf nodlarının etkisine bağlı olarak gelişen kaliektazi ve renal fonksiyon bozukluğu gözlemlendi ve son 2 olgu double j katater ve benzeri ürolojik cerrahi girişimlerle normal renal fonksiyonlarına döndü. 4 olguda da 3. Kürden itibaren klasik cisplatinli BEP kemoterapi protoklüne devam edilebildi.

Sonuç: Günümüzde platin bazlı rejimlerde renal fonksiyon bozukluğu varlığında cisplatinin proksimal

tübül üzerine nefrotoksitesitesi nedeni ile cisplatin yerine carboplatin kullanılmaktadır. Testis kanseri ve mesane kanserinde cisplatin içeren rejimlerle elde edilen hastalıksız sağkalım ve toplam sağkalım oranları carboplatinli rejimlere göre daha yüksektir. Bu nedenle renal fonksiyon bozukluğu nedeni ile carboplatine geçilmiş olguları yakından incelemek ve geriye dönüşlü renal fonksiyon bozukluğu nedeni ile gelişen olgularda önlemler alıp klasik cisplatinli rejimlere geçebilme fırsatını yakalamak önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Testis kanseri, yüksek doz kemoterapi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 215

P-122

P190 DALTON BCR-ABL POZİTİF KRONİK MYELOİD LÖSEMİ VAKAMIZ

Berna Ateşoğlu¹, Zehra Narlı Özdemir¹, Meltem Kurt Yüksel¹

¹Ankara Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Kronik miyeloid lösemi (KML) 9. ve 22. kromozomlar arasında gerçekleşen karşılıklı parça değişimi sonucu oluşan hematolojik bir hastalıktır. Farklı uzunlukta olan füzyon mRNA molekülü, yeni bir protein ürünü kodlar. Bu yeni oluşan protein ürünü genlerde kırılma yerine göre farklı ağırlıklarda (p190, p210, p230) olup KML'de genellikle 210 dalton ağırlığındaki protein ürünü gözlenmektedir. P190 dalton BCR-ABL KML'de nadir görülür, bu gen ürününe sahip hastaların tirozin kinaz inhibitörlerine yanıtı iyi bilinmemektedir. P190 dalton BCR-ABL sahip KML olgularında kronik myelomonositik lösemiye benzer şekilde monositöz daha sık bildirilmiştir. p190 dalton BCR-ABL lenfoid progenitör hücrelerin hızlı transformasyonuna neden olabilir.

Vaka: 68 yaşında erkek hasta karında şişkinlik şikayeti ile başvurdu. Tam kan sayımında lökosit değeri: $98 \times 10^9/L$, Hb:15,5 g/dl, trombosit sayısı: $168 \times 10^9/L$ saptandı. Abdomen USG de dalak boyutu 16 cm görüldü. Periferik yaymada myeloid serinin tüm hücreleri izlendi, özellikle nötrofil artışı vardı. Kemik iliği yayması hiperse-lülerdi, myeloid seriye ait hücrelerde artış izlendi, matürasyon ve morfolojileri normaldi. Kemik iliğinden RT-PCR ile BCR-ABL (Kantitatif) olarak bakılan p190 için IS %63,65 pozitif saptandı. Kontrol amaçlı periferik kandan gönderilen RT-PCR ile BCR ABL p190 için IS %46,9 pozitif bulundu. Periferik kandan yapılan kültür sonucunda metafazların tümünde philadelphia (Ph) kromozomu saptandı. Hasta kronik faz KML olarak değerlendirildi ve imatinib 400 mg oral başlandı. Kemik iliğinden bakılan 3.ay BCR-ABL kontrolü IS %9,46. Tedavi sonrası hematolojik remisyonunda ve dalak boyutu normale döndü. Kontrol kemik iliği kültüründe altı metafazda ph kromozomu saptandı. Hasta imatinib tedavisi altındadır.

Sonuç: M.D. Anderson'un 1292 hastalık vaka serisinde P190 dalton BCR-ABL, KML hastalarının sadece %1'inde görülmektedir. Daha kötü sağkalım ve kısa süreli tirozin kinaz inhibitörü yanıtı izlendiğini bildiren çalışmalar mevcuttur. Bu hastaların yüksek riskli kabul edilerek tirozin kinaz inhibitörü ile tedavi süresince yakın izlenmesi ve gereğinde erken allojeneik kök hücre nakli planlanması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: KML

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 224

P-123

AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ALAN HASTADA H1N1 VİRÜSÜNE BAĞLI HEMOFAGOSİTOZ TABLOSU

Zafer Şalcıoğlu¹, Gönül Aydoğan¹, Ferhan Akıcı¹, Işık Odaman¹, Abdüsselam Genç¹, Gizem Ersoy¹, Rengin Şiraneci²

¹*İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği*

²*İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği*

Giriş: İnfluenza A virüsünün yeni subtipi olan H1N1 2008'de beri hafif solunum yolu belirtilerinden ciddi çoklu organ yetmezliğine varan klinik tablolara neden olmaktadır. Virüse bağlı hemofagositoz nadirdir. Akut lenfoblastik lösemi tanısı ile kemoterapisi sürdürülen bir hastamıza H1N1 virüsüyle ilişkili gelişen hemofagositoz tablosu bildirimizde sunulmaktadır.

Olgu: Beş yaşında kız hastamıza akut lenfoblastik lösemi tanısı ile BFM ALL-IC 2009 protokolü u başlandı. Prednisolona yanıtılı, 15. ve 33. gün kemik iliği remisyonunda bulundu. Protokol II, faz I tedavisinin 29. gün tedavisini almak üzere polikliniğe başvurduğunda taşikardisi olması ve karaciğer enzimlerinde artış görülmesi üzerine yatırıldı. Hasta yatırıldığında genel durumu iyiydi, bilinç açıktı. Solunum sesleri doğaldı. KTA 150/dakika, ek ses yoktu. normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde; AST: 67Ü/L, ALT:291 Ü/L, CRP:40 mg/L, Lökosit:1120/mm³, MNS:300/mm³, Hb:13gr/dl, Hct:%39, Trombosit: 80bin/mm³, idrar tetkikinde özellik yoktu. Ekokardiyografi, NCK MB, Troponin T, Pro BNP normaldi. Hastaneye yatışının ikinci gününde ateşi yükseldi. Kültürleri alınarak sulperazon, amikasin ve G-CSF başlandı. Taşikardisi devam edince kardiyojloji konsültasyonu yapıldı ve sinüs taşikardisi olarak değerlendirilerek propranolol başlandı. Ateşin düşmemesi üzerine tedaviye üçüncü gün teikoplanin, beşinci gün sulperazon kesilerek meropenem, lipozomal amfoterisin B ve asiklovir eklendi. Kültürlerinde üreme olmadı. Taşikardisi gerileyen hastanın propranolol tedavisi kesildi. Fizik muayenesinde üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları dışında özellik saptanmadı. Ateşinin devam etmesi üzerine tedavi onuncu günde piperasilin tazobaktam, vankomisin olacak şekilde yeniden düzenlendi ve intravenöz immün globulin verildi. Toraks BT ve batın USG normaldi. CRP negatifleşti, karaciğer enzimleri normale döndü. EBV, CMV, B hepatit, A hepatit, HİV, salmonella, brucella serolojisi negatif bulundu. Galaktomannan testi negatif sonuçlandı. Burun sürüntü örneğinden H1N1 paneli istendi. Çocuk Enfeksiyon ile konsülte edilen hastaya oseltamivir başlandı. Dirençli ateşleri devam eden hastada hemofagositik sendrom düşünüldü. Lökosit:650/mm³, MNS: 300/mm³, Hb:10gr/dl, Hct:%29, Trombosit:35 bin/mm³, Ferritin :4000 ng/ml, Fibrinojen:140 mg/dl, Trigliserid:660mg/dl idi. Kemik iliğinde hemofagositoz yapan histiositler görüldü. H1N1 serolojisi pozitif sonuçlandı. Hastaya pulse steroid tedavisi başlandı. Üç gün içerisinde ateş düştü. Oseltamivir 10 güne tamamlanarak kesildi. Hastamız halen remisyonunda olarak idame tedavisini sürdürmektedir.

Sekonder hemofagositik lenfositosisoz farklı etkenlere bağlı olarak karşımıza çıkabilmektedir. Bildirimizde lösemi tedavisi sürdürülen hastamızda H1N1 virüsünün

yol açtığı hemofagositoz tablosu nadir görülen bir durum olarak tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: H1N1 virüsü, hemofagositoz, ALL

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 56

P-124

BENDAMUSTİN-RİTUKSİMAB TEDAVİSİ SONRASI

TETİKLENEN ANCA POZİTİF VASKÜLİT OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹, Nilgün Sayınalp¹

¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*

Giriş: Literatürde, Rituksimab tedavisi sonrası gelişen vaskülit olguları bildirilmiştir. Biz bu yazıda BR tedavisi sonrasında ANCA pozitif vaskülit gelişen bir KLL vakasıyla ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: İlk kez 11 yıl önce Evre I kronik lenfositik lösemi tanısı (KLL) alan ve tedavisiz takip edilen 61 yaşındaki erkek hastanın Kasım 2010'daki laboratuvar testlerinde hemoglobin 13.7 gr/dl, lökosit 169x10³/µl, trombosit 197x10³/µl olarak saptandı. Hastanın halsizlik şikâyeti olması ve lökosit sayımının 169x10³/µl olması üzerine 6 kür fludarabin-siklofosamid (FC) (Son 4 küründe rituksimab eklendi) kemoterapisi verildi. 2011 yılında paraganglioma nedeniyle cyberknife tedavisi aldı. FC±R kemoterapisi sonrası, laboratuvar testleri hemoglobin 14.2 gr/dl, lökosit 6.2x10³/µl, trombosit 152x10³/µl, kreatinin 1.0 mg/dl olarak saptandı. Hasta 4 yıl boyunca tedavisiz izlendi. Ocak 2015'te pnomoni nedeniyle hospitalize edilen hastada sekonder immün yetmezlik düşünülerek IVIG tedavi verildi. Hastanın Ağustos 2015'teki laboratuvar sonuçlarında hemoglobin 9.3 gr/dl, lökosit 236x10³/µl, trombosit 257 x10³/µl olduğunun görülmesi ile nüks KLL olarak değerlendirilen hastaya 2 kür Bendamustin+Ritüksimab kemoterapisi verildi. Tedavinin hemen sonrasında bulantı ve kusma şikâyeti ile başvuran hastanın tetkiklerinde hemoglobin 9.5 gr/dl, lökosit 8.9x10³/µl, trombosit 179 x10³/µl, kreatinin 4.9 mg/dl olarak saptanması üzerine akut böbrek yetmezliği tanısı ile hasta yatırıldı ve incelemeye alındı. Hastanın testlerinde serumda ANCA ve ANA pozitifliği saptandı. Renal doppler ultrasonografi tetkikinde renal arter stenozu saptanmayan ve renal parankim hastalığını düşündürülen bulgular saptanan hastaya renal biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu "Diffüz ekstra-kapiller proliferatif ve nekrotizan glomerulonefrit, ANCA-assosiyeli ve pauci-immune. %60 glomerulde kresent" şeklinde rapor edildi. ANCA assosiyeli vaskülit tanısı konan hastaya steroid ve siklofosamid tedavisi verildi. Bu tedavinin ardından hastanın kreatinin düzeylerinde azalma saptandı.

Tartışma: Ritüksimab'ın ANCA vaskülit tedavisindeki etkinliği bilinmekle beraber, literatürde rituksimab'ın kendisinin yol açtığı vaskülit olguları da bildirilmiştir. İlaç ilişkili vaskülit oluşumunun mekanizması tam olarak anlaşılammıştır. Olası mekanizma olarak birçok faktörün bir araya gelmesinin ardından çevresel tetikleyen ajanın uyarması sonucunda genetik yatkınlığı olan bireylerde ilaç ilişkili vaskülit ortaya çıktığı ileri sürülmektedir. Bizim hastamızda vaskülitin Ritüksimab ile ilişkili olduğunun tesbit edilmesinin ardından steroid ve siklofosamid ile vaskülitin tedavisine başlandı. Hastanın takiplerinde tedaviden yarar gördüğü saptandı. Sonuç

olarak, Rituksimab ilişkili vaskülit olguları nadirdir. Bu hastalarda etken ilacın saptanabilmesi vaskülit için verilecek tedavinin etkinliği ve sağkalım için çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Rituksimab, ANCA, vaskülit

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 295

P-125

İKİ VAKA İLE RELAPS-REFRAKTER HODGKİN HASTALIĞINDA NİVOLUMAB TEDAVİSİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Ayşe Uysal¹, Mustafa Duran¹, Püsem Patır¹, Mahmut Töbü¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Hodgkin Hastalığı(HH) kemoterapi ve radyoterapi ile sıklıkla kür olabilen bir hastalıktır, ancak standart tedaviler ile elde edilebilen bu başarıya rağmen özellikle kötü prognostik risk faktörleri olan hastalar relaps/refrakter hastalık ile karşımıza gelebilir. Ototog hematopoetik kök hücre transplantı sonrası relaps eden hastalar için kullanılabilecek tedavi yöntemleri; kombine kemoterapi rejimleri, radyoterapi, brentuximab, nivolumab ve pembrolizumab, lenalidomid, everolimus veya klinik çalışmaya dahil etme olarak özetlenebilir. Nivolumab(PD1-blokör antikor) bağışıklık sistemini güçlendiren ve stabil klinik cevabı sağlayabilen, güvenli yan etki profile ile relaps/refrakter hastalıkta kabul edilen bir tedavidir.

Vaka Sunumu 1: Boyunda kitle şikayeti ile başvuran 19 yaşında kadın hastaya evre 3B Hodgkin Hastalığı nodüler sklerozan tip tanısı konuldu. Hastada 6 kür ABVD tedavisi sonrası tam yanıt sağlandı ve 3 ay aralarla takibe alındı. Tedavi bitiminden 14 ay sonra halsizlik ve ateş yüksekliği ile başvuran hastada boyun ve medias-tende patolojik lenf bezleri ile relaps hastalık tespit edildi. Hastaya 2 kür İCE rejimi verildi ve kısmi yanıt cevabı alındığı için ardından 2 kür İGEV tedavisi verildi. Hastada kısmi yanıt devam etti. Hastaya DHAP rejimi 2 kür uygulandı ve 2 kür brentuximab da verildikten sonra otolog hematopoetik kök hücre tedavisi uygulandı. Sonrasında hastanın kontrol PET/BT görüntülerinde progresif hastalık tespit edildi. Hastaya Nivolumab tedavisi verilmesi planlandı. 2 hafta ara ile tedaviyi düzenli alan hastada yan etki gözlenmedi, hastanın şikayetleri geriledi. 6 kür sonra kontrol PET/BT'de kısmi yanıt elde edildi. Hastaya allojenik hematopoetik kök hücre nakli planlanmakta olup, nivolumab tedavisi devam etmektedir.

Vaka Sunumu 2: 19 yaşında kadın hasta boyunda kitle şikayeti ile başvurdu ve evre 2A Hodgkin Hastalığı mikst selüler tip saptandı. Hastaya 6 kür ABVD tedavisi sonrası radyoterapi verildi. Tedavi sonrası kontrolde kısmi remisyon yanıtı elde edildi ve 2 kür İCE rejimi ardından 2 kür brentuximab ve otolog hematopoetik kök hücre tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası yine kısmi yanıt elde edilebildi. Bir kaç haftalık kısa bir süre sonrasında hasta boyunda patolojik lenf bezleri ile başvurdu. Progresif hastalık olarak değerlendirilen hastaya Nivolumab tedavisi verilmesi planlandı, 6 kür sonrası kontrol PET/BT sonucunda tam remisyon elde edildi. Hastada yan etki gözlenmedi, şikayetleri geriledi. Hastaya

allojenik hematopoetik kök hücre nakli planlanmakta olup, nivolumab tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Bu yazıda seçilmiş hastalarda nivolumab tedavisinin yüz güldüren sonuçları vurgulanmak istenmiştir. Nivolumab PD-1 yolu inhibitörü olup relaps refrakter Hodgkin Hastalığında gün geçtikçe güçlü etkisinin kanıtları ispatlanan bir tedavidir. Nivolumab yan etki profili ile güvenilir ve uzun dönem kullanılabilecek etkili bir hedefe yönelik tedavi olarak, emin adımlarla ilerlemektedir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, Nivolumab, relaps/refrakter hastalık

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 247

P-126

RİTUKSİMAB ALLERJİSİNDE DESENSİTİZASYON: DÖRT OLGUNUN SONUÇLARI

Erman Öztürk¹, Leyla Pur Özyiğit², Ayşe Bilge Öztürk², Olga Meltem Akay¹, Mustafa Çetiner¹, Burhan Ferhanoglu¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Allerji Bölümü, İstanbul

Amaç: İlaç desensitizasyonu, reaksiyona neden olan ilacın aralıklı, artan dozlarda ve kontrollü bir şekilde verilerek ilaca karşı gelişen alerjik reaksiyonların geçici olarak ortadan kaldırılmasıdır. Rituksimab, CD20 ifade eden B lenfositlerini hedef alan, birçok hematolojik malinenin tedavisinde sürvi üzerine olumlu etkisi gösterilmiş monoklonal antikordur. Rituksimab hematolojik malignitelerde önemli bir tedavi seçeneği olmasına karşın, alerjik reaksiyon riski yüksektir. Reaksiyonlar genellikle Ig-E aracılıklıdır ve ürtikerden, yaşamı tehdit eden anafilaksiye kadar farklı şekil ve şiddette gözlenebilir. Reaksiyon gösteren hastalarda rituksimab tedavisini kesmek gerekebilir, ancak bu tür reaksiyonlarda desensitizasyon uygulaması ile başarılı sonuçlar elde edilmiştir.

Yöntem: Burada rituksimab desensitizasyonu ile başarılı şekilde tedavi edilmiş 4 olgu sunulmuştur. Olgular Waldenström makroglobulinemisi tanısıyla RCD (Ritüksimab, Siklofosfamid, Dekzametazon), yaygın büyük B hücreli lenfoma tanısıyla R-CHOP, foliküler lenfoma nedeniyle R-Bendamustin ve Burkitt lenfoma tanısıyla da-EPOCH/R protokollerini kullanmaktaydı. Hastalarda gelişen alerjik reaksiyon nedeniyle rituksimab desensitizasyon protokolüne göre tedavileri uygulandı.

Bulgular: Üç olguda rituksimab tedavisinin ilk dozu, bir olguda da 2. doz sonrası alerjik reaksiyon gözlemedi. İki olguda grade 3, bir olguda grade 2 ve bir olguda da grade 1 sistemik alerjik reaksiyon görüldü. Üç olguda bilinen bir allerji öyküsü yoktu. Bir olgunun balık allerjisi vardı. Tüm olgular desensitizasyon protokolünü tolere etti. Hastaların sonraki tedavileri de desensitizasyon protokolü ile verildi ve herhangi bir reaksiyon gözlenmedi. Dört olguda da tedavi sonunda tam remisyon elde edildi.

Sonuç: İlaç desensitizasyon işlemleri zaman, yoğun takip ve eğitimli personel gerektiren tedavilerdir. Deneyimli merkezlerde yapılacak ilaç desensitizasyonu biyolojik ajanlara bağlı allerjilerde ilacın tekrar kullanılması için uygun bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: Rituksimab, Allerji, Desensitizasyon

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 67

P-127

OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ VE TROMBOSİTOPENİ İLE PREZENTE OLAN CASTLEMAN HASTALIĞI

Hasan Atilla Özkan¹, Hatice Şeyma Eren¹¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı, İstanbul

Giriş: “Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi” olarak da bilinen nadir bir lenfoproliferatif hastalıktır. Castleman hastalığı (CH) malign bir durum olmamakla birlikte bazı malign hastalıklarla (lenfomalar, POEMS sendromu, folliküler dendritik hücreli sarkomlar, paraneoplastik pemphigus, Kaposi sarkomu, amiloidoz) ile ilişkili olabilir. CH'nin patogenezi tam olarak anlaşılmamıştır fakat IL-6 ve HHV-8'in rolü iyi tanımlanmıştır. Tanı eksizyonel lenf nodu biyopsisi ile konur.

Amaç: Otoimmün hemolitik anemi ve trombositopeni ile presente olan HHV-8 ilişkili Multisentrik CH olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: 64 yaşında erkek hasta 2 aydır giderek belirginleşen halsizlik, kilo kaybı, gece terlemesi, bacaklarda şişlik, ateş, idrar renginde koyulaşma ve göz aklarında sararma şikayetiyle başvurdu. Dış merkezde yapılan tetkiklerinde coombs pozitif otoimmün hemolitik anemi/ trombositopeni tanısı konularak 1 mg/kg/gün steroid tedavisi başlanmış. İmmün hemolitik anemi etyolojisi araştırılması esnasında yapılan tetkiklerinde patolojik boyutta mediatör ve aksiller lenfadenopatiler saptanmış. Aksiller lenf nodu eksizyonel biyopsi patolojisi HHV-8 pozitif, plazma hücre varyant, multisentrik Castelan hastalığı olarak raporlandı. Kemik iliği biyopsisinde başkaca bir patoloji saptanmadı. Serum ve idrarında monoklonal paraprotein gözlenmedi. HIV negatif bulundu. Genel durumu oldukça düşükün, yaygın ödemi, plevral efüzyonu, ılımlı pansitopenisi, ağır hipoalbuminemi, CRP ve sedimantasyon yükseklikleri olan hastaya haftalık Rituksimab + Etoposid tedavisi başlandı. Tedavini 2. haftası itibarıyla hastanın tüm klinik ve laboratuvar semptom ve bulguları tama yakın düzelmeye gösterdi. Kan ve kan ürünü ihtiyacı tekrarlamadı. Dört siklus tedavi sonrası tam yanıt ile remisyonunda izlenmektedir.

Tartışma: CH patolojik açıdan bir dışlama tanısıdır. Histolojik özellikler hem benign hem de neoplastik durumlarla karışabilir. Dikkatli histolojik inceleme, immünohistokimyasal yöntemler, akım sitometri ve moleküler genetik testlerin klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularla korelasyonu ayrımı sağlar. Patolojik olarak CH ile benzer histoloji gösterebilen durumlar anjioimmünoblastik T hücreli lenfoma, erken interfolliküler Hodgkin lenfoma, erken folliküler lenfoma, erken mantle hücreli lenfoma, Waldenström makroglobulinemisi, romatoid artrit lenfadeniti, sifilitik lenfadenit, IgG4 ilişkili hastalık ve HIV ile ilişkili yaygın lenfadenopatidir. Sık görülen hematolojik anormallikler anemi, inflamatuvar belirteçlerde yükseklik, hipergammaglobulinemi ve hipoalbuminemidir. Otoimmün hastalıklarla (otoimmün hemolitik anemi, immün trombositopeni, kazanılmış faktör VIII eksikliği) ilişkili olabilir.

Sonuç: Sonuç olarak, CH nadir ama hayatı tehdit edebilen önemli bir hastalıktır. Malign bir hastalık olmamakla birlikte malign hastalıklara eşlik edebilir ya da zaman içerisinde malign hastalıklara dönüşüm

görülebilir. Bu nedenle hastaların uzun dönem düzenli takibi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hemolitik anemi, Otoimmün trombositopeni, Castleman Hastalığı

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 68

P-128

OLGU SUNUMU: GEBELİKTE HODGKİN DIŞI LENFOMA

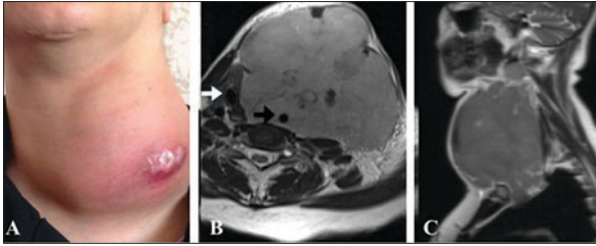
Hülya Yılmaz¹, Dilek Keskin², Ebru Alıcı Davutoğlu³, Seyfettin Uludağ³, Ahu Senem Öz⁴, Nükhet Tüzüner⁴, Şeniz Öngören²¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

Giriş: Hodgkin dışı lenfomalar, gebelikte nadir görülmemekte olup sıklıkla ekstranodal yerleşimli ve diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) histolojik alt tipindedir. Kliniğimize ortopne ve boyunda şişlik yakınması ile başvuran DBBHL tanılı gebe olgunun tanı, evreleme ve tedavi aşamasında karşılaşılan sorunlara dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

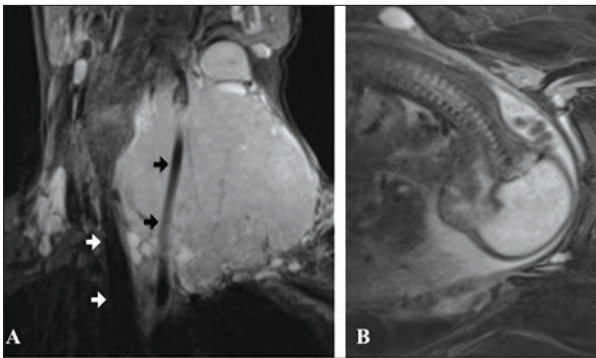
Olgu: 35 yaşındaki kadın hastanın, boynunun sol tarafında yerleşimli, 6 aydır giderek büyüyen kitlesinden dış merkezde yapılan tru-cut biyopsi Diffüz Büyük B hücreli lenfoma ile uyumlu bulunmuş. Ortopne yakınması artan hasta, 30. gestasyon haftasında (GH) tedavi amacıyla polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sol servikalde 13 cm bulky kitle, biyopsi alanında akıntı saptandı, traube alanı kapalı idi (Şekil 1). Hemogloblin: 11.1 g/dL, lökosit: 9000/mm³, trombosit: 225.000/mm³, eritrosit sedimantasyon hızı: 54 mm/saat, LDH: 370 UI/L, albümin: 3.5 gr/L, beta2-mikroglobulin: 2120 ng/ml. Tru-cut biyopsi patolojik revizyondan geçirilerek tanı doğrulandı. Boyun, toraks ve batin maniyetik rezonans görüntülemesinde (MRG); boyun sol yarımında 11.3x9.8x13 cm konglomere lenfadenomegali kitlesi (Şekil 2), bilateral supraklavikular ve servikal alanda 2,5 cm'ye ulaşan çok sayıda lenfadenomegali, 15 cm splenomegali tespit edildi. Hastaya pozisyon verilemediği için ve ağrının erken doğumu tetikleyebileceği düşünülerek kemik iliği biyopsisi yapılamadı. R-IPi skoru: 2, en az evre 2AS olarak değerlendirilen hastanın obstetrik konsültasyonunda bebeğin sağlıklı olduğu görüldü ve gebeliğin devamına karar verildi. Anne ve aileye yapılan bilgilendirme sonunda, anne kemoterapiyi reddetti. Palyatif olarak 40 mg/ gün metil prednizolon başlandı. 34. GH'da dispne ve senkop ile acile başvuran hastaya onam alınarak kemoterapi başlandı. Literatürde yer alan veriler ışığında CVP (siklofosamid, vinkristin, prednizolon) rejimi uygulandı. Bir hafta sonra spontan vajinal yoldan sağlıklı doğum gerçekleşti. Postpartum yapılan kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmadı. Tedaviye R-CHOP (riuksimab, siklofosamid, adriablastin, vinkristin, prednizolon) ile devam edildi. 4 kurs sonrasında pozitron emisyon tomografi (PET-BT) kontrolünde >%50 yanıt görülerek tedavi 8 kursa tamamlandı. Tedavi bitiminde tam yanıt elde edildi.

Tartışma ve Sonuç: Gebelikte kanser tanısının konması, semptomların özgün olmaması ve yapılacak tetkiklerin teratojenitesi nedeniyle zordur ve gecikmektedir. Gebelikte güvenli olduğu bildirilen MRG görüntüleme yöntemini, biz de olgumuzda kullandık. Lokal anestezi kullanımı sakıncalı olmamakla birlikte, minimal invaziv işlemler doğumu tetikleyebilir. Kemik iliği biyopsisinin gerekliliğine hasta başında karar verilmelidir. Anne ve bebek için riskler ve tedavi seçenekleri anlatılarak; obstetrisyen, hematolog ve aile birlikte karar vermelidir. Tedaviyi yönlendirirken antrasiklinin kardiyotoksisiteye; rituximabın bebekte hipogamaglobulinemiye ve uzayabilen enfeksiyon riskine neden olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: gebe, bulky hastalık, Non-Hodgkin Lenfoma



Şekil 1. Tanı anında primer kitlenin görüntüleri. **A.** Boyun sol yanlarında primer kitile ve biyopsi bölgesinde akıntı. **B.** Boyun sol yanlarında 11x10x13 cm boyutlu T2'da hafif hiperintens, trakeayı (beyaz ok) ve tiroid glandı belirgin sağa deviyeye eden sol arteria carotis communisi (siyah ok) bifurkasyon düzeyine kadar 360 derece çevreleyen, inferior juguler veni oblitere eden dev konglomere lenfadenomegali kitlesi. **C.** Boyun sol yanındaki kitlenin sagittal kesitlerdeki görüntüsü.



Şekil 2. Hastanın tanı anındaki MRG görüntüleri. **A.** Koronal kesitlerde kitlenin trakea (beyaz ok) ve sol arteria caroti communis (siyah ok) ile olan ilişkisi görülmektedir. **B.** Fetus.

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 69

P-129

BEVACİZUMAB İLE TEDAVİDE BAŞARI SAĞLANAN BİR OSLER WEBER RENDU SENDROMU OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Yahya Büyükaşık¹

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

Giriş: Biz bu yazıda, bevacizumab kullanımı ile kanama şikayetleri sonlanan bir OWRS hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 56 yaşında kadın hastanın 20 senedir olan burun kanaması yakınmasıyla Ekim 2015'te hastanemize başvurdu. Hastaya 1997 yılında Osler Weber Rendu Sendromu tanısı konmuş. On sene önce burun kanaması şikâyeti için gittiği merkezde traneksamik asit başlanmış. Son beş senedir kanamaların sıklığında ve miktarında artış olmuş ve durdurulamayan hal almış. 2013 yılında yapılan nazal endoskopi sonrası alınan septal mukoza örneği incelemesi konjesyone vasküler yapılar içeren inflame mukozal dokular şeklinde raporlanmış. Hastanemize başvurmadan önceki son iki aydır olan siyah ve kötü kokulu dışkı şikâyeti olan hastanın bu şikâyeti geçmiş. Hastanın yapılan fizik muayenesinde, malar bölgede yaygın telenjektaziler ve her iki elin parmaklarında çok sayıda küçük purpurik lezyonlar saptandı. Hastanın laboratuvar değerlerinde hemoglobin 4.8 gr/dl, transferrin satürasyonu %1, ferritin 0.7 ng/ml olarak saptandı. Toraks BT'de kardiyomegali, geniş pulmoner arter çapı ve bilateral plevral sıvı saptandı. Hastanın abdomen BT'sinde karaciğerde Osler Weber Rendu sendromunu düşündürülen çok sayıda milimetrik arteriovenöz malformasyon odakları mevcuttu. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde saptanan anjiodisplazilere argon lazer uygulaması yapıldı. Kolonoskopisinde anal fissür ve hemoroid saptandı. Beyin MR tetkikinde bilateral globus pallidus ve serebral pedinkül medialinde mineralizasyonla uyumlu bulgular saptandı. Hasta ciddi Osler Weber Rendü Sendromu olarak kabul edilerek Ocak 2016'da bevacizumab 5 mg/kg (275 mg) intravenöz olarak 2 haftada 1 kez verilmek üzere başlandı. Nisan 2016'daki değerlendirilmede 3 aylık bevacizumab kullanımı sonrası hastanın şikâyetlerinin tamamen düzeldiği öğrenildi.

Tartışma: OWRS'de Bevacizumab kullanımı ile epistaksis şiddetinin azaldığı gösterilmiştir. Bevacizumab'ın OWRS'nun kardiyak ve karaciğer tutulumunda iyileşmeye yol açtığı da gösterilmiştir. Ancak, OWRS ve karaciğer tutulumu olan hastalarda bevacizumab kullanımının uzun dönem etkinliği ve yan etkileri henüz bilinmediğinden ve karaciğer transplantasyonu yapılan hastaların 10 yıllık sağkalım oranının %80 olmasından dolayı, henüz bevacizumab kullanımı karaciğer tutulumlu hastalarda transplantasyonun yerini almamıştır. Bizim hastamızda, OWRS'nun karaciğer tutulumu vardı ancak hastanın karaciğer fonksiyonları normal idi. Bevacizumab kullanımı ile hastamızın epistaksis şikâyeti tamamen kayboldu. Sonuç olarak, bevacizumab OWRS'da son yıllarda kullanılmaya başlanan ve epistaksisi önleme açısından oldukça başarılı ve karaciğer tutulumu açısından umut vadeden bir ajandır ve OWRS'nun diğer organ tutulumlarındaki etkinliği araştırmak için daha çok çalışma yapılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Bevacizumab, Osler Weber Rendu Sendromu

İnfeksiyon ve Destek Tedaviler

Referans Numarası: 218

P-130

İLERİ YAŞLI HASTALARDA UNUTULAN BİR TANI: YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETERSİZLİK

Cem Sulu¹, Işıl Özunal¹, Dilek Keskin¹, Hülya Yılmaz¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salihoglu¹, Zafer Başlar¹, Muhlis Cem Ar¹

¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı*

Amaç: Bu olguda tekrarlayan sinüzit nedeniyle operasyon öyküsü olan fakat sonrasında yakınmaları devam eden 60 yaşındaki bir hastadan yola çıkarak hangi durumlarda primer immün yetersizlik şüphesiyle ileri araştırma yapılması gerektiğine ve yaygın değişken immün yetersizlik tanısının yaşlı popülasyonu da içeren geniş bir yaş aralığını kapsamaması nedeniyle tanıdaki gecikmenin ileri yaşlardaki morbidite ve sağkalm üzerindeki etkilerine dikkat çekilmek istendi.

Gereç ve Yöntem: Eylül 2015'te tekrarlayan sinüs enfeksiyonları nedeniyle genel dahiliye polikliniğine başvuran ve hipogammaglobulinemi saptanan 60 yaşındaki hastanın hipogammaglobulinemi yapabilecek primer ve sekonder hastalıklar açısından tetkik edildiği ve nihai olarak yaygın değişken immün yetersizlik olarak tanı konduğu dosyası retrospektif incelendi.

Bulgular: Yaygın değişken immün yetersizlik (Common variable immunodeficiency; CVID), antikor üretim bozukluğu ile giden ve erişkinde en sık rastlanılan primer bağışıklık sistemi hastalığıdır. CVID'lı hastalar bizim olgumuzda olduğu gibi en sık tekrarlayan enfeksiyonlar (özellikle sinopulmoner alanda) nedeniyle doktora başvurlar. Hastalar genelde 20-40 yaşları arasında teşhis edilmekle birlikte bu olguda olduğu gibi daha yaşlı popülasyonda da tanı alabilirler. Belirtilerin ortaya çıkma zamanı ve tanıya ulaşın gerek sağkalm gerekse hastalığa bağlı komplikasyonların boyut ve çeşitliliğine etkisi büyüktür. Geç yaşlarda tanı alan olgularda otoimmünite, splenomegali (bizim olgumuzda da gösterildiği üzere), lenfoma ve solid tümörlere daha sık rastlanır. İleri yaş artmış mortalite ve morbidite ile birliktelik gösterir.

Sonuç: Yaygın değişken immün yetersizlik (CVID) güncel tanımıyla, heterojen bir hasta popülasyonunun birbirinden çok farklı olabilen klinik ve laboratuvar bulgular sergilediği bir primer immün yetersizlik sendromunu ifade etmektedir. Bu geniş kavram CVID'ın tek bir hastalık olarak ele alınmasını zorlaştırmakla birlikte CVID'da daha gelişmiş ve artırılmış bir tanıma ve hasta gruplamasına ihtiyaç olduğuna işaret eder. Geniş ve değişken kliniği yanında klinisyenlerin primer immün yetersizliği sıklıkla bir çocukluk çağı hastalığı olarak algılamasından kaynaklanan tanı gecikmesi CVID için tipiktir. Geç tanı artmış morbiditeyi ve mortaliteyi beraberinde getirir. Tekrarlayan enfeksiyon ve hipogammaglobulinemi birlikteliği hastanın yaşı ne olursa olsun hekimi primer immün yetersizlik açısından ileri tetkik yapılmasına yönlendirmelidir. Araştırmacılar muhtemelen yakın gelecekte modern genetik yaklaşımlar ve immunobiyolojinin daha iyi anlaşılmasıyla CVID'ı alt gruplara ayırarak tek bir hastalık olarak değerlendirmekten çıkaracaktır. Bu açıdan daha geç yaşlarda tanı alan CVID hastalarında benzer genetik bozuklukların gösterilmesi muhtemeldir.

Anahtar Kelimeler: hipogammaglobulinemi, yaygın değişken immün yetersizlik, CVID, tekrarlayan sinüzit

Pediyatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 24

P-131

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ RELAPSI SIRASINDA KOSTA ÜZERİNDE ŞİŞLİK VE AĞRI İLE BAŞVURAN OLGU

Emine Zengin¹, Nazan Sarper¹, Elif Velibeyoğlu¹, Cengiz Erçin², Bahar Müezzinoğlu²

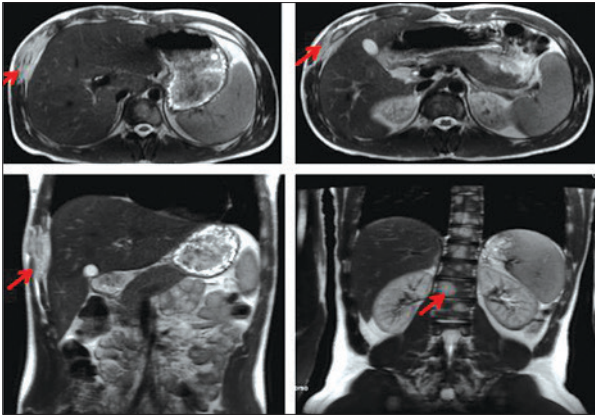
¹*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı*
²*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

Giriş: Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemilerinde (ALL) relapslar en sık kemik iliğindedir; bunu izole veya kombine merkezi sinir sistemi ve testis relapsı izlemektedir. Relaps kemik iliğinde ve kemikte lokal lezyonlar olarak başladığında tanı güçlüğü yaratılabilir.

Olgu Sunumu: On sekiz yaşında erkek hasta 4 gündür devam eden sağ ön kosta kavsi üzerinde ağrı, şişlik ve hassasiyet yakınması ile başvurdu. Yirmi altı ay önce prekürsor B-ALL tanısı alan hasta iki ay önce idame tedavisini tamamlamıştı. Bir ay önce akut parotitis atağı geçirdi ve tedavisiz iyileşti. Muayenesinde ateşi yoktu, genel durumu iyi, ağrı nedeniyle aktivitesi azalmış, sağ ön 7-8. kostalara üzerinde hassasiyet, deri-derialtı dokuda hafif ödem mevcuttu. Kan sayımında lökosit 11100/mm³, nötrofil 8360/mm³, hemoglobin 15,4 g/dl, trombosit 210.000/mm³; periferik yayması ve biyokimyasal incelemesinde patoloji yoktu. Direkt grafisinde kosta kırığı tespit edilmeyen hastanın yüzeyel ultrasonografisinde cilt ve cilt altı dokuda ödem saptandı. İliak kemikten yapılan aspirasyonda kemik iliği normoselüler, heterojen, megakaryositler yeterli, %15 promyelosit, %9 metamyelosit, %8 bant, %23 lökosit, %16 lenfosit, %18 normoblast, %8 monosit, %1 eozinofil ve %2 blast bulundu; akımsitometri ile yapılan incelemede blast oranı %2,6 saptandı. Beyin omurilik sıvısının direkt mikroskopik incelemesi ve sitosantrfüj yaymalarında hücre görülmedi. Manyetik rezonans görüntülemesinde sağ 7. kosta lateralinde genişleme, çevresinde periost reaksiyonu izlenen, eşlik eden yumuşak doku komponenti bulunan metastaz ile uyumlu kitle ve kesit alanına giren servikal, torakal ve lomber vertebralarda metastaz ile uyumlu görünüm saptandı (Şekil). Kosta ve çevresindeki yumuşak dokudan alınan biyopside tümör nekrozu alanları görüldü. Rezidü viable tümör hücresi görülmedi. Aspirasyonla eş zamanlı alınan üç buçuk santimetre uzunluğundaki kemik iliği biyopsisinde ise hücresellik %95; kemik iliği parankiminde solid topluluklar halinde infiltrate eden CD20 (-), CD10 (+), TdT zayıf (+), HLA-DR (+) ve CD34 (-) boyanan prekürsor B-ALL ile uyumlu lösemik tutulum saptandı. Takipte bir hafta sonra hastada frontal bölgede saçlı deride 2 cm çapında nodüler kitle tespit edildi. Hastaya geç kemik ve kemik iliği relapsı tanısı ile Rez-BFM 2012 protokolü S2 kolu kemoterapisi başlandı ve tam uyumlu kardeşinden hematopoetik kök hücre nakli planlandı.

Tartışma: Kemik ve yumuşak doku tutulumları ile başvuran, kemik iliği aspirasyonunda blastik hücrelerin saptanamadığı relaps ALL olguları nadirdir ve tanı güçlüklerine neden olabilmektedir. Özellikle çoklu kemik metastazlarında ayırıcı tanıya yuvarlak hücreli sekonder tümörler de düşünülmelidir. Relapsın erken döneminde kemik iliği tutulumu yaygın olmayabilir. Hem tanı hem de relaps sırasında kemik iliği aspirasyonunun yanı sıra yeterli kemik iliği biyopsi örneği de alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut lenfoblastik lösemi, relaps, kemik tutulumu, çocuk



Şekil 1.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 408

P-132

KRONİK AKCIĞER GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI; VAKA TAKDİMİ

Selda Kahraman¹, Serkan Ocakcı¹, Seckin Çağırğan¹

¹İzmir Medikalpark Hastanesi-hematoloji Kliniği

Kronik GVHH allojeneik kök hücre naklini takip eden ilk 3-12 aylık dönemde hastaların yaklaşık %50'sinde ortaya çıkan bir komplikasyondur. Akciğer tutulumu nadir görülmekle birlikte tedavisi zor ve hastanın yaşam kalitesini etkileyen önemli bir komplikasyondur. Nefes darlığı, öksürük gibi semptomlar uzun sürmekte, akciğer fonksiyonlarında yavaş seyirli iyileşme görülmektedir.

Kronik akciğer GVHH'si olan, kombine immunsupresif tedaviler ile yanıt alınan AML'li bir vaka sunulacaktır.

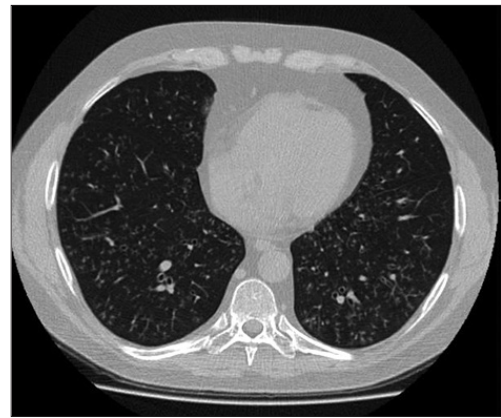
Ç.D.37 yaşında erkek hasta;

Temmuz 2013'de pansitopeni nedeniyle yapılan tetkikleri sonucu AML tanısı alan hastaya Ağustos 2013 tarihinde 1. kür 7+3 Ara-C-İdarubisin verildi. Kontrol kemik iliği aspirasyonunda %15 blast izlendi. Primer refrakter olan hastaya miyeloablatif dozda busulfan-siklofosfamid hazırlık rejimi sonrası tam uyumlu erkek kardeşinden 11.99x10⁶/kg CD34 içeren ürün ile allogeneik KHN yapıldı. Kontrol KI remisyonunda olarak değerlendirildi. GVHD profilaksisi için 1,3,11. günlerde metotreksat ve -1. günden itibaren siklosporin tedavisi verildi. Takipte +200. günden sonra hastada ağız ve göz kuruluğu gelişti. Schimer testi sağ 9, sol 9 mm, saptandı. Tükürük bezi biyopsisi kronik sialadenit ile uyumluydu. +320. günde hastanın efor dispnesi, öksürük, hırıltılı solunum yakınmaları ile çekilen HRCT'de her iki akciğerde alt loblarda daha belirgin yaygın retiküler dansite artışları görüldü (Resim 1). Tedaviye geniş spektrumlu antibiyotik, inhaler beta 2 agonist ve steroid eklendi. Solunum fonksiyon testinde FVC: 5.2, FEV1/FVC: %76 saptandı. Yakınmaları devam eden hastaya mikofenolat mofetil 2x 1 gr verildi. Göz, ağız içi ve akciğer kronik GVHD bulguları olan hastaya ekstrakorporal fotoferez tedavisi başlandı, siklosporin kesilerek tacrolimus tab. ve İmatinib 100 mg/gün verildi. Takipte ciddi solunum sıkıntısı, efor dispnesi olan hastaya Rituksimab 375 mg/m²/ haftada bir/ 4 hafta verildi. Başta kısmi yanıt alınan hasta ; sonrasında Mart 2015 tarihinde ateş, öksürük, balgam, nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. HRCT'de alt ve üst loblarda yeni gelişmiş buzlu cam alanları ve sağ akciğer alt zonda fırsatçı

enfeksiyon olabilecek nodüler lezyon izlendi.(Resim 2). Tedaviye lipozomal Amfoterisin B 3 mg/kg/gün eklendi. Ateş yanıtı alınan hastanın dispnesi ve sürekli oksijen ihtiyacı devam etti. Tekrarlanan SFT'de FVC: 3,63, FEV1/FVC: %70'e gerilediği görüldü Yakınmaları akciğer GVHH'ne bağlanan hastaya siklofosfamid 500 mg/m²/gün/3 haftada bir/ 4 hafta verildi. Tedavisinin tamamlanmasından sonra hastanın yakınmaları geriledi, efor kapasitesi arttı, oksijen ihtiyacı kalmadı. Kademeli olarak immunsupresif tedaviler kesildi. Hasta naklin +1022. gününde tacrolimus tedavisi ile poliklinik koşullarında takip edilmektedir. Son HRCT resim 3'de gösterildi.

Sonuç olarak; Kronik akciğer GVHH hastaların sağ kalmalarını, yaşam kalitelerini etkileyen önemli bir komplikasyondur. Kombine immunsupresif tedavilerle başarılı sonuçlar alınmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kronik akciğer GVHH, kombine immunsupresif tedavi



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 161

P-133

KARFİLZOMİB İLE İLİŞKİLİ TÜMÖR LİZİS SENDROMU: İKİ OLGU SUNUMU

Esra Terzi Demirsoy¹, Özgür Mehtap¹, Necmi Eren², Ayfer Gedük¹, Pınar Tarkun¹, Elif Birtaş Ateşoğlu¹, Abdullah Hacıhanefioğlu¹

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

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı

Vaka 1: 55 yaşında erkek hasta, 2009 yılında akut böbrek yetersizliği (ABY) ile başvurdu. Durie-Salmon Evre 3B IgG-kappa Multipl Miyelom (Mm) tanısı konuldu. Hastaya borteozomib ve deksametazon tedavisi sonrası yüksek doz kemoterapi sonrası olog kemik iliği transplantasyonu yapıldı. 2013'de nüks gelişen hastaya lenalidomid ve deksametazon tedavisi başlandı. Tedavinin 15. ayında hastada tekrar ABY tablosu gelişti. Mm nüksü saptanan hastaya borteozomib, siklofosomid ve deksametazon başlandı. 4 kür sonrası stabil hastalık saptanan hastaya Karfilzomib tedavisi başlanması planlandı. Tedavi öncesi hastanın kemik iliği aspirasyonunda %20 plazma hücresi; IgG:2200mg/dl, kappa:425mg/dl; serbest kappa/lambda oranı 56,4 (yüksek) bulundu. PET/BT; FDG tutulumu saptanmadı. Karfilzomib öncesi Kr:3,24mg/dl olduğu için karfilzomib 15mg/m² 1,2-8,9-15,16 günler şeklinde tedavisi planlandı. 2. gün karfilzomib dozunu aldıktan 3 gün sonra genel durumunda kötüleşme, idrar miktarında azalma şikayeti gelişti. Laboratuvar sonuçları Tablo 1'de gösterildi. Laboratuvar sonuçları tümör lizis sendromu (TLS) ile uyumluydu. Hastaya allopurinol ve hemodializ tedavisi başlandı. TLS geliştikten 3 gün sonra ABY, kalp yetersizliği nedeniyle hasta kaybedildi.

Vaka 2: 65 yaşında kadın hastaya 2013 yılında IgA-kappa Mm tanısı konuldu. 6 kür borteozomib bazlı tedavi sonrası stabil hastalık saptanması üzerine lenalidomid ve deksametazon tedavisi başlandı. Tedavinin 12. ayında hastada progresyon saptandı. Bu dönemde yapılan tetkiklerde kemik iliği aspirasyonunda %50 plazma hücresi, IgA:6292mg/dl kappa:1470mg/dl bulundu. PET/BT kemik iliğinde yaygın artmış metabolizma ve L2 vertebra litik lezyon saptandı. Karfilzomib 20mg/m² 1,2-8,9-15,16 günler şeklinde tedavisi planlandı. 2. Gün tedavisi aldıktan 2 gün sonra bulantı, kusma, idrar miktarında

azalma şikayeti ile acile başvurdu. Hastanın yapılan tetkiklerinde ABY ve TLS saptandı. Laboratuvar sonuçları Tablo 1'de gösterildi. Hastaya hidrasyon ve allopurinol tedavisi başlandı. 1 kez hemodialize alındı. Tekrar hemodializ ihtiyacı olmadı. Daha sonraki takiplerde allopurinol profilaksisi ile karfilzomib tedavisi 4 küre tamamlandı.

TLS, genel olarak hızlı çoğalma kapasitesine sahip akut lösemiler ve yüksek dereceli lenfomalarda görülmektedir. Daha yavaş bölünme kapasitesine sahip Mm'da TLS daha nadir görülmektedir. Karfilzomib ile ilişkili klinik çalışmalarda TLS insidansı %0,4-4,3 olarak bulundu. Yüksek riskli hastalarda allopurinol ile profilaksi bazı çalışmalarda önerilmekle beraber yüksek risk sınıflaması bakımından kesin bir fikir birliği yoktur. Mm'da TLS daha nadir görülmekle beraber özellikle yeni geliştirilen ve daha etkili ajanlarla tedavi sırasında TLS gelişebileceği aklımızda bulunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: karfilzomib, tümör lizis sendromu

Tablo 1. Karfilzomib öncesi ve sonrası laboratuvar sonuçları

	Vaka 1	Vaka 1	Vaka 2	Vaka 2
	Karfilzomib Öncesi	Karfilzomib Sonrası	Karfilzomib Öncesi	Karfilzomib Sonrası
BUN	53	136	20	55
Üre	113,4	291	42,8	117,7
Kreatinin	3,24	5,83	0,8	2,94
Kalsiyum	9,4	7,8	9,9	7,1
Fosfor	5,8	15,3	4	7,8
Ürik Asit	5,1	11,6	4,4	12,3

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 428

P-134

SHWACHMAN-DIAMOND SENDROMU ŞÜPHESİ İLE MOLEKÜLER ÇALIŞMA YAPILAN HASTALARIN ÇOK MERKEZLİ SONUÇLARI

Şule Ünal¹, Fatma Neslihan Kalkan¹, Tiraje Celkan², Gül Nihal Özdemir², Namık Özbek³, Neşe Yaralı³, Hasan Fatih Çakmalı³, İdil Yenicesu⁴, Saliha Fatma Çelik¹, Hande Kızılocak², Müge Gökçe⁶, Naz Güleray⁶, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹, Nurten Akarsu⁶

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

²Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁴Gazi Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

⁶İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Shwachman-Diamond sendromu (SDS) nötropeni ile ilişkili nadir otozomal resesif bir hastalıktır. Hastalığa eşlik eden kemik iliği yetmezliği, ekzokrin pankreas yetmezliği ve iskelet anomalileri görülebilir. Hastaların %90'ında 7. kromozomda bulunan SBDS geninde mutasyon bulunmaktadır. SDS hastalarında klasik triad hastaların ancak dörtte birinde bulunmaktadır ve bu nedenle triadın bazı bulgularını bulandıran

hastalarda dahi şüphe düzeyini yüksek tutarak genetik çalışma yapılabileceği önerilmektedir. Çalışmamızda ülkemizde SDS olabileceği düşünülen hastalardan gönderilen moleküler çalışma sonuçları özetlenmiş ve SDS tanısı varlığını destekleyebilecek olası klinik ya da laboratuvar bulgular ayırt edilmeye çalışılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Haziran 2015 ve Ağustos 2016 tarihleri arasında SBDS gen analizi hasta standart bilgi formu ile gönderilen 20 SDS şüphesi olan hastanın klinik ve laboratuvar verileri ile birlikte SBDS geni sekanslanarak sonuçlarımız sunulmuştur.

Bulgular: Genetik çalışması yapılan 20 hastanın (12 kız, 8 erkek) 4'ünde (%20) (1 kız, 3 erkek) SDS mutasyonu saptanmıştır ve bu hastaların ortanca yaşı 3.2 yıl (1-18 yaş) olarak bulunmuştur. Mutasyon saptanan 4 hastadan birinde (%25) kronik ishal hikayesi ve USG değerlendirmesinde pankreas atrofisi olduğu görülmüştür. Mutasyon saptanan diğer bir hastada (%25) ekstremitte anomalisi, 3 (%75) hastada gelişme geriliği 3 hastada (%75) nötropeniye ek olarak anemi ve 1 hastada (%25) pansitopeni görülmüştür. Ayrıca 1 hastada hepatosplenomegali, 2 hastada karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme saptanmıştır. Öte yandan mutasyon saptanmayan gruptaki hastalardan %43'ünde nötropeni, %25 bisitopeni ve %10 pansitopeni bulunmaktadır. Mutasyon saptanmayan hastaların %25'inde büyüme geriliği varken, kronik ya da intermitant uzamış ishal öyküsü yine hastaların %25'inde bulunmaktadır. Hastaların ikisinde ekzon 2'de ve ekzon 2 ve 5'te bileşik heterozigot mutasyon, diğer 2 hastada homozigot mutasyon saptanmıştır. Homozigot mutasyon saptanan olgulardan biri ekzon 3'de iken, diğer hastada UTR5 bölgesindedir. Mutasyon bulunan ve bulunmayan hastaların klinik ve laboratuvar verilerinin istatistiksel olarak analizinde anlamlı bir sonuç bulunamamıştır.

Sonuç: Mutasyon saptanan ve saptanmayan hastalar arasında istatistiksel anlamlı fark gösteren bir klinik ya da laboratuvar belirleyici bulunamamış olması mutasyon olan hastaların sayısının az olmasına bağlı olabilir. Çalışmamızda da literatür verisine benzer şekilde SDS tanısı moleküler olarak doğrulan hastaların çok az bir kısmında sendromun diğer bileşenleri de pozitif olarak bulunmuştur. Öte yandan büyüme geriliği SDS mutasyonu pozitif olan hastalarda üç kat daha fazla sık olarak görülmüştür. Bu nedenle özellikle nötropeniye eşlik eden büyüme geriliği varlığında SBDS gen analizi yapılması uygun olabilir. Ayrıca sadece nötropenik hastalarda değil, bisitopeni ya da pansitopeni varlığında da tanısal testler arasında SBDS gen analiz bulunması önerilebilir.

Anahtar Kelimeler: Shwachman-Diamond sendromu, mutasyon, nötropeni

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 447

P-135

SAF ERİTROİD LÖSEMİ (AML M6B) OLGUSU

Mesut Göçer¹, Vedat Aslan¹, Erdal Kurtoğlu¹, Dinç Sürer², İdris İnce¹, Mehmet Biricik³, Fatma Aykaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji

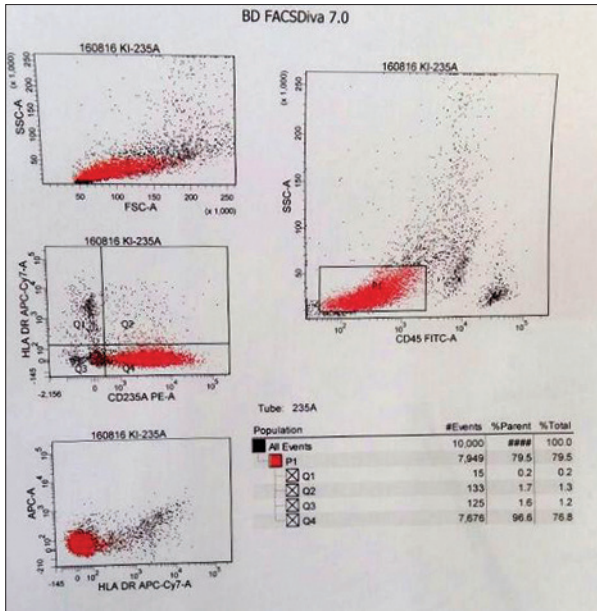
³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıklar

Giriş: Akut miyeloid lösemi (AML) görülme sıklığı 3-5/100.000 düzeylerinde olmakla birlikte 65 yaş üzerinde 13/100.000'e ulaşmaktadır. AML M6 ise AML olgularının %5'ini oluşturmaktadır. Tanısı için French-American-British (FAB) kriterlerine göre kemik iliğinde eritroblast oranının %50'nin üzerinde olması ve blast oranının %30'un üzerinde olması gerekmektedir. Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflamasına göre de tanı için blast oranının en az %20 olması gerekmektedir. Ancak hastanın kemik iliği eritroblast oranı %80 üzerineyse myeloblast oranına bakılmaksızın saf eritroid lösemi yani AML M6b tanısı konabilmektedir. AML M6 olgularının %5'ini oluşturmaktadır. Biz bu yazıda pansitopeni ile başvuran ve ilk tanı anında kemik iliğinde %2 blast saptanan Akut Eritrolösemi olgumuzu sunacağız.

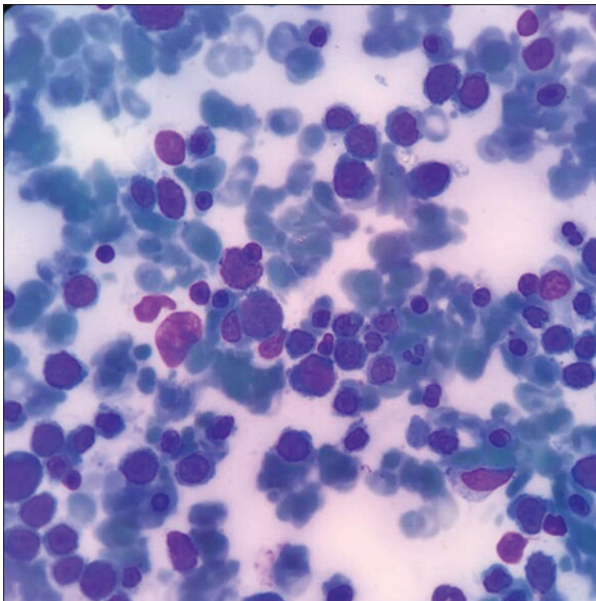
Olgu: 45 yaşında erkek hastanın halsizlik ve çabuk yorulma şikayetleri mevcuttu. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde de anlamlı bir bulguya rastlanmadı. Yapılan tam kan sayımında Hb:5.2 gr/dl MCV:99 Wbc:1.500 Plt:14.000 LDH:862 saptandı. Hastanın periferik yaymasında blast yoktu, nötropenikti ve yaygın normoblast görüldü. Periferik yaymada megakloblastik değişiklikler olmamakla birlikte vitamin B12 düzeyi düşük saptanınca B12 replasmanı planlandı. Hastaya myelofizik anemi düşünülerek kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Splenomegalisi olmadığı için myelofibrozis düşünülmedi. Flow sitometri sonucu hastada %2 oranında blast saptandı. Kemik iliği aspirasyonunun mikroskopik incelemesinde selülaritesinin arttığı görüldü ancak myeloid seriye ait hücre nerdeyse yoktu. %100'e yakın eritroid seri hakimiyeti izlendi. Flow sitometride eritrosit bölgesine denk gelen alanda sinyal alınmayan hücreler mevcuttu. Bu hücre popülasyonundan AML M6 şüphesiyle CD235a (Glikoforin) çalıştık ve %96 oranında pozitiflik saptadık. Vitamin B12 replasmanı sonrası kemik iliği aspirasyonu tekrarlandı ve flow sitometrik incelenmesinde blast oranının %10'a yükseldiğini gördük. CD235a pozitifliğini de %85 saptadık. Hastanın kemik iliği patolojik incelemesinde Glikoforin-A(+), MPO(-), CD34(-), CD117(-), CD3(-), CD20(-), Tdt(-), CD38(-), CD138(-), Kappa(-), Lambda(-), CD61(-) olarak saptandı. Hastaya mevcut sonuçlar ışığında akut myeloid lösemi M6 alt tip tanısı koyarak Sitozin Arabinozid ve İdarubicin (3+7) kemoterapi protokolünü başladık.

Tartışma: AML M6 tanısı mevcut klinik bulgular ve kemik iliği incelemesi sonucunda konabilmektedir. Olgumuzda da görüldüğü gibi sadece flow sitometrik incelemenin tanıya yetersiz kaldığı görülmektedir. Hastanın kemik iliği aspirasyon preparatlarının mikroskopik değerlendirmesinin doğru tanı koymada bizi ve laboratuvarı yönlendirmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: AML M6b, saf eritroid lösemi



Şekil 1.



Şekil 2.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 169

P-136

HIV ENFEKSİYONLU BİR HASTADA PRİMER SERVİKS LENFOMASI

Toluy Özgümüş¹, Aslıhan Sezgin¹, Fatma Geçgel¹, Yıldız İpek¹, İrem Şahver Güngör², Süheyla Bozkurt², Tayfur Toptaş¹, Işık Atagündüz¹, Ayşe Tülin Tuğlular¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: ABD'de 19.9/100000 sıklıkta görülen non-Hodgkin lenfoma(NHL) %30 extranodal bölgeleri tutar. Bunun 1/175'i kadın genital traktustur(Ries 2008). Genital yerleşim %80 hastalığın primer tutulumu olup bunun %11.5'i uterin servikstir(Kosari 2005). Genital bölgede en sık diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) görülmekte, bunu foliküler ve Burkitt lenfoma izlemektedir(Farid 2005). Primer serviks lenfoması vajinal kanama (%70), perineal rahatsızlık (%40), inatçı vajinal akıntı (%40) ile prezente olabilir (Garavaglia 2005). HIV enfeksiyonu NHL sıklığını normal popülasyona göre 60 kat artırmaktadır (Beral 1990). Buna rağmen HIV enfeksiyonlu hastalarda bildirilen primer serviks lenfoması vakası çok azdır. Biz de HIV'li bir hastada rastlantısal olarak teşhis koyulan vakamızı bildiriyoruz.

Olgu: Bilinen hipertansiyon, diyabetes mellitus, HIV enfeksiyonu tanılı ve Nisan 2016'dan beri yüksek aktiviteli antiretroviral tedavi (HAART) almakta olan 49 yaşındaki kadın hastamıza yine Nisan 2016'da bir başka merkezde tarama amaçlı yapılan Papanicolaou smear testinde lenfoma şüphesi olması nedeni ile servikal küretaj yapılmış. Biyopsi sonucu malign lenfoid hücre infiltrasyonu gösterdiğinden tarafımıza refere edildi. Merkezimizde küretaj materyalinin tekrar incelenmesi sonucu DBBHL teşhisi konuldu (immünohistokimya: CD20+ Bcl-6+ Bcl2-C-myc- MUM-1 %30+ Siklin D1- Ki-67 %70). Evreleme amaçlı yapılan PET-BT'de servikte operasyona sekonder inflamatuvar aktivite harici anlamlı FDG tutan lezyon veya alan saptanmadı. Kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmayan hastaya Ann Arbor Evre IEA DBBHL teşhisi konuldu. R-IPi skoru 1 (4 yıl progresyonsuz sağkalım (PFS) %80 genel sağkalım (OS) %79), IPI-24 skoruna göre 24 ay olaysız sağkalım (EFS) %91 olarak hesaplandı. Tedavide NCCN 2016v3 klavuzu DBBHL önerileri esas alınarak 3 siklus R-CHOP kemoterapisini takiben radyoterapi (RT) planlandı.

Tartışma: HIV'li hastalarda NHL sıklığı oldukça artmış olsa da hem HIV'li hem genel popülasyonda primer serviks lenfoması çok nadirdir. Bu hastalarda tedaviye yol gösterecek büyük çalışmalar bulunmamaktadır. Onaltı hastalık bir genital lenfoma serisinde sadece cerrahi tedavi ile 2/6 komplet remisyon (CR) R-CHOP ile tedavi edilen tek hastada CR ve rituksimabsız kemoterapi ile 8 / 11 CR düzeyi yanıt alındığı bildirilmiştir(Signorelli 2007). Ancak bu seri tedavi, yerleşim yeri, histolojik alt tip, ve evre açısından homojen değildir. Çin'de sadece cerrahi uygulanan 2 primer serviks lenfoma vakasının 2'sinin de 6 yıl sonunda CR'da olduğu bildirilmiştir (Au 2003). Pham ve ark. 2003'te HAART tedavisi alan primer serviks DBBHL hastalarına 3 siklus R-CHOP vermiş, 38. ay sonunda CR'da olduğunu bildirmişlerdir. Erken evre

NHL'de tedaviye RT ilavesinin PFS ve OS'ye gösterilen faydası ve HIV'de radyoterapinin güvenliğini ortaya koyan çalışmalar ışığında; NCCN 2016v3 bulky olmayan erken evre DBBHL önerileriyle de uyumlu olarak hastamıza 3 siklus R-CHOP tedavisini takiben RT vermeyi planladık.

Anahtar Kelimeler: HIV, NHL, primer serviks lenfoması, diffüz büyük B hücreli lenfoma

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 171

P-137

BİLATERAL VERTEBRAL ARTER DİSSEKSİYONU VE TROMBOZU İLE BAŞVURAN ADOLESAN OLGU

Hande Kızılcak¹, Behruz Zamanov², Gürcan Dikme¹, Hüseyin Kılıç³, Fatma Yılmaz⁴, Osman Kızılkılıç⁴, Tiraje Celkan¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı*

⁴*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroradyoloji Bilim Dalı*

Vertebral arter disseksiyonu (VAD), travma sonrası ve sporadik olarak iki grupta incelenmektedir. Sporadik VAD'da arter duvarında incelmeye sebep olan intrinsik faktörler de tetikleyici neden olabilir. Hastaların %1-4'ünde altta yatan neden Ehlers-Danlos sendromu tip IV veya sağ posterior serebral arter sulama alanında kronik enfarkt alanları görüldü. Nöroradyoloji tarafından değerlendirilen hastaya konvansiyonel anjiyografi çekildi ve her iki vertebral arterde disseksiyon saptandı. Aynı zamanda sağ vertebral arter V3 segmentte trombose ait dolum defekti izlendi. Hastanın kalıtsal trombofilisi açısından yapılan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Hastaya asetil salisilik asit (ASA) ve düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) ilk 14 gün, günde iki kez 100 Ü/kg, sonrasında günde tek doz olarak verildi. Hasta üç aylık DMAH tedavisi sonrası, ASA ile sekelsiz olarak takip edilmektedir.

Olgu: Dokuz yaşında erkek hasta, ani başlayan baş ağrısı ve kusma şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Öncesinde servikal travma tarifleyen hastanın, subaraknoid kanama açısından çekilen kranyal tomografisinde patoloji saptanmadı, fakat kranyal diffüzyon manyetik rezonans (MR) incelemede sol posterior inferior serebellar arter ve sağ posterior serebral arter sulama alanında kronik enfarkt alanları görüldü. Nöroradyoloji tarafından değerlendirilen hastaya konvansiyonel anjiyografi çekildi ve her iki vertebral arterde disseksiyon saptandı. Aynı zamanda sağ vertebral arter V3 segmentte trombose ait dolum defekti izlendi. Hastanın kalıtsal trombofilisi açısından yapılan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Hastaya asetil salisilik asit (ASA) ve düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) ilk 14 gün, günde iki kez 100 Ü/kg, sonrasında günde tek doz olarak verildi. Hasta üç aylık DMAH tedavisi sonrası, ASA ile sekelsiz olarak takip edilmektedir.

Vertebral arter disseksiyonundan şüphelenildiğinde ilk olarak kranyal tomografi ile intrakranyal kanama dışlanmalıdır. Tanıda altın standart görüntüleme yöntemi ise anjiyografidir. Sonuç olarak vertebral arter disseksiyonu gibi ayırıcı tanısı geniş klinik olgularda, çocuk acil, çocuk nöroloji, çocuk hematoloji ve girişimsel radyoloji bölümleri ile multidisipliner değerlendirmeler yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: vertebral arter disseksiyonu, tromboz, antitrombotik tedavi

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 117

P-138

NADİR BİR BİRLİKTELİK: EBV İLE İLİŞKİLİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIK VE SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ

Murat Günaltılı², Selin Berk¹, Ahu Senem Demiröz³, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Nükhet Tüzüner³, Teoman Soysal¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

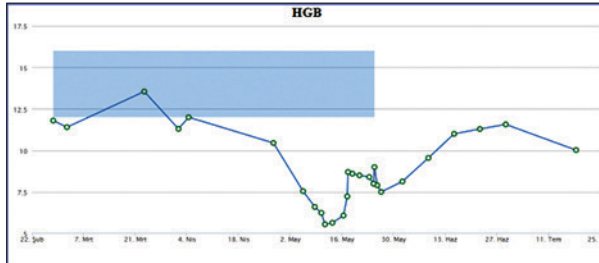
Giriş ve Amaç: Lenfoproliferatif hastalıklar (LPH) poliklonal reaktif hiperplaziden monoklonal habis hastalıklara kadar geniş bir yelpazeyi oluşturur. Epstein Barr Virus (EBV) bu yelpazede yer alan hemen her tablodan sorumlu olabilmektedir. EBV ile ilişkili LPH (EBV-LPH) daha çok kök hücre ve organ nakillerinden sonra görülmektedir. Saf eritroid dizi aplazisi (SEDA) kemik iliğinde eritroid öncüllerde belirgin azalma ile tanınan nadir bir hastalıktır. Primer olabileceği gibi virüsler, otoimmünite, hematolojik hastalıklar, timoma, solid tümörler veya bazı ilaçlara ikincil olarak da gelişebilir. EBV-LPH tanılı ve izlemde derinleşen anemi yönünden tetkik edildiğinde SEDA tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: Ekstremitelerinde ağrı yakınması ile başvurduğu merkezde romatoid artrit tanısı alan ve hidroklorokin başlanan 75 yaşındaki kadın hasta yakınmalarının geçmemesi üzerine Şubat 2016'da merkezimize başvurdu. Fizik muayenede bilateral servikal, submandibuler, aksiller lenfadenopatiler (LAP) ve splenomegali belirlendi. Laboratuvar tetkiklerinde normokrom normositer anemi, laktat dehidrogenaz yüksekliği ve akut faz yüksekliği saptandı. Pozitron emisyon tomografisinde supra- ve infradiyafragmatik habis karakterde lenf nodları ve dalak boyutunda artış tespit edildi. Servikal LAP eksizyonel biyopsisinin patolojik incelemesi reaktif hiperplazi tipi EBV-LPH ile uyumlu olup in-situ hibridizasyon yöntemiyle EBV erken RNA sinyallerine bakıldığında viral transkriptler saptandı. Mayıs 2016'da hastanın anemisinde derinleşme (Şekil 1), retikülositopeni ve transfüzyona yeterli yanıt alınmaması üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi örneklerinin patolojik incelemesi SEDA ile uyumlu bulundu. Parvovirus IgM ve DNA negatif; IgG ise pozitif saptandı. SEDA için verilen kortikosteroid tedavisine yanıt olmaması nedeniyle hastaya Rituksimab tedavisi (375 mg/m², haftada bir, 8 hafta süre ile) uygulandı. Tedavi ile hastanın anemi ve klinik bulgularında düzelmeye gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç: LPH'nin, antijenik bir tetikleyiciye karşı oluşan poliklonal lenfoid yanıtın daha sonra monoklonal neoplastik hastalıklara dönüşmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Olgumuzda bu tetikleyicinin literatürde de sıklıkla rastlandığı gibi EBV olduğu düşünülmüştür. Klinik yakınma ve fizik muayene bulguları olgumuzda da görüldüğü gibi hastaların birçoğunda ortak ve sıklıkla kesin tanıya yönlendirici değildir. Sekonder SEDA viral enfeksiyonlardan özellikle

Parvovirüs B19 ile ilişkilendirilmiş olup EBV ile bağlantısı nadirdir. SEDA LPH'nin öncesinde, esasında ve sonrasında gelişebilir. Olgumuzda da EBV-LPH'nin seyri SEDA geliştiği gözlenmiştir. Olgumuzun transplantasyon ya da immünsüpresyon öyküsü olmaması ve bu zeminde EBV-LPH'nin nadir görülmesi nedeniyle özgün ve EBV-LPH ile SEDA gibi iki nadir durumun birlikteliği sebebiyle de sunulmaya değer olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: EBV, lenfoproliferatif hastalık, saf eritroid dizi aplazisi



Şekil 1. Olgunun takip sürecinde Hemogloblin değerleri

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 118

P-139

AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİDE NADİR BİR BAŞVURU ŞEKLİ: AORTOİLİAK OKLÜZİF HASTALIK (LERICHE SENDROMU)

Selin Berk¹, Murat Günaltı², Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Işıl Erdoğan Özünal¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Teoman Soysal¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

Giriş: Hemostaz bozukluğu, akut promiyelositik lösemide (APL, FAB M3) sık görülen bir sorundur. Bu zeminde kanamalara daha sık rastlanmakla beraber tromboz da APL'nin komplikasyonları arasındadır. Büyük arterlerin trombozları nadir görülen bir başvuru şeklidir. Akut alt ekstremitte iskemisi ile başvuran, APL ve aortoiliak oklüzif hastalık (Leriche sendromu) tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 53 yaşında kadın hasta halsizlik, iştahsızlık ve alt ekstremitelerde ağrı yakınmaları ile başvurdu. Metformin ile kontrollü diabetes mellitus (DM), hiperlipidemi (HL) ve 20 paket/yıl sigara kullanım öyküsü olan hastanın fizik muayenesinde solukluk ve sağ ayak başparmağında iskemi bulguları saptandı. Laboratuvar tetkikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Pansitopeni sebebiyle yapılan kemik iliği aspirasyon-biyopsi örneklerinin patolojik incelemesinde bol granüler ve Auer çomakları içeren blastlar (%78) izlenen hastaya APL hipergranüler klasik tip tanısı konuldu. Kemik iliği örneğinde floresan in situ hibridizasyon ile t(15;17) pozitif bulundu. Hastaya all-trans retinoik asit (ATRA) ve idarubisin tedavisi başlandı. Günler içinde 2, 4 ve 5. parmakta, ardından diğer ayak başparmağında iskemi bulguları gelişti (Şekil 1). Alt ekstremitte venöz doppler ultrasonografisinde her iki common femoral arterde monofazik akım paterni (proksimal darlık?) saptandı. BT anjiyografide L3 vertebra

seviyesinde abdominal aort ve her iki common iliak arterin bifurkasyon sonrası 1.5 cm'ye dek tıkalı olduğu gözlemlendi (Şekil 2). Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Tromboza eğilim yaratabilecek nedenleri dışlamak için romatolojik tetkikler, lupus antikoagülanı, antikardiyolipin ve antifosfolipid antikorlar, anti beta-2 glikoprotein-1, protein C-S, antitrombin ve homosistein düzeyi, metilentetrahidrofolat redüktaz, faktör V Leiden ve protrombin gen mutasyonları bakıldı, herhangi bir trombofilik sebebi belirlenemedi. Ekokardiyografi normal bulundu. Hasta aksillofemoral bypass operasyonu için Kalp ve Damar Cerrahisi'ne nakledildi.

Tartışma ve Sonuç: Trombotik komplikasyonlar, özellikle majör arteriyel trombozlar APL'de nadir görülür. Akut alt ekstremitte iskemisi ise çok nadirdir. Trombotik olayların %80'inin tedavi öncesi veya indüksiyon esnasında gerçekleştiği bildirilmiştir. Olgumuzda da tromboz kliniği başvuru esnasında saptanmıştır. Tanı anında yüksek lökosit sayısı ve koagülasyon bozukluğunun varlığı, ATRA+kemoterapi+antifibrinolitik tedavi ve ATRA sendromu gibi faktörlerin APL'de tromboz gelişimine eğilimi arttırdığı öne sürülmüştür. Sunulan olguda bu unsurlara rastlanmamıştır. DM, HL ve sigara kullanım öyküsü gibi genel trombotik risk faktörlerinin etkisi dışlanamamakla birlikte trombozun akut olarak ve APL tanısı ile eşzamanlı gelişmiş olması doğrudan APL ile ilişkili olduğunu düşündürmüştür. Literatürde günümüze dek akut alt ekstremitte iskemisi ile başvuran APL tanısı alan 9 olgu bildirilmiştir. Olgumuz, aortoiliak oklüzif hastalık ile başvuran ilk APL olgusudur.

Anahtar Kelimeler: akut promiyelositik lösemi, arteriyel tromboz, aortoiliak oklüzif hastalık



Şekil 1.



Şekil 2.

Tablo 1. Laboratuvar İncelemeleri

Tetkikler	Sonuçlar	Referans Değerleri
Beyaz küre	1700/mm ³	4300-10300/mm ³
Hemoglobin	9,2 g/dl	12-16 g/dl
Hematokrit	%26,4	%36-48
Trombosit	54000/mm ³	156-373/mm ³
Nötrofil	200/mm ³	2100-6100/mm ³
Laktat dehidrogenaz	175 IU/L	<250 IU/L
HDL Kolesterol	37 mg/dl	>40 mg/dl
LDL Kolesterol	159 mg/dl	<100 mg/dl
Total Kolesterol	220 mg/dl	50-200 mg/dl
Trigliserid	235 mg/dl	<200 mg/dl
Protrombin zamanı	12,1 sn	10,4-14 sn
Aktive parsiyel tromboplastin zamanı	28,3 sn	26-37,5 sn
Uluslararası düzeltme oranı (INR)	1,04	0,85-1,15
D-Dimer	13,8 mg/L	0-0,5 mg/L
Fibrinojen	221 mg/dl	180-350 mg/dl

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 318

P-140

BLASTİK FAZ KML'DE NİLOTİNİB İLE BAŞARILI TEDAVİ

Ege Karamancı¹, Prof. Dr. Ülkü Ergene¹¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Kronik Miyelositer Lösemi (KML), miyeloid öncül hücrelerin anormal klonal çoğalması ile kendini gösteren bir kök hücre hastalığı olup, erişkin lösemilerinin %15'ini oluşturur. Kronik, akselere (hızlanmış) ve blastik evre olmak üzere 3 evresi vardır, bu evrelerden blastik evre en kötü gidişli olanıdır.

Olgu : 64 yaş, erkek hasta; 28.9.15 tarihinde 3 aydır devam eden halsizlik, baş dönmesi, vücutta dönem dönem morluklar olması şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Öyküsünde kronik iskemik kalp hastalığı dışında herhangi bir hastalığı olmadığını öğrendiğimiz hastamıza yapılan kemik iliği aspirasyon biyopsisi ve genetik tetkikler sonrası blastik fazda KML tanısı kondu ve 7+3 tedavisi başlandı.

Hastanın geliş tetkiklerinde Hgb: 6.8 WBC: 116200 PLT: 24000'dir. Hastamızın yapılan kemik iliği biyopsisinde sellülarite %85 dolayında olup, blastik hücre infiltrasyonu izlenmiştir. (CD34 %60)

Flow: CD33 %91, CD13 %28, CD3 %1, CD5 %4, CD20 %4, CD22 %22, CD34 %49

Genetik: FISH sonucunda analiz edilen hücrelerin %97'sinde t(9,22)(Q34,Q11.2)(1XFÜZYON SINYAL) ilave olarak 22Q11.2 bölgesinin delesyonu gözlenmiştir.

Kemoterapi sırasında katater komplikasyonu olarak hemopnömotoraks gelişen ve sonrasında invaziv pulmoner aspergillus tanısı ile tedavi gören hastamıza 7+3 tedavisinin yanısıra imatinib tedavisi de başlandı. İmatinib tedavisi sonrası t(9,22) 0.0002 (IS) değerine geriledi; ancak hastanın yapılan kontrollerinde t(9,22) değeri 1 ay sonra 0.06, bundan 3 ay sonra 4.42 (IS) ve bundan 1 ay sonra 41.16 (IS) değerine progresyon gösterdi. Bu dönemde hastamızın beyaz küresi 27 binlere ulaştı ve hastaya nilotinib tedavisi başlandı.

Tedavinin birinci yılında hala remisyonda takip edilen hastamızın 02.08.2016 tarihli kemik iliği biyopsisinde; myeloid/eritroid seri oranı 4/1 dolaylıdır. Myeloid ve eritroid seride maturasyon izlenmiş olup, bu alanlarda CD34 (+) hücre %1 ve mast hücre dışı CD 117 (+) hücre oranı %1'dir.

Hastanın 11.07.2016 tarihli t(9,22) sonucu 1.84 (IS)'tir.

Sizlerle KML'nin blastik fazında müracaat eden hastamızda nilotinib kullanımını ve başarısını paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Blastik fazda KML, nilotinib

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 341

P-141

DERİN VEN TROMBOZU İLE BAŞVURAN ADÖLESAN İKİ OLGUDA BEHÇET HASTALIĞI

Meriban Karadoğan¹, Fatma Türkan Mutlu¹, Yasemin Altuner Torun¹, Mustafa Atasoy²

¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji

²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji

Behçet hastalığı tekrarlayan oral, genital ülserler ve göz bulgularının yanı sıra kas-iskelet ve gastrointestinal sistem tutulumları ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. En sık Türkiye’de görülmektedir (Prevelans 80-370/100.000). Her boyuttaki ven ve arterleri etkileyebilen vaskülitik lezyonlar söz konusudur. Vasküler tutulum oranı %1-38 (venöz %6,3-23; arteryel %1-3,2) bildirilmiştir. Venöz tutulum daha çok alt ekstremitede süperfisiyal tromboflebit veya derin ven trombozu şeklinde görülmektedir. Bu yazı, tromboz ile başvuran iki adölesan erkek olgunun ayrıntılı tanısında Behçet hastalığının önemini vurgulamak için yazılmıştır.

Olgu 1: Onbeş yaş erkek hasta ateş, sol bacakta şişlik şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden yaklaşık iki yıldır tekrarlayan oral aftlarının olduğu, 4-5 günde iyileştiği ve iki hafta önce uzun süreli yolculuk yaptığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sol ve sağ bacak arasında yaklaşık 3 cm çap farkı ve ısı artışı mevcuttu. Oral mukozada aft, bacaklarda ve dirseklerde papülo-püstüller döküntüler, testislerde püstüller lezyonlar ve 2-3 mm çapında ülser mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde lökosit 10.270/mm³, nötrofil 6800/mm³, Hb 13,2 g/dL Hct 40%, MCV: 79,5/fL, trombosit 381.000/mm³, lenfosit 3090/mm³ idi. CRP: 80 g/dl, sedimentasyon 55/sa bulundu. Alt ekstremitte doppler USG’nin sol alt ekstremitede akut tromboz ile uyumlu bulunması üzerine tromboz paneli gönderilerek düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Behçet hastalığı düşünülen hastanın deri paterji testi negatifti. Göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastaya kolşisin ve kortikosteroid başlandı.

Olgu 2: Onaltı yaş erkek hasta sol bacakta şişlik, ağrı nedeniyle başvurdu. Öyküsünden dört hafta önce Almanya’daki bir merkezde derin ven trombozu tanısı aldığı, rivaroxaban başlandığı; yaklaşık beş yıldır da oral mukozada ve dilinde ayda bir-iki defa tekrarlayan aftları olduğu öğrenildi. Fizik muayenede oral mukozada aft, sağ bacakta şişlik ve ısı artışı mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde lökosit 8100/mm³, nötrofil 4800/mm³, Hb 12,9 g/dL Hct 39%, MCV: 83,7/fL, trombosit 272.000/mm³, lenfosit 2290/mm³ idi. CRP: 55 g/dl, sedimentasyon 55/sa bulundu. Alt ekstremitte doppler USG’de derin ven trombozu tespit edildi. Tromboz paneli gönderilerek düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Yapılan göz muayenesinde bilateral üveit ve vitrit saptandı. Behçet hastalığı düşünülen hastanın deri paterji testi negatif bulundu. Akut faz reaksiyonları da yüksek olan hastaya akut hastalık olması nedeniyle kolşisin, kortikosteroid ve üveit-vitrit için lokal tedavi başlandı.

Behçet hastalığında patognomonik laboratuvar testi olmaması nedeniyle tanı klinik bulgulara dayanılarak yapılır. Derin ven trombozu ile gelen adölesan erkek hastalarda anamnez ve fizik muayene ile diğer bulgular sorgulanmalı ve Behçet hastalığı gözden kaçırılmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, derin ven trombozu

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 366

P-142

PI3-AKT MUTASYONLARI KEMOTERAPİ DİRENCİNE YOL AÇIYOR MU? OLGU BAZINDA TARTIŞMA:

Meltem Aylı¹, Hakkı Onur Kırkıncılar¹, Hakan Demir², Gözde Balkaya², Taner Tan²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Fosfotidil inozitol 3 kinaz (PI3K) Akt aktivasyonunu sağlayan bir lipid kinazdır. Son yıllarda PI3K-Akt sinyal ileti yolağı değişimleri ile kanser sıklığında artış bildirilmektedir. Biz PI3K reseptör 1 eksikliği (p58 alfa regülatör subunit eksikliği) olan bir olguda Lenfoma ve kemoterapi direncini saptadık.

Olgu: 20 yaşında kadın hasta 3 yaşından beri süregelen sinopulmoner enfeksiyonlar ve lenfadenopatileri nedeniyle sürekli antibiyotik kullanmış. Farklı zamanlarda yapılan 3 lenf bezi biyopsisi de reaktif değişiklikler olarak yorumlanmış. Hastada belirgin büyüme ve gelişme geriliği mevcut. Ocak 2015’de primer immün yetmezlik diye araştırılmaya başlanmış ve genetik inceleme sonucu PI3K reseptör 1 eksikliği (p58 alfa regülatör subunit eksikliği) tanısı konulmuş. Mutasyon “splice site mutation loss of AA434-475” saptanmış. En son Subat 216’da intraabdominal kitle öntanısı ile yapılan tetkiklerinden çıkan kolonu tama yakın oblitere eden kitleden yapılan endoskopik biyopsi sonucu ALK – anaplastik büyük hücreli NHL olarak tanımlandı. Hastaya CHOP kemoterapi rejimi başlandı. 4 kür sonrasında stabil hastalık nedeniyle kurtarma rejimine geçildi. 2 kur kurtarma rejimi sonrası progresif hastalık nedeniyle yüksek doz kemoterapi için hazırlanıyor.

Tartışma: PI3K enzimleri hücre çoğalması, hücre ölümü, hücre hareketi ve hücre invazyonu gibi süreçlerde rol alan mTOR ve AKT hücreyel sinyal iletim yolağının elemanlarıdır. Bu enzimler lipid kinazlar olarak fonksiyon gösterir. Son yıllarda PI3K-Akt sinyal ileti yolağı değişimlerine yol açan mutasyonlar ile başta kolon olmak üzere kanser sıklığında artış bildirilmektedir. Yanısıra PI3K mutasyonları ile ilgili cevaplanması gereken ve araştırma için temel olabilecek henüz aydınlatılmamış bazı sorular bulunmaktadır. Gerçekleşen bu mutasyonlar, PI3K’nın p110 alt birimini yapısal ve fonksiyonel açıdan nasıl etkiler, Bu mutasyonlar p100 ve p85 arasındaki protein-protein etkileşimini değiştirir mi, Mutasyonların hangisi ya da hangileri p110 alt biriminin kinaz özelliğini sürekli aktif hale getirir. Tüm PI3K mutasyonları eşit derece de mi tümör oluşumuna katkıda bulunur ve PI3K ile kemoterapi direnci arasındaki bağlantı var mıdır? Bizim olgumuz kemoterapi direncini gösteren bir olgu olarak bu son soruya bir cevap niteliği taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: PI3K-AKT mutasyonları, Hodgkin dışı lenfoma

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 49

P-143

RUXOLİTİNİB TEDAVİSİ SIRASINDA MİKOBAKTERİ ENFEKSİYONU GELİŞEN BİR MYELOFİBROZİS OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Yahya Büyükaşık¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

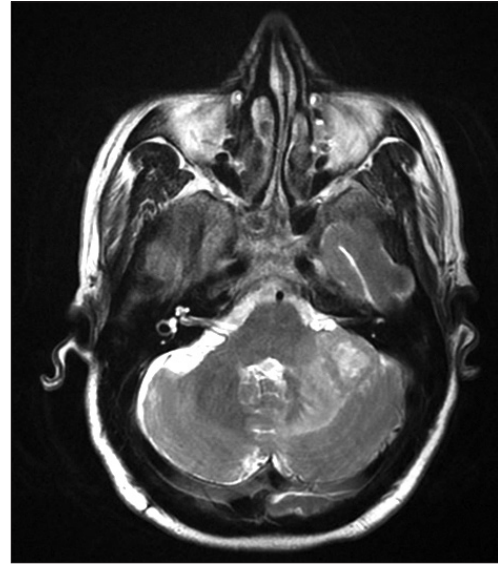
Giriş: Biz bu yazıda postpolisitemik myelofibroz tanısı konan ve ruxolitinib sonrası mikobakteri enfeksiyonu gelişen bir hasta ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 27 yıl önce polisitemi vera tanısı alan 64 yaşında erkek hasta 2002 yılından itibaren ise post-polisitemik myelofibroz tanısı ile takip edilmeye başlanmış. Şubat 2015'te ki laboratuvar sonuçlarında hemoglobin 13.1 gr/dl, lökosit $16.7 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $205 \times 10^3/\mu\text{l}$ idi. Kemik iliğinde retikülün liflerde artım ve hiposelularite gözlenmesi üzerine hastaya pegile interferon tedavisi başlandı. Hasta kaşektik olması ve iyi performans göstermemesi nedeniyle kemik iliği nakli adayı olarak düşünülmedi. Bir dönem hidrosikarbamid ve interferon tedavisi ile izlenen hastanın bası ve konstitüsyonel yakınmaları olması nedeniyle Temmuz 2015'te ruxolitinib tedavisi başlandı. Öncelikle 2x5 mg olarak başlanan ruxolitinib dozu, kademeli şekilde artırılarak Ekim 2015'te 2x20 mg'a kadar çıkıldı. Ocak 2016 itibarıyla hastanın konstitüsyonel semptomlarında azalma ve kaşeksisinde düzelme olmasına rağmen, hastanın günde 3-4 sefer ve 15 günde bir olan, 39 dereceyi bulan ateş şikayetinin başladığı öğrenildi. Hastanın yapılan taramalarında odak bulunamadı. Hastanın hiponatremi etyolojisini aydınlatmak üzere çekilen beyin MR'ı "sol serebellumda intraparaklimal kitle, diffüz leptomeningeal kontrastlanma, leptomeningeal karsinomatozis?, ayırıcı tanıda enfeksiyonlar düşünülmelidir" şeklinde raporlandı (Şekil 1). Hastanın Mayıs 2016'daki quantiferon testi pozitif olarak sonuçlandı. Tüberküloz için yollanan PCR testlerinden sonuç negatif geldi. Ancak BOS'tan yollanan örnekte ADA düzeyinde artış saptandı. Afazi ve bilinç bulanıklığı gelişmesi üzerine hastaya intrakraniyel girişim yapılmadı. Genel durumu hızla bozulan hasta Haziran 2016'da kaybedildi. Daha sonra hastanın kültüründe "Mycobacterium tuberculosis complex" üremesi saptandı.

Tartışma: Ruxolitinib'in bağışıklık sistemi üzerinde ciddi etkileri mevcuttur. Literatürde, Ruxolitinib başlanması ile tüberküloz semptomlarının ortaya çıkmasına kadar geçen süre 2-4 ay arası olarak bildirilmiştir. Hastamızda bu süre benzer şekilde yaklaşık 4 aydır. Hastamızda, ADA yüksekliği ve quantiferon testi pozitifliği bulunmasına rağmen, kültürde mikobakteri üremesi hasta sağ iken gösterilememiştir. Hastamızın genel durum bozukluğu nedeniyle intrakraniyal örneklemeye yapılamamıştır. Kültürde üreme, ancak hastamızın vefatından sonra saptanabilmiştir. Hastamızın MR görüntülemesinde enfeksiyon şüphesi olmasına rağmen net bir sonuca ulaşamamıştır. Literatürde Ruxolitinib tedavisi sırasında profilaksi uygulaması hakkında çeşitli görüşler mevcuttur. Sonuç olarak, Ruxolitinib verilen hastalar özellikle tedavinin ilk aylarında fırsatçı enfeksiyon gelişmesi açısından yakın izlenmelidirler ve bu grup

hastalarda profilaktik tedavi kullanımının riskleri ile yararlarını daha açık ortaya koyacak klinik çalışmalar yapılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Ruxolitinib, mikobakteri, myelofibrozis



Şekil 1.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 51

P-144

OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ UYGULANAN HASTADA TENOFVİR TEDAVİSİ SONRASI HİPERBİLİRUBİNEMİ

Birol Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyayın¹, Mustafa Öztürk¹

¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Tüm hemopoetik kök hücre nakli alıcılarında nakil öncesi HBsAg, Anti-HBs, Anti-HBc bakılmalıdır. İmmünyüpresif ilaç tedavisi veya sitotoksik kemoterapi tedavisi uygulanması planlanan HBsAg (+) hastalarda, ALT yüksekliği, HBV DNA pozitifliğine bakılmadan uygulanmakta olan tedavisi süresince ve bu tedaviden sonraki en fazla 12 ay boyunca antiviral tedavi kullanılmalıdır. Tenofovir uygulanan hepatit B tedavilerinden birisidir. Tenofovir tedavisi sırasında karın ağrısı, bulantı kusma, halsizlik, cilt döküntüsü, trigliserid yüksekliği, transaminaz yüksekliği ve amilaz yüksekliği gelişebilmekte fakat izole hiperbilirubinemi çok nadiren gelişmektedir. Bizde kliniğimizde olog kemik iliği nakli uygulanması sırasında tenofovir tedavisine bağlı hiperbilirubinemi yan etkisi gelişen bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: 38 yaşında erkek hasta 1 yıl önce sol skrotal şişlik yakınması ile başlayan hastaya testis ca tanısı ile sol orşiektomi operasyonu uygulandı. Evre 2B tanısıyla hastaya 3 kür BEP (Bleomisin, Etoposid, Cisplatin) tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası hastanın AFP ve B-HCG yüksekliği devam etmesi nedeniyle 4 kür TIP (Paklitaksel, İföfamid, Cisplatin) tedavisi uygulandı. 2 hat tedaviye rağmen retroperitoneal lenf nodu olması, AFP ve B-HCG yüksekliği devam etmesi nedeniyle hastaya yüksek doz kemoterapi ve olog kemik iliği transplantasyonu (OKIT) planlandı. Nakil hazırlıkları sırasında HBsAg (+) olan ve

HBV-DNA'sı 2.1×10^2 olarak rapor edilen hastaya tenofovir tedavisi başlandı. Hastaya ICE (İfosamid, Karboplatin, Etoposid) rejimi ile otolog kemik iliği transplantasyonu uygulandı. OKIT tedavisinin 5. gününden itibaren tedrici olarak artan bilirubin düzeyleri OKIT tedavisi 10. gününde izole total bilirubin 17.2 mg/dl'e ve direk bilirubin 14.3 mg/dl'e yükseldi. Hastanın hepatobilyer ultrasonografisi de normal olarak rapor edildi. Hastanın tüm tedavisi değerlendirildi ve tenofovir tedavisi stoplanarak lamivudin tedavisine geçildi. Tedavi değişikliği sonrası hastanın bilirubin düzeyleri 7 gün içinde normal sınırlara geriledi ve hasta lamivudin tedavisi ile taburcu edildi. Hasta şuanda takip ve tedavi altındadır.

Sonuç: Yüksek doz kemoterapi ve otolog kemik iliği transplantasyonu planladığımız hastalarda HBsAg (+) olan hastalara antiviral tedavi başlanmaktadır. Takipleri sırasında transaminaz ve hiperbilirubinemi karşımıza çıkması durumunda antiviral tedaviler gözden geçirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: tenofovir hiperbilirubinemi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 55

P-145

GARİP BİR BİRLİKTELİK: OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ- ESANSİYEL TROMBOSİTEMI: OLGU SUNUMU
Dilek Keskin¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Deniz Özmen¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şenaz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Teoman Soysal¹

¹Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Otoimmün hemolitik anemilerin (OİHA) günlük hematoloji pratiğinde en sık eşlik ettikleri hastalık grubu lenfoproliferatif hastalıklardır. Buna karşılık OİHA ve kronik miyeloproliferatif hastalıkların birlikte görülmeleri alışlagelmiş değildir. Esansiyel trombositemi (ET) ve OİHA birlikteliği olan bir olgumuzu bu nedenle bildirmek istedik.

Olgu: Tip 2 Diabetes Mellitus, dislipidemi, hipertansiyon ve opere (remisyonda) meme kanseri tanıları bulunan 58 yaşında kadın hasta, halsizlik ve sarılık yakınmaları ile acil polikliniğe başvurmuştu. Başvurusundan 4 gün önce kuru öksürüğü nedeniyle gittiği hekim tarafından klaritromisin reçete edilmiş ve yakınmaları yeni gelişmişti. Fizik muayenesinde; ikter, aort odağında 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü saptanmıştı. Lökosit: $17.400 / \text{mm}^3$, Hb: 6,6 gr/dL, Hct: %18,8, MCV: 106,4 fl, MCH: 33,6, Trombosit: $759.000 / \text{mm}^3$, retikülosit: %7, indirekt bilirubin: 6,61 mg/dL, LDH: 823 IU/L olup Direkt Coombs kuvvetli pozitif, İndirekt Coombs negatif bulunmuştu. Soğuk aglutinin tespit edilmemişti. Olgu tarafımıza konsulte edildi. OİHA tanısıyla 1 mg/kg/gün metilprednizolon peroral başlandı. Aldığı klaritromisin kesildi. Kortikosteroid hızlı yanıt alınan olguda OİHA'ya neden olabilecek sekonder neden tespit edilmedi. Öksürüğü tekrarlamayan olgunun atipik pnomoni düşündürülen laboratuvar ve fizik muayene bulgusu yoktu. Hemoliz atağının geçmesinin ve kortikosteroid tedavisinin kesilmesinin ardından kan sayımları, sebat eden trombositoz dışında normal seyretti. OİHA olmadan önce yapılan kan sayımlarında da trombositozunun olduğu görüldü. Periferik yaymada trombositozla lökoeitroblastik tablo veya poikilositoz eşlik etmiyordu. Demir

eksikliği olmayan olguda trombositozu yol açabilecek başka patoloji tespit edilmedi, meme kanseri remisyonda idi. Periferik kandan yapılan tetkikinde Janus kinaz 2 V617F (JAK2) mutasyonu mevcuttu (BCR-ABL1 saptanmadı). Kemik iliğinde Philadelphia kromozomu olmayan ve megakaryosit hiperplazisi bulunan olgu, ET olarak kabul edildi. Annesinde ise "Polisitemia vera"(PV) tanısı olduğu öğrenildi. Vakanın ek hastalıkları, yaşı ve trombosit sayısı göz önüne alınarak sadece asetilsalisilik asit ile takip edilmesine karar verildi. Kardiyoasküler riskler açısından kan şekeri, lipidleri ve tansiyonu kontrol altında idi. Takipinde tromboz, kanama ve başka OİHA atağı görülmedi.

Tartışma: ET ile OİHA beraberliği beklenen bir durum değildir. Hastada trombositoz öyküsünün OİHA den önceye dayanması OİHA'nın ET'ye eklenmiş ve büyük olasılıkla tesadüfi olduğunu ortaya koymaktadır. Bu olgudaki OİHA geçirilmiş ve adı konamamış enfeksiyon veya daha önce hiç bildirilmemiş olmakla birlikte klaritromisine bağlı olabileceği gibi, olguların çoğunda olduğu gibi herhangi bir sebeple ilişkilendirilemeyen bir OİHA de olabilir. Olgunun annesinde PV tanısı olması da bir diğer ilginç özelliktir.

Anahtar Kelimeler: otoimmün hemolitik anemi, esansiyel trombositemi

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 418

P-146

PROTEİN C EKSİKLİĞİ VE PURPURA FULMİNANS
Hande Kızılocağ¹, Gürcan Dikme¹, Tiraje Celkan¹

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Purpura fulminans (PF) deride nekroz ve dissemine intravasküler koagülasyon ile seyreden hematolojik bir acildir. Küçük ve orta boylu damarlarda tıkanıklığa yol açarak çoklu organ yetmezliğine neden olabilir, bu nedenle hızlı karar verilmesi gerekir. Sepsiste görülebildiği gibi, ağır protein C ve protein S eksikliğinde ilk başvuru sebebi olabilir. Biz de ağır protein C eksikliği olan ve PF sonrası intrakranyal kanama (İKK) ve bilateral retinal kanama ile başvuran hastamızı, tanı ve tedavide hızlı kararın, morbidite ve mortalite üzerindeki olumlu etkisini göstermek amacı ile sunmayı uygun bulduk.

İki aylık kız hasta, postnatal üçüncü günde alt ekstremitede başlayan purpura sonrası protein C eksikliği tanısı ile takibe alındı (protein C düzeyi %0, normal aralık: %70 - %140). Yenidoğan yoğun bakım ünitesi takibinde taze donmuş plazma (TDP) ve düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) ile takip edilen ve purpura fulminans tablosu düzelen hasta, DMAH ile taburcu edildi. Kontrolde DMAH kesilip takibe alınan hastada, bir hafta sonra tekrar purpura saptanması üzerine DMAH ve TDP başlandı. Hastanın çekilen kranyal tomografisinde tromboza ikincil intrakranyal kanama ve retina muayenesinde bilateral retinal hemoraji saptandı. Hasta protein C konsantrisi elde edilene kadar düzenli TDP transfüzyonu ile takibe alındı.

Yenidoğan döneminde purpura gözlenen hastalarda doğal antikoagulanların konjenital eksikliği ayrıncı tanıda yer almalı ve nörolojik ve oftalmik sekellerin gelişmesinin engellenmesi için antikoagulan tedavi ve TDP desteği en kısa zamanda başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: protein C eksikliği, purpura fulminans, taze donmuş plazma

Yaşam Kalitesi / Etik / Hukuk / Sosyal İçerikler

Referans Numarası: 423

P-147

VINKRİSTİN İLİŞKİLİ GÖRME KAYBI GELİŞEN İKİ OLGUGürcan Dikme², Ceyhun Bahtiyarzade¹, Hande Kızılocak², Belgin Kılıç³, Tülin Tiraje Celkan²¹*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*²*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*³*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

Kortikal körlük kemoterapötik ajanların nadir ancak ciddi bir yan etkisidir. En sık vinkristine sülfat tedavisi sonrası görülmektedir. Literatürde düşük doz vinkristin uygulanması ile dahi ciddi nörotoksisite ve optik atrofi gelişen olgular bildirilmiştir. Kliniğimizde ALL tanısı ile izlenen 11 yaş kız hastada BFM protokolüne göre ikinci yüksek risk blok tedavisi sırasında (6. Kez vinkristin sonrası) görme bulanıklığı gelişti. İkinci olgu ise 9 yaş erkek, sağ gözde görme kaybı yakınması ile incelendiğinde kranial-orbital MR görüntülemesi ile nörofibromatozis ilişkisiz sağ göz yerleşimli optik gliom tanısı aldı. Vinkristin-carboplatin kemoterapisi başlanılan hastanın idame kemoterapisi tamamlandıktan (6. kez vinkristin sonrası) 1 ay sonra sol gözde ani görme kaybı gelişti. Her iki olgunun kranial-orbita MR görüntülemeleri ve elektrofizyolojik çalışmaları ve göz dibi incelemeleri normal bulundu. Göz muayenelerinde her iki hastanın görme keskinliğinde azalma saptandı. Halen izlemde olan 1. Olguda görme bulanıklığının üzerinden 18 ay geçmiş olmasına rağmen bulanıklık azalarak devam etmektedir. İkinci olguda ise vinkristin tedavisi biteli 7 ay olmasına rağmen görme kaybı halen düzelmemiştir. Her iki olgu vinkristin toksitesine bağlı görme kaybı tanısı ile takibe alındı.

Sonuç: Vinkristin içerikli kemoterapi protokolleri ile tedavi edilen hastalarda görme kaybı açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Vinkristin, kortikal körlük

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 63

P-148

HODGKIN VE REED- STERNBERG HÜCRE MORFOLOJİSİ GÖSTEREN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ OLGUSUFatih Öçal¹, Elif İnanç¹¹*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji*

Giriş: Kronik lenfositik lösemi (KLL) hastalarında Richter dönüşümü bilinen bir durumdur. Vakaların az bir kısmında Hodgkin lenfomaya dönüşüm de bildirilmiştir. Ancak aynı zamanda nadir olarak Hodgkin lenfomaya dönüşüm olmaksızın tipik Hodgkin ve Reed-sternberg hücrelerinin morfolojisi ve immünofenotipik özellikleri gösteren KLL olguları da bildirilmiştir. Hodgkin ve Reed-sternberg hücrelerinin varlığı lenf nodu biopsilerinde tanı zorluğu oluşturur. Kliniğimizde lenf nodu biopsisinde Lenfositten zengin tip Hodgkin lenfoma tanısı alıp kemik

iliği biopsisinde KLL/SLL infiltrasyonu tanısı alan vakayı sunmak istedik.

Olgu Sunumu: Mayıs 2015'te 74 yaşında erkek hasta sol koltuk altında ve boyunda şişlik şikayeti ile axiller lenf nodu eksizyonu yapılmış. Lenfositten zengin tip Hodgkin lenfoma tanısı almış. Hastaya Onkoloji uzmanı tarafından evreleme amaçlı PET CT çekilmiş. Hastanın kan sayımında Lökosit: 21030/mm³, Nötrofil: 4790/mm³ Lenfosit: 13690/mm³ Hemogloblin: 15,6 gr/dl Trombosit : 126000/mm³ saptanmış. Hasta lenfositik lökositöz nedeniyle kliniğimize konsülte edildi. Hastanın çevre kanı yaymasında olgun tipte lenfosit artışı ve smear hücreleri saptandı. Hastaya tarafımızdan kemik iliği biopsisi yapıldı. Kemik iliği biopsisi KLL /SLL infiltrasyonu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın lenf nodu biopsisi dış merkezde hematopatolog tarafından tekrar değerlendirildi. KLL zemininde seyrek Hodgkin ve Reed-Sternberg hücreleri içeren lenf nodu biopsisi olarak rapor edildi. Hasta kliniğimizde halen asemptomatik erken evre KLL tanısı ile ilaçsız takip edilmektedir.

Tartışma: Kronik lenfositik lösemi hastalarında geçmişte birkaç adet Hodgkin ve Reed- Sternberg hücre morfolojisi gösteren KLL olguları bildirilmiştir. Bu vakalarda geçirilmiş EBV enfeksiyonu ile ilişkili yada ileride Hodgkin lenfomaya dönüşüm olabileceği konusunda spekülasyonlar ortaya konmuştur. Patolojik tanı ile gelen vakalarda hastanın kliniği, radyolojik bulguları ve biyokimyasal parametreleri bir bütün olarak değerlendirilmeli, hastaya gereksiz tetkik ve yanlış tedavilerden kaçınılması sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: KLL, Hodgkin, Reed- Sternberg Hücreleri

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 136

P-149

EBV İLİŞKİLİ ENFEKSİYÖZ MONONÜKLEOZİS, GEÇİCİ LUPUS ANTİKOAGÜLAN VE YALANCI SİTOMEGALOVİRÜS ANTİKOR POZİTİFLİĞİZafer Bıçakçı¹, Eray Atalay², Halil İbrahim Erdoğan², Muhammed Hafit Arvas¹¹*Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi*²*Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları*

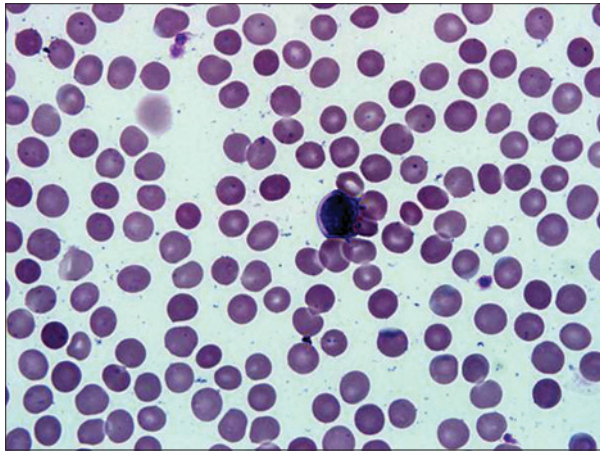
Herpes virüs ailesi üyeleri olan Epstein-Barr virüsü (EBV) ve Sitomegalovirüs (CMV) ateş, farenjit ve lenfadenopati ile karakterize/tanımlanan enfeksiyöz mononükleozise (EM) neden olan en sık virüslerdir. Dünya nüfusunun en az %90'ı EBV/CMV enfektidir. Çocukluk döneminde EBV enfeksiyöz mononükleozisin en sık nedenidir. Fakat primer CMV enfeksiyonu mononükleozis sendromunun %7'sine neden olur ve EBV'nin neden olduğu mononükleozisten belirgin semptomları hemen ayıramaz.

Hem EBV ve hem de CMV enfeksiyonlarında lupus antikoagülanı veya antikardiyolipin antikorları ortaya çıkabilir. Her iki virüs de enfeksiyöz mononükleozis sendromu tablosuna da neden olabilir. CMV'ye bağlı mononükleozis benzeri sendrom klasik EBV kaynaklı EM ile ortak birçok klinik özelliklere sahiptir. Her iki hastalığın hematolojik ve karaciğer bulguları tamamiyle aynıdır. Klinik ve laboratuvar olarak birbirlerine çok benzeyen bu durumları ayırt etmek zor olabilir. Bu nedenle amacımız; EBV bağlı enfeksiyöz mononükleozis, geçici lupus antikoagülan (uzamış aPTT) ve yalancı sitomegalovirüs antikor pozitifliği tespit edilen hastayı sunmaktır.

Dört günden beri yüksek ateş, halsizlik, bademcik ve göz kapaklarında şişlik nedeniyle başka bir hastaneye götürülen üç yaşındaki kız hastaya bademcik iltihabı olduğu söylenmiş. Bir gün sonra aynı şikayetler ile hastanemize başvuran hastanın yapılan muayenesinde göz kapaklarında hafif ödem, tonsillarında şişlik, kriptalarında da eksüda, hepatosplenomegalisi vardı. Yapılan tetkiklerinde; periferik yaymada atipik lenfositler (Şekil 1) ve transaminaz yüksekliği tespit edildi (Tablo 1). Enfeksiyöz mononükleozis düşünüldü. Anti CMV IgG (+), anti CMV IgM (+), CMV PCR (-), EBV VCA IgM (+), EBV VCA IgG (+) olarak bulundu. Rutin koagülasyon testlerinde aPTT'de uzama vardı, fakat fibrinojen ve D-Dimer düzeyi normaldi. Karışım testinde aPTT'de uzama devam etti. Bu nedenle lupus antikoagülanı için yapılan lupus antikoagülanı 112.6 sn (<44), lupus tarama 112.6 sn (<44), lupus doğrulama 57.8 sn (<37), lupus tarama/doğrulama 2.52 (<1.3) tespit edildi. Diğer lupus antikoagülan nedenleri için bakılan anti kardiyolipin IgM, anti kardiyolipin IgG, anti fosfatidilserin IgM, anti fosfolipid IgG, anti DS DNA, ANA negatif olarak bulundu. Serum C₃, C₄, IgA, IgG, IgM düzeyleri, diğer hepatit ve TORCH serolojisi normaldi. İlk bir aylık izleminde klinik olarak düzelen hastanın aPTT'si ve transaminaz değerleri normale döndü. Herhangi bir hemorajik ve trombotik komplikasyon gözlenmedi. Hasta EBV enfeksiyonuna sekonder gelişen lupus antikoagülan pozitifliği olarak kabul edildi. Beş ay sonra yapılan tetkiklerinde lupus antikoagülan test sonuçları negatifleşti ve karışım test sonuçları normale döndü (Tablo 1).

Sonuç olarak; EBV ilişkili enfeksiyöz mononükleozisde poliklonal B lenfosit aktivasyonu sonucu geçici lupus antikoagülan (uzamış aPTT) ve yalancı sitomegalovirüs antikor pozitifliği birlikte bulunabilir.

Anahtar Kelimeler: lupus antikoagülanı, enfeksiyöz mononükleozis, epstein barr virüsü, sitomegalovirüs



Şekil 1.

Tablo 1. Hastanın bazı laboratuvar sonuçları

	Başlangıçta	Beş ay sonra
Lökosit($\times 10^9/l$)	8.7	5.6
Atipik lenfosit(%)	78	0
Hemoglobin(g/dl)	12.0	12.4
Trombosit($\times 10^9/l$)	199	332
CRP(mg/dL)	2.2	0.06
AST(U/l)	62	12
ALT(U/l)	85	38
LDH(U/l)	445	263
PT-INR	0.86	0.86
D-dimer ($\mu g/ml$)	53.1	144
APTT (s) (kontrol 33.7 s)	81.0	28.2
PTT-LA (s) (<55.5)	112.6	44.1
Lupus tarama/doğrulama dRWTT (s) (<1.3)	2.52	1.10
EBV VCA IgM (+) (1.1>negatif)	2.30	2.56
EBV VCA IgG (+) (1.1>negatif)	2.64	3.34
Anti CMV IgM (+) (1.1> negatif)	2.01	0.56
Anti CMV IgG (+) (10> negatif)	200	51.4
CMV PCR	(-)	

Hematolojik Malignitelere Sitogenetik ve Moleküler Biyoloji / İmmunofenotipleme

Referans Numarası: 411

P-150

KLASİK HODGKIN LENFOMA'DA BCL-2, CD68, CD163, NFkB, C-MET EKSPRESYONLARININ PROGNOSTİK ÖNEMİ: ZAYIF BOYANMA ÖNEMLİ Mİ?

Vefki Gürhan Kadıköylü¹, Derya Şeker², Firuzan Kaçar Döger³, İrfan Yavaşoğlu⁴, Nihan Alkış⁴, Ali Zahit Bolaman⁴

¹İzmir Özel Kent Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Ağrı Taşlıcağ Devlet Hastanesi

³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

⁴Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş-Amaç: Bu çalışmanın amacı, klasik Hodgkin lenfoma (HL)'lı hastalarda lenf bezi örneklerinde CD163, CD68, c-Met, Bcl-2 ve NFkB ekspresyonlarının prognoz üzerindeki etkilerini araştırmaktır.

Metot: Aydın Adnan Menderes Üniversitesi İç Hastalıkları Hematoloji BD'da yürütülen bu araştırmaya 41 KHL hastası, 16 kontrol hastası olmak üzere 57 kişi dahil edilmiştir. Araştırmada hasta verileri retrospektif olarak dosyalardan elde edildi. İmmunhistokimyasal boyama için CD 30'un en yoğun olduğu kesitler seçildi. Yaymalar ışık mikroskopunda klinik bilgilerden habersiz patoloğ tarafından yapıldı. Analizlerde ki-kare testi, Fisher'in Kesin testi, Mann Whitney U testi ve Kruskal Vallis Testi kullanılmıştır. İstatistiksel anlamlılık için tip 1 hata düzeyi (alfa) 0,05'ten küçük olan değerler istatistik olarak anlamlı kabul edildi. Araştırma için Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan yazılı izin alındı. Bilimsel araştırma projesi (TPF-15010) olarak desteklenmiştir.

Bulgular: Araştırmaya dahil edilen hastaların yaş ortalaması 48 yıl olup %68,3'ü erkektir. HL hastalarının %30,0'i lenfositten zengin tip, %45'i karışık hücreli, %20'si nodüler sklerozan ve %5'i lenfositten yoksun tip olarak bulundu. Hastaların %59,5'i kemoterapiye tam yanıt vermişti. CD163, CD 68, c-Met, Bcl-2 ve NFkB ile boyanma açısından hasta ile kontrol grubunun özellikleri arasında istatistiksel açıdan fark yoktu. Ayrıca CD163, CD 68, c-Met, Bcl-2 ve NFkB boyanma sonucu ile yaşam süreleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark yoktu. İstatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamasına rağmen, tüm belirteçler ile zayıf boyanan hastaların ortalama yaşam süreleri, hiç boyanmayan hastalardan fazlaydı.

Sonuç: Araştırmada hastaların yaş ve cinsiyet dağılımı literatür ile uyumluydu. Literatürde farklı bilgiler olan, hasta ve kontrol grubu arasında boyanma özellikleri ve yaşam süreleri arasında fark yoktu. Zayıf boyama özellikleri incelenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Klasik Hodgkin Lenfoma, Prognoz, Boyanma paterni

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 58

P-151

NÖROFİBROMATOZİS ZEMİNİNDE GELİŞEN TESTİS KARSİNOMLU OLGUYA OTOLOG KEMİK İLİĞİ TRANSPLANTASYONU UYGULANMASI: OLGU SUNUMU

Biröl Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyayın¹, Mustafa Öztürk¹

¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Nörofibromatozis tip-1 (NF1) 17. kromozomun uzun kolundaki kalıtsal bozukluğa bağlı gelişen bir durum olup nadiren görülmektedir. NF1 klinik ve radyolojik bulgular ile tanı konulan bir hastalıktır. NF1, özellikle periferik sinir kılıfı tümörü, optik gliom ve diğer gliomlar ile lösemi olmak üzere malignite gelişmesi açısından majör bir faktördür. Bizim olgumuzda NF1 zemininde nadiren gelişen testis karsinomlu bir vakadır.

Olgu: 29 yaşında erkek hastaya 25 yıl önce NF-1 tanısı konulmuş. Nörofibromları, café au lait lekeleri, aksiller çillenmesi olan hastanın Şubat 2015 tarihinde sırt ağrısı yakınması ile başvuran hastanın yapılan görüntülemelelerinde retroperitoneal lenfnodu (RPLN) saptanmış. AFP ve BHCG yüksekliği de olan ve skrotal ultrasonografisinde sol testiste kitle saptanmış. Sol orşiektomi operasyonu sonrası 4 kür BEP (Bleomisin, Etoposid, Cisplatin) tedavisi uygulanan hastanın RPLN stabil olması, tümör marker yüksekliği devam etmesi nedeniyle hastaya 4 kür TIP (Paklitaksel, İfamid, Cisplatin) tedavisi uygulandı. 2 hat tedaviye rağmen retroperitoneal lenfnodu olması, AFP ve B-HCG yüksekliği devam etmesi nedeniyle hastaya yüksek doz kemoterapi (YDKT) ve olog kemik iliği transplantasyonu (OKIT) planlandı. Hastaya ICE (İfosamid, Karboplatin, Etoposid) rejimi ile olog kemik iliği transplantasyonu uygulandı. OKIT tedavisi sırasında ve takiplerinde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hastanın 11.gününde engraftman gelişti. Hastanın YDKT ve OKIT tedavisinde 3 ay sonra alınan radyolojik ve biyokimyasal kontrol tetkikleri tam cevap ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç: Klinik ve radyolojik incelemeler sonrası tanı konulan kalıtsal bir hastalık olan Nörofibromatozis Tip 1 (NF-1) hastaları malign ve benign tümörlere yatkın olan

hastalardır. Malignitelere yatkın olan bu hastaların tanısından itibaren düzenli olarak takiplerinin yapılması erken tanı ve tedavi şansını arttıracaktır.

Anahtar Kelimeler: nörofibromatozis, testis kanseri

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 433

P-152

BRUSSELLA MI? MULTİPLE MYELOM MU? YOKSA HER İKİSİDE Mİ?

Mehmet Hilmi Doğu¹, Nihan Nizam², Rafet Eren¹, Elif Suyanı¹

¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği

Giriş: Brusella tüm dünya genelinde özellikle asya ve gelişmekte olan ülkelerde daha sık karşılaşılan bir bakteriyel zoonotik enfeksiyondur. Brusellosis geniş bir klinik spektruma sahip olup bu durum tanı konulmasında zorluklar olabileceği gibi pansitopeniye varan çok ciddi hematolojik sonuçlar doğurabilmektedir. Multiple myelom plazma hücrelerinin klonal malign neoplazmi olup hastaların %75'lik kısmında anemi görülmekte ve halsizliğe neden olmaktadır. Diğer karşılaşılan bulgular ise litik lezyonlar, hiperkalsemi, serum kreatinin artışıdır. Anemi ile birlikte sıklıkla sedimantasyon yüksekliği eşlik etmektedir.

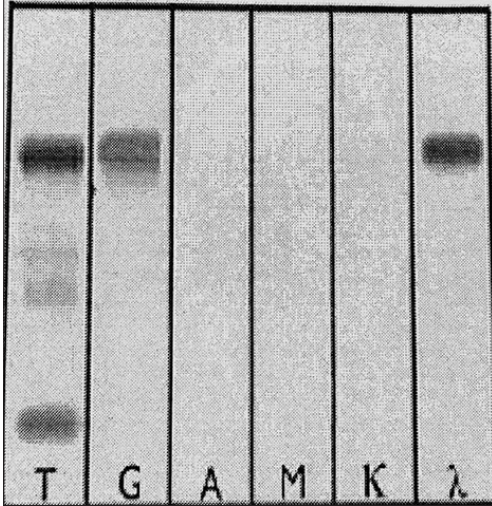
Burada, halsizlik, yaygın kemik ağrısı ve ateş yüksekliği nedeniyle enfeksiyon kliniğine başvuran anemi, sedimantasyon yüksekliği yanında brusella testleri pozitif çıkan bir hastada brusellaya yönelik tedavi almasına rağmen şikayetlerinin geçmemesi, aneminin derinleşmesi üzerine hematoloji başvurusu sonucunda multiple myeloma tanısı alan bir olguyu sunacağız.

Olgu: 72 yaşında erkek hasta halsizlik, ateş yüksekliği ve yaygın eklem ağrıları nedeniyle enfeksiyon hastalıkları kliniğine başvurmuş. Yapılan tetkikler sonucunda anemi, sedimantasyon yüksekliği (hb:9.6 gr/dl esr: 95 mm/hr) saptanmış. Etiyolojiye yönelik tetkiklerde ise brusella testlerinde rose bengal pozitifliği ile birlikte standart tüp aglutinasyon testinde 1/320 pozitiflik olduğu görüldüğü üzerine hastaya tedaviye yönelik tetrasiklin ve rifampisin başlanmış. Tedavi altında ateş yüksekliği gerileyen hastanın anemisinin derinleşmesi, sedimantasyon yüksekliğinin devam etmesi üzerine tarafımıza konsulte edildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde total protein artışı yanında albumin globulin oranının (Total protein: 10.6 g/dl Albumin 2.1 gr/dl Globulin: 8.5 gr/dl) bozulduğu görüldü. Ayrıca IgG: 7097 mg/dl, serum serbest kappa hafif zincir: 9.4 gr/dl, serum serbest lambda hafif zincir: 163 gr/dl saptandı. Hastadan gönderilen immunifikasyon elektroforezinde IgG/lambda monoklonal band ve lambda hafif zincir tespit edildi. Kemik iliği aspirasyonunda plazma hücre infiltrasyonu olduğu görüldü. Hastaya bortezomib, siklofosamid, deksametazon içeren kemoterapi başlandı. Bu dönemde brusella tedavisi eş zamanlı devam edildi. Takipte brusella testleri negatifleşmesi üzerine hastanın brusellaya yönelik ilaçları kesildi. Hastanın halen multipl myelom tedavisi devam etmekte olup 3 aylık aralar ile brusella tetkikleri tekrarlanmaktadır.

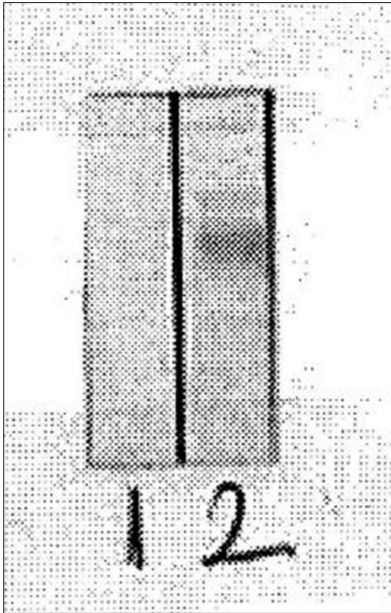
Tartışma: Brusella nadir de olsa hematolojik hastalıklar, solid organ maligniteleri veya hematolojik maligniteler ile birlikte görülebilmektedir. Brusella ve multiple

myelom birlikteliği çok ender bir tablo olup literatürde de sınırlı sayıda bildirilmiştir. Sunduğumuz vakamızda dikkat edilmesini istediğimiz konu brusella infeksiyonlarında sık görülen semptomlar ve bulguların hematolojik maligniteler dahil birçok farklı hastalığı taklit edebileceği hatta eş zamanlı görüldüğünde ise malignite gibi önemli bir tanının atlanmasına neden olabileceğinin akılda tutulmasıdır.

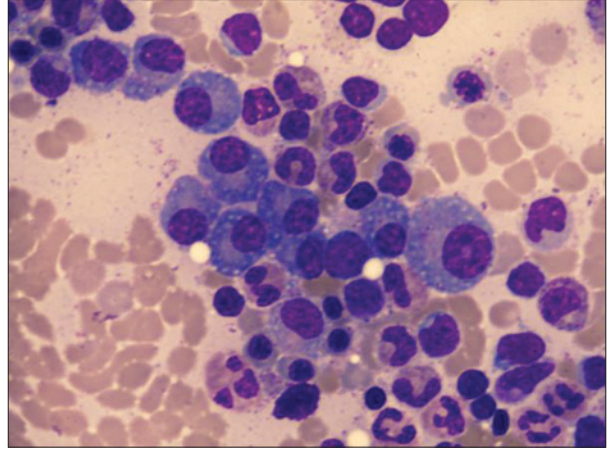
Anahtar Kelimeler: Sedimentasyon yüksekliği, Brusella, Multipl Myelom,



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 458

P-153

DEMİR EKSİKLİĞİNDE NÖTROFİL HİPERSEGMENTASYONU

İşıl Erdoğan Özunal¹, Dilek Keskin¹, Emre Durcan², Yusuf Günay², Selin Berk¹, Deniz Özmen¹, Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Ayşe Salihoğlu¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Adnan Levent Yaldiran², Teoman Soysal¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç*

Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç*
Hastalıkları Anabilim Dalı

Gereke ve Amaç: Çevresel kan (ÇK) yaymasında %5'den fazla 5 segmentli nükleusa sahip ya da 1 veya daha fazla 6 veya üzeri sayıda segmentli nötrofil bulunması nötrofil hipersegmentasyonu (NH) olarak tanımlanır. Bu durumun daha sıklıkla B12 vitamini veya folat eksikliğine eşlik ettiği biliniyor olsa da demir eksikliği (DE) olan hastalarda da görülebildiği bildirilmiştir.

Çalışmanın amacı, DE saptanan hastaların ve saptanmayan sağlıklı kişilerin ÇK yaymalarındaki NH'yi karşılaştırmaktır.

Yöntem: Prospektif, tek merkezli vaka-kontrol çalışması olarak tasarlanan çalışmaya kliniğimize anemi semptomları ile başvuran ve DE saptanan 18 yaş üstü 23 hasta ile DE olmayan 17 kontrol dahil edildi. Çalışmaya gebeler ve son 3 ay içinde kan transfüzyonu yapılan olgular dahil edilmedi. Hasta ve kontrol grubunun ÇK yaymaları, her bir yaymada 200 nötrofilin segment sayısı sayılarak değerlendirildi. Anemi tanımı için Dünya Sağlık Örgütü'nün tanımlaması esas alındı (Hb: 15 yaşın üstü erkeklerde 13g/dl'nin altı, 15 yaşın üstü kadınlarda 12 g/dl'nin altı). Serum transferrin saturasyonu (TS) ve ferritin düzeyi için Türk Hematoloji Derneği'nin Yetişkinde Demir Eksikliği Anemisi Tanı ve Tedavi Kılavuzu (2011) esas alındı. Serum ferritin düzeyinin 15 ng/ml'nin altında olması ve TS'nin %15 ve altında olması DE olarak kabul edildi. Beş segmentli nötrofil yüzdesinin %5 ve üzerinde olması ve 1 veya daha fazla sayıda altı ve daha fazla segmentli nötrofil görülmesi NH olarak değerlendirildi. Tüm vakaların böbrek, karaciğer ve tiroid fonksiyon

testleri normaldi ve hiçbiri nötrofil segmentasyonu etkileyecek ilaç tedavisi almamaktaydı.

Bulgular: Çalışmaya alınan vakaların 27'si kadın (%68), 13'ü erkek, ortanca yaş 50 idi. Onyedide vakada (%42.5) anemi ve DE yok iken (kontrol grubu), 16 vakada (%40) demir eksikliği anemisi (DEA) vardı, 7 vakada anemi olmaksızın DE mevcuttu. Ortanca hemoglobin, ferritin ve TS değerleri sırasıyla; DEA olan grup için 10,6 gr/dl (7,3-11,4), 7,2 ng/ml (1,7-24,9) ve %7,5 (2-25,5), anemi olmaksızın DE olan grup için 13, 3 gr/dl (12-15,8), 34,3 ng/ml (5-98,1), %9,1 (7,1-13,8) ve kontrol grubu için 14,7 gr/dl (11,5-17,2), 50,3 ng/ml (26,7-240,8), %29,0 (15,6-55,4) saptandı. Gruplar arasında DEA olanların daha fazla hipersegmente nötrofile sahip olduğu görüldü (p= 0.04).

Tartışma: DEA'da nötrofil hipersegmentasyonun mekanizması net bilinmemekle beraber demirin folat metabolizması ve/veya granülositlerdeki DNA sentezinde kofaktör olarak rol aldığı düşünülmektedir. Literatürde bu konudaki çalışmaların çoğu çocuklarda yapılmıştır ve biyokimyasal verilere bakıldığında bu çalışmalarda olguların tiroid fonksiyonları hakkında net bilgi görülmemiştir. Buradan yola çıkarak erişkin popülasyonda vaka-kontrol çalışması olarak tasarladığımız çalışmanın daha fazla sayıda hasta ve kontrol ile devamı planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: demir eksikliği, nötrofil hipersegmentasyonu

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 459

P-154

TONSİL TUTULUMLU PRİMER AMİLOİDOZ OLGUSUNDA GÖRÜLEN EKSTRANODAL LENFOMA

Fatma Nihan Akkoç Mustafayev¹, Dilek Keskin², Işıl Erdoğan Özünal², 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, Hematoloji Bilim Dalı*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

Primer amiloidoz, nadir görülen bir plazma hücre diskrazisidir. Bazen lenfoplazmositer lenfoma başta olmak üzere peritümöral amiloidoz şeklinde de karşılaşılabılır. Klinik bulgular özgün olmadığı için tanı konabilmesi için klinik şüphe esastır. Tonsillomegali ile prezentasyon ise oldukça nadirdir. Bu bildiride Kulak Burun Boğaz Cerrahisi (KBBC) tarafından tonsillektomi yapılarak primer amiloidoz tanısı konan ve tedavi alan, orta volümlü hastalık yükü olması üzerine otolog kök hücre nakli (OKHN) planlanmışken, hazırlık aşamasında yapılan incelemelerde dalak lojunda kitle görülerek patolojik inceleme ile ektranodal ABC-like Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) tanısı alan olguyu, atipik prezentasyonu ve iki ayrı matür B hücre neoplazisinin yanyana olması bakımından eşsiz olduğu için tartışmayı amaçladık.

Eklem ağrıları, bilateral tonsil büyümesi, servikal ve supraklavikuler çok sayıda lenfadenomegali (LAM) nedeniyle tetkik edilen hastanın yapılan lenf nodu (LN) biyopsisi reaktif hiperplazi ile uyumlu gelmişti. Tetkiklerinde submental, submandibuler, bilateral servikal, supraklavikuler en büyüğü 31 mm LAM saptanması üzerine tonsil karsinomu düşünülerek KBBC tarafından bilateral

tonsillektomi ve boyun disseksiyonu yapılmıştı. Ancak patolojik incelemede bilateral tonsilde, servikal LN'de Amiloid A ile boyanmayan yaygın ya da nodüler kongofilik KMnO4 ile solmayan madde birikimi, lambda hafif zinciri ile plazma hücrelerinin yaygın olarak boyandığı görülen hasta kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenede boyunda bilateral 1 cm çok sayıda LN palpe edildi. Laboratuvar değerleri tablo 1'de özetlenmiştir. Hastanın kemik iliği biyopsisinde amiloid birikimi görülmedi, düşük volümde, IgM lambda hafif zinciri ile daha yoğun boyanma gösteren plazma hücre artışı saptandı. Primer amiloidoz tanısı ile bortezomib - siklofosfamid - deksametazon tedavisi başlanarak 4 kurs verildi. İndüksiyon tedavisi sonrası OKHN hazırlığı yapılan hastanın Pozitron Emisyon Tomografisi (PET-BT)'de batın sol üst kadranda dalak hilusuna uyan pankreas kuyruğu ile ilişkilendirilen 2,5 cm boyutunda malin karakterde yoğun hipermetabolik kitle lezyonu ve splenik hilusta metastatik karakterde hipermetabolik LN saptandı. Lezyondan alınan biyopsi tanısal olmadığından distal pankreatektomi yapıldı. ABC-like DBBHL tanısı konularak rituksimab - siklofosfamid - adriamisin - vinkristin - metilprednizolon (R-CHOP) tedavisi başlandı. 6 kurs R-CHOP tedavisi sonrası PET-BT'de tam yanıt elde edilen ve OKHN yapılması planlanan hasta halen kliniğimizde izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Primer Amiloidoz, Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma

Tablo 1. Laboratuvar bulguları

Kan Sayımı	
Hemoglobin (gr/dl):	13.2
Hematokrit :	38.4
Lökosit (x10 ⁹ /mm ³):	5400
Mutlak nötrofil sayısı (x10 ⁹ /mm ³):	2800
Mutlak lenfosit sayısı (x10 ⁹ /mm ³):	2200
Trombosit (x10 ⁹ /mm ³):	243
Hemostaz	
Protrombin zamanı:	11.3 sn
Aktive parsiyel tromboplastin zamanı:	30.5 sn
Biyokimya	
Üre (mg/dL):	37
Kreatinin (mg/dL): mg/dL	0.75
Ürik asit (mg/dL):	4.7
Laktat dehidrogenaz (IU/L):	187
Beta-2 mikroglobin (ng/ml):	2330 (↑)
Albümin (gr/dL):	4.7
IgG (mg/dL):	1100
IgA (mg/dL):	17.4
IgM (mg/dL):	636 (↑)
Serum serbest kappa (mg/dl):	20.67 (↑)
Serum serbest lambda (mg/dl):	37.52 (↑)
Sedimentasyon hızı (mm/saat):	46 (↑)
Serum reaktif protein (ng/ml):	1.45
Pro-BNP (pg/ml):	56

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 314

P-155

MASİF DALAK ENFARKTI GELİŞEN ANAL KANAL TUTULUMUYLA BAŞVURAN PERİFERİK T HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Mehmet Enis Tezcan¹, Dilek Keskin², Işıl Erdoğan Özünel², Bedii Berat Apaydın⁴, Nükhet Tüzüner³, Ahmet Emre Eşkan²

¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı. Hematoloji Bilim Dalı*

³*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

⁴*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı*

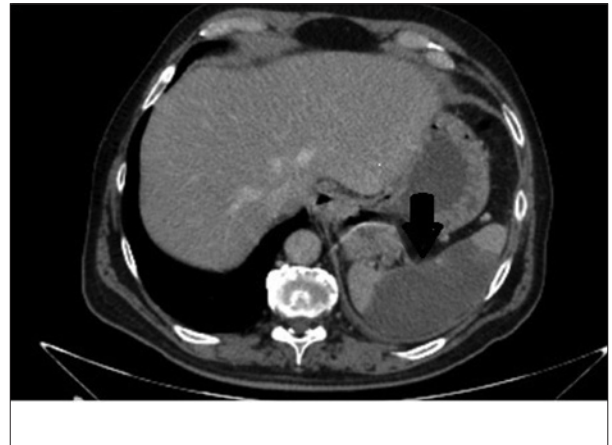
57 yaşında erkek hasta, beş aydır mevcut makat ağrısı, makatta akıntı ve kanama yakınmaları ile Genel Cerrahi'ye başvurdu. Antibiyotik ve lokal tedaviden fayda görmeyen olguya, lezyondan yapılan biyopsi ile CD 3(+), CD 5(-), granzim B pozitif, TIA-1 negatif, KI-67 indeksi %80 olan yuvarlak büyük nüveli, geniş sitoplazmalı neoplastik hücreler görülerek ve FISH ile bakılan EBV erken RNA sinyalleri negatif saptanarak Periferik T Hücreli Lenfoma- sitotoksik tip tanısı kondu. Pelvik manyetik rezonans görüntülemesinde anüs ön komşuluğunda sol paramedian 66x55x22 mm cilt ve ciltaltı bölgede ödem oluşturan sınırları düzensiz, içi nekrotik kitle, bilateral inguinal ve internal iliak lenfadenomegaliler (LAM) saptandı. Pozitron Emisyon Tomografisinde (PET-BT) anüs çevresinde hipermetabolik kitle, sayı ve boyutça artmış hipermetabolik bilateral iliak lenf nodları ve inguinal lenf nodları tespit edildi. Fizik muayenesinde; sol glueltal alanda 8 cm'ye ulaşan içi nekroze ve akıntılı kitle, bilateral inguinal bölgede 2,5-3 cm çapında ağrısız ve konglomerasyon gösteren multiple LAM pakeleri palpe edildi (Şekil 1). Lökosit: 9850/ mm³, hemogloblin: 14.4 gr/ dl, hematokrit: %44.07, trombosit: 389.000/ mm³, Laktat dehidrogenaz: 441 IU/L, eritrosit sedimentasyon hızı: 9 mm/ saat, albümin: 4.62 gr/dl, Beta2 mikroglobulin: 2530 ng/ml idi. Kolonoskopide kolon duvarını dışardan invaze eden oluşum saptanmazken, endorektal ultrasonda anal sfinkter distalinde tümör infiltrasyonu saptandı. Kemik iliğinde tutulum olmayan olguya evre 2AE PTHL- sitotoksik tip kabul edilerek siklofosamid- adriamisin- vinkristin- metilprednizolon (CHOP) tedavisi başlandı. İkinci kür sonrası sol üst kadranda nefes almakla batın karın ağrısı ile polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde sol üst kadranda hassastı, sol akciğer alt zonda solunum sesi azalmıştı. Batın bilgisayarlı tomografisinde hem splenik arter hem de splenik venede tromboz ve dalak parankiminin %90'ının kaybına yol açan masif enfarkt saptandı (Şekil 2). Düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı, ancak dalak rüptürü gelişme riski göz önüne alınarak nötropenik olmasına rağmen Granulosit Koloni Stimulan Faktör desteğinden uzak duruldu. Heparinize edildiği için olabilecek hemoraji riski nedeniyle Genel Cerrahi ile birlikte yatırılarak takip edildi. Acil splenektomi endikasyonu doğuracak hemoraji, rüptür yada abse gelişimi olmadı. Yatak istirahati verildi ve ağrısına semptomatik yaklaşıldı. Semptomları gerileyince taburcu edildi. Aldığı kemoterapi ve metilprednizolonun aşılama etkinliğini

azaltabileceği ve enfeksiyon ihtimalini arttıracacağı düşünülmüş olarak aşılama işlemi sonraya ertelendi. Ancak 28 günde bir penisilin profilaksisi yapılmasına karar verildi. Trombozu kolaylaştırıcı zemine aktif lenfomanın katkısı olabileceği için ve henüz akut tromboz döneminde olduğu için kalıtsal trombofili nedenlerini taramak için acele edilmedi. Üçüncü kür CHOP tedavisine kaldığı yerden devam edildi.

Anahtar Kelimeler: Periferik T Hücreli Lenfoma, Dalak Enfarktı



Şekil 1. Glutel alanda içi nekrotik kitle görülmektedir



Şekil 2. Batın BT kesitinde siyah okla masif dalak enfarktı görülmektedir

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 330

P-156

SEMPTOM VE BULGU OLMASIZIN BİLİRÜBİN VE LAKTAT DEHİDROGENAZIN BELİRGİN YÜKSELDİĞİ MULTİPL MİYELOM OLGUSU

Ali Kutlucan¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹, Mustafa Ayaz¹, Abdullah Sivrikaya²

¹*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye*

²*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Konya*

Giriş: Paraproteinler; kreatinin, glukoz, kalsiyum, fosfor, demir, C-reaktif protein gibi çeşitli laboratuvar tetkiklerinde anormal ölçüm sonuçlarına neden olabilmektedir.

Bu anormal monoklonal immünglobulinler nedeniyle, ölçüme bağlı sarıksız bilirubin artışının olduğu birkaç vaka bildirilmiştir. Ancak literatürde, Multipl Miyelom (Mm) nedeniyle tedavi altında olan hastada, direkt bilirubin hakimiyetinin olduğu bilirubin ve laktat dehidrogenazın (LDH) belirgin arttığı olguya rastlanmamıştır.

Vaka: Yetmiş iki yaşında erkek hasta, Mm tanısıyla Bortezomib, Siklofosamid ve Deksametazon kemoterapisi alırken nöropati geliştiği için, Lenalidomid tedavisine geçildi. Kısmi remisyonda olan hastanın hemogramında anemi saptanması üzerine yatırıldı. Yatışında yapılan tetkiklerinde; *total bilirubin ölçülemedi, direkt bilirubin:8.7 mg/dL, LDH:5122 µ/L, AST:34 µ/L, ALT:21 µ/L, GGT:104 U/L, ALP:50 µ/L* olarak saptandı. Üç hafta önceki tetkikleri normal olan hasta, bilirubin ve LDH yüksekliği yönünden ayrıntılı değerlendirildi. Aktif şikayeti olmayan hastanın, fizik muayenesinde sarılık dahil herhangi bir bulgusu da yoktu. İdrar ve gaita normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoliz bulgusu ve karaciğer anormallığı saptanmadı, transfüzyon sonrası hemoglobin düşüşü olmadı. Kontrol tetkiklerinde LDH ve direkt bilirubin değerleri progressif artmaya devam etti. Hastanın ikteri olmaması, genel durumunun çok iyi olması üzerine laboratuvar ile görüşüldü. Hastanın klinik ve laboratuvar uyumsuzluğu nedeniyle, tetkiklerindeki anormallığı açıklamak için, serumdaki paraproteinler uzaklaştırılarak yapılan ölçümlerde LDH ve bilirubin normal saptandı. Hastadaki paraproteinemiye bağlı cihazın yanlış ölçüm yaptığı sonucuna varıldı.

Sonuç: Multipl Myelom gibi monoklonal gamopati hastalarda, yanlış tanıdan kaçınmak için, LDH ve bilirubin yüksekliği gibi anormal laboratuvar bulguları, ölçüm tekniği yönünden dikkatli değerlendirilmelidir. Herhangi bir semptom yoksa ve fizik muayene bulguları normalse, yalancı anormallikler düşünülmelidir. Aksi halde gereksiz ve yanlış tedaviler uygulanabilir, hastanede kalış süresi uzayabilir.

Kaynaklar

1. Cascavilla N, Falcone A, Sanpaolo G, Iovanni D'Arena. Increased serum bilirubin level without jaundice in patients with monoclonal gammopathy. *Leukemia & Lymphoma*. 2009;50:1392-1394.
2. Pantanowitz L, Horowitz GL, Upalakalin JN, Beckwith BA. Artifactual Hyperbilirubinemia Due to Paraprotein Interference. *Arch Pathol Lab Med*. 127 (2003); 55.

Anahtar Kelimeler: Multipl Miyelom, hiperbilirubinemi, laktat dehidrogenaz yüksekliği

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 204

P-157

ÇOCUKTA HİPERLÖKOSİTOZUN NADİR BİR NEDENİ: NAZOFARENKS KANSERİ

Zeynep Yamancan¹, Arzu Akyay¹, Dilvin Çelik Ateş¹, Ünsal Özgen¹

¹İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi

Giriş: Nazofarenks kanseri histolojik, epidemiyolojik ve biyolojik olarak diğer baş-boyun karsinomlarından farklı olarak epidermoid kökenli bir malignitedir. Nazofarenks karsinomları çocukluk çağında çok nadir olup tüm çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık %1'ini oluşturmaktadır. Lökomooid reaksiyon enfeksiyon, ilaçlar

ve paraneoplastik sendroma bağlı olarak beyaz küre sayısında artış ile karakterize bir tablodur. Burada hiperlökositoz ve boyunda büyük lenfadenopatilerle başvuran ve daha sonra nazofarenks kanseri tanısı alan bir vaka nazofarenks kanserli hastalarda paraneoplastik nötrofilik lökomooid reaksiyonun/hiperlökositoz nadir de olsa hastalığa eşlik edebileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Olgu: On üç yaşında erkek hasta, üç aydır boyunda şişlik ve ağrı, burun kanaması ve halsizlik şikayetleriyle çocuk hematoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 28 kg (<3 p), boy 131 cm (<3 p), sağ ön servikalde 3x1.5 cm lenfadenopati, sol posterior servikalde 8x5 cm'lik insizyon skarı mevcuttu. Karaciğer mid-klaviküler hatta 1 cm, dalak 1,5 cm ele geliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb 11,1 g/dl, Hct %36,3, beyaz küre 47300/mm³, total nötrofil sayısı 40000/mm³, trombosit sayısı 725.000/mm³ olarak bulundu ve biyokimyasal tetkikleri normaldi. Periferik kan yaymasında %80 nötrofil, %10 lenfosit, %10 monosit, trombositler yeterli kümeli idi, atipik hücre görülmedi. C-reaktif protein 4,2 mg/dl, sedim 39 mm, viral tetkiklerinde özellik yoktu. Nazofarenks ve boyun MR normal olarak değerlendirildi. Kemik iliği aspirasyonu normal sınırlarda idi. Lenf nodu biyopsisi anaplastik büyük hücreli lenfoma olarak değerlendirildi ve hastaya NHL BFM 95 AA, BB, CC tedavisi 2 kür şeklinde uygulandı. Tedavi bitiminde kontrol FDG-PET görüntülemesi metabolik kür açısından yüksek olasılıklı olarak değerlendirilerek hasta takibe alındı bu dönemde beyaz küre ve nötrofil sayısı normale dönen hastanın 4 ay sonra sol submandibular bölgeden başlayarak supraklavikular bölgeye kadar uzanan 10x10 cm boyutunda sert lobüle kitle (Şekil 1) ile tekrar başvurduğunda lökositozunun tekrarladığı görüldü (Tablo 1). Biyopsi tekrarlandı ve «nazofaringeal andiferansiyel karsinom» olarak raporlandı. Hastaya Dose-taksel 75 mg/m², Sisplatin 75 mg/m² ve flurasil 750 mg/m² tedavi rejimi başlandı. Takibinde hastanın beslenme sorunu ve kilo kaybı olması üzerine hastaya gastrotomi açıldı. Genel durumu kötüleşen entübe olarak takip edilen hastanın entübasyonu zorluğu olması üzerine hastaya trakeostomi açıldı. 2. kür kemoterapi sonunda hasta ex oldu.

Sonuç: Sonuç olarak nazofarenks kanserli hastalarda paraneoplastik nötrofilik lökomooid reaksiyonun/hiperlökositoz nadir de olsa hastalığa eşlik edebileceği akıld tutulmalı, hiperlökositoz ve boyunda büyük lenfadenopatiler ile başvuran hastalarda nazofarenks kanseri olabileceği düşünülerek tanı ve tedavide gecikmeye fırsat vermeden uygun tedavi yaklaşımlarında bulunulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hiperlökositoz, nazofarenks kanseri



Şekil 1. Hastanın ikinci başvurusundaki görünümü

Tablo 1. Hastanın beyaz küre ve mutlak nötrofil sayısını gösteren tablo

Tarih	Beyaz küre sayısı (mikrolitre)	Nötrofil sayısı (mikrolitre)
06.01.2015	56200	49200
20.11.2015	8200	4800
03.03.2016	56600	50600
11.03.2016	99400	91300
18.03.2016	132500	127100
20.04.2016	227000	219000

Coagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 207

P-158

HEMOFİLİK ARTROPATİDE İNTRA-ARTİKÜLER STEROİD TEDAVİSİ: BİR PİLOT ÇALIŞMA

Vildan Çulha¹, Ajda Bal Hastürk², Emel Ekşioglu², Tülin Hakan Demirkan³, Serhan Ünlü⁴, Hüsnüye Neşe Yaralı¹, Namuk Yaşar Özbek¹, Bahattin Tunç¹
¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü
²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği
³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Radyoloji Bölümü
⁴Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi İU Kliniği

Giriş ve Amaç: Eklem içi steroid injeksiyonu inflamatuvar eklem hastalıklarının tedavisinde kullanılan bir yöntemdir. İnjesiyon sonrası nötrofil kemotaksisi ve fonksiyonlarında değişme, sinovial sıvı viskozitesinde artış, hücrel lizozom membranında stabilizasyon ile inflamasyon baskılanır. Şişlik, kızarıklık, ısı ve ağrı azalma görülür. Bu yazıda dejeneratif artritli 5 hemofili hastamızda uyguladığımız intra-artiküler steroid (İAS) tedavisinin sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji EAH, hematoloji bölümüne takipli, 2010 yılından itibaren İAS injeksiyonu yapılan 5 hemofili hastasının 4 tanesi hemofili A, 1 tanesi hemofili B ve yaşları 7,5 - 19 yaş arasında değişmekteydi. 2 hasta ağır, 2 hasta orta, 1 hasta ise hafif hemofiliydi. Hemofili A tanılı 2 hasta yüksek inhibitör titresine sahipti. 5 hastamızda da diz eklemlerindeki efüzyon steroid uygulanması hemen öncesi girişimsel USG eşliğinde boşaltıldı. İşlemden 1 saat önce başlanan faktör replasmanına 24-48 saat kadar plazma faktör seviyesi %50 olacak şekilde devam edildi. Takiben eklem istirahate alındı ve soğuk uygulama yapıldı. 4 hastada 10-50 cc, 1 hastada 200 cc mayı alındı. Söz konusu 5 hastada 20 mg triamsinolon heksasetonid in intra-artiküler olarak verilmesi işlemi, 4 hastada ilk uygulamada, bir hastada ikinci uygulamada başarılı olarak sonuçlanmış ve bu hastalarda kanama sıklığı, eklem hareket açıklığı ve günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlılık üzerinde anlamlı iyileşmeler gözlenmiştir. Ancak, bu 5 hastadan hemofili B tanılı 1 hastada İAS tedavisinden 3 ay sonra post travmatik subakut hemartroz ortaya çıkmış ve aspirasyonla 250cc hemorajik mayı boşaltılmıştır. Hastalarımızda İAS injeksiyonuna bağlı herhangi bir komplikasyona rastlanmamıştır.

Sonuç: Uygun şartlarda ve replasman tedavisi altında, uygun ekleme ve uygun dozlarda yapılan İAS injeksiyonları hemofili artropati tedavisinde önemli bir yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: hemofili, artropati, intra-artiküler steroid

Tablo 1. İAS injeksiyonu yapılan hastalarımızın dökümü

Hasta	Yaş	Tanı	Faktör düzeyi (%)	İnhibitör (BÜ)	Hedef eklem	Profilaksi süresi (yıl)	İAS yapılan eklem
1 / MS	15	HA	3	-	sol diz, sağ diz	1,5	sağ diz
2 / MT	19,5	HA	2	-	sol diz, sağ diz, sol dirsek	3 (düzensiz)	sol diz
3 / HY	7,5	HA	0.01	31	sol diz	1 (düzensiz)	sol diz
4 / HCK	17	HB	7	-	sağ diz	4	sağ diz
5 / OY	18	HA	0.01	27	sol diz	5	sol diz, sol diz

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 84

P-159

PRİMER KAS TUTULUMLU YAYGIN EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LÖSEMİ/LENFOMA: OLGU SUNUMU

Şule Yüzbaşıoğlu¹, Onur Küçük², Hüseyin Atacan², Nergiz Erkut¹, Bircan Sönmez³, Gülşah Kaygusuz⁴, Işın Kuzu⁴, Mehmet Sönmez¹
¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı
²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı
³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı
⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

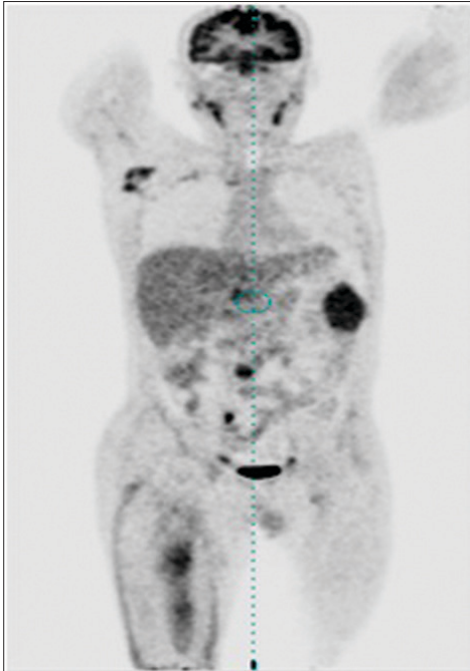
Ekstranodal NK/T hücreli lösemi/lenfoma, nazal tip sitotoksik NK ya da T lenfositlerin klonal çoğalması ile karakterize nadir bir malignensidir. Nazofarinks, paranasal sinüs, sert damak ve waldeyer halkasında tümör ya da destrüktif lezyonlar ile karakterizedir. Ayrıca cilt, yumuşak doku, gastrointestinal sistem ve testis gibi ekstranasal bölgelerde de nadiren tespit edilir. Bu olgu sunumunda primer bölgesi kas dokusu olan yaygın ekstranodal NK/T hücreli lösemi/lenfoma, nazal tipli bir vaka tartışıldı.

Olgu: 46 yaşında erkek hasta 2 haftadır süren sağ bacak üst ön kısmında şişlik, kızarıklık, ısı artışı, halisizlik, iştahsızlık, ateş, gece terlemesi ve sağ yan ağrısı şikayetleri ile Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji bilim dalına başvurdu. Hasta başvurmadan önce bacakta lezyon için 10 gün süre ile antibiyotik tedavisi kullanmıştı. Fizik muayenede kaşektik görünümde, cilt ve konjonktivalar soluk, karaciğer total vertikal uzunluğu 170 mm, dalak kot altında 5 cm palpabl idi ve sağ bacak üst ve ön kısmında 5x3 cm boyutunda sert, kızarıklık ve ısı artışı olan kitle mevcuttu. Tam kan sayımında hemoglobin 13 g/dL, lökosit 5x10⁹/L, trombosit 55x10⁹/L idi. Biyokimyasal tetkiklerinde kan üre azotu 16 mg/dL, kreatinin 1.1 mg/dL, aspartat aminotransferaz 384 U/L, alanin aminotransferaz 185 U/L, gamaglutamil transpeptidaz 206 U/L, alkalin fosfat 170 U/L, laktat dehidrojenaz 2269 U/L idi. Pozitron emisyon tomografide (PET) supraklavikular, servikal, submandibular, aksiller, subpektoral, paratrekeal, subkarinal, hiler, çölyak trunkus, portakaval, periportal, mezenterik, perirektal, presakral, iliak ve inguinal bölgede büyüğü 28x7 mm boyutunda çok sayıda lenf nodları mevcuttu. Ayrıca dalak normalden büyük ve diffüz artmış FDG tutulumu, sol böbrek alt polde 30x25 mm boyutunda kitle lezyonu, sağ rektus femoris kasında 5 cm'lik kitle

ve artmış FDG tutulumu, sağ gluteus maksimus kasında artmış FDG tutulumu, sol gluteus kasında 1 cm'lik kitle ve artmış FDG tutulumu tespit edildi (Şekil 1). Hastanın sağ bacak üst ve ön kısmından yapılan biyopsi sonucunda lenfoma hücrelerinde TIA1, granzim, perforin ve EBER infiltratif hücrelerde yaygın kuvvetli pozitif izlenmiş olup, agresif NK-T hücreli lösemi/lenfoma ile uyumlu idi. Kemik iliği biyopsisinde infiltrasyon izlenmedi. Hastaya SMILE kemoterapi protokolü başlandı. Takiplerinde genel durumu bozulan ve bilinç bulanıklığı gelişen hasta tedavinin 12. gününde exitus oldu.

Ekstranodal NK/T hücreli lösemi/lenfoma nazal tip vakalarının çoğu erken hastalık evresinde tanı konulan ve sıklıkla üst hava yollarında lokalize olan bir lenfoma/lösemi türüdür. Özellikle kas ya da cilt altını tutan ekstranodal NK/T hücreli lenfoma, klinik ve radyolojik olarak sellülit ve fasiit gibi yumuşak dokunun benin lezyonları ile karışabilir. Bu nedenle antibiyotik tedavisine dirençli durumlarda ekstranodal NK/T hücreli lenfoma ayırıcı tanıda dikkatle değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: NK/T hücreli lösemi/lenfoma, ekstranodal tutulum



Şekil 1.

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 85

P-160

YAYGIN EKTRAMEDÜLLER PLAZMASİTOM VE PLEVRAL TUTULUM İLE GİDEN MULTIPL MİYELOM: OLGU SUNUMU

Şule Yüzbaşıoğlu¹, Onur Küçük², Hüseyin Atacan², Nergiz Erkut¹, İsmail Saygın³, Mehmet Sönmez¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Multipl miyelom (Mm) paraproteinemi, immün yetmezlik, kemik lezyonları, böbrek yetmezliği, anemi ve hiperkalsemi ile karakterize klonal plazma hücre hastalığıdır. Ektramedüller plazmasitom tanı anında %15-20, hastalık seyirinde ise ek olarak %15 oranında izlenmekte olup, plevra ve santral sinir sisteminde oldukça nadirdir. Mm'de plevrall efüzyon hastaların yaklaşık %6'sında gelişirken, genellikle konjestif kalp yetmezliği, kronik böbrek yetmezliği, hipoalbünemi, kardiyak amiloidoz, pulmoner infarkt ya da infeksiyon gibi eşlik eden hastalıklara bağlı olarak gelişmektedir. Miyelomatöz plevrall efüzyon ise hastaların %1'inden daha azında izlenir. Bu olgu sunumunda yaygın ektramedüller plazmasitom ve plevrall tutulumu olan Mm'lu vaka tartışıldı.

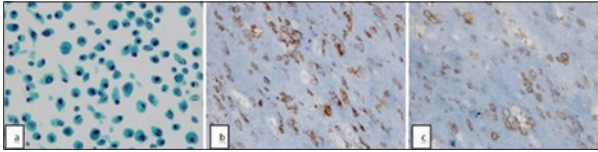
Olgu: 55 yaşında kadın hasta 4 yıl önce halsizlik ve kemik ağrısı şikayeti ile Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji polikliniğine başvurdu. Yapılan incelemeler sonunda hastaya IgA kappa Mm tanısı konularak 2 kür VAD ve 3 kür VED tedavisi verilerek olog hematopoetik kök hücre nakli (OHKHN) yapıldı. Hasta remisyonunda takip edilirken 3 yıl sonra yapılan tetkiklerinde total protein 7.1 g/dL (6.6-8.3), albümin 3.9 g/dL (3.5-5.2), IgA 716 mg/dL (70-400), kappa hafif zincir 394 mg/dL (170-370), Ig G 831 mg/dL (700-1600), Ig M 29 mg/dL (40-230), lambda hafif zincir 88 mg/dL (90-210), hemoglobin 12.9 g/dL (12-17), lökosit $5 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4.8-10.8), trombosit $383 \times 10^3/\mu\text{L}$ (130-400), sedimentasyon 48/saat (0-20) idi. Kemik iliği aspirasyon örneği hipersellüller olup %42 oranında plazma hücre infiltrasyonu mevcuttu. Kemik iliği biyopsi örneğinde intersisyel alanda neoplastik plazma hücre infiltrasyonu gözlemlendi. Sitogenetik incelemede %10 oranında t(4;14) (p16.3;q32.3) kromozom anomalisi tespit edildi. Hasta relaps Mm kabul edilerek lenalidomid-deksametazon tedavisi başlandı. Tedaviye refrakter olması nedeniyle bortezomib-dekzametazon tedavisine geçildi. Hastanın takiplerinde nefes darlığı olması nedeniyle çekilen toraks tomografisinde supraklavikular, paraaortik, pretrakeal, subkarinal, hiler ve prevertebral alanda trakea karina bölgesinden başlayıp inferiora kadar uzanım gösteren büyüğü 35×22 mm kitle lezyonları, hafif perikardiyal mayi, sağ hemitoraks-ta masif plevrall efüzyon, sol akciğer alt lobda fibrotik çekintiler ve plevrada plak tarzında kalınlaşmalar izlendi (Şekil 1). Yapılan torasentez incelemesi CD38 (+), CD138 (+), CD56 (+) neoplastik plazma hücre infiltrasyonu ile uyumlu idi (Şekil 2). Batın ultrasonografide asit ve aorta çevresinde 101×59 mm boyutunda kitle lezyonu mevcuttu. Hasta refrakter kabul edilerek carfilzomib-siklofosfamid-dekzametazon tedavisi başlandı ve hasta halen bu tedavi ile takip edilmektedir.

Mm hastalarında yaygın ektramedüller plazmasitom ve özellikle miyelomatöz plevral efüzyon nadiren görülmektedir. Bu durum kemoterapi tedavisine dirençli olup kısa yaşam süresi ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Multipl miyelom, plevral efüzyon, ektramedüller tutulum



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 93

P-161

NEKROTİZAN YUMUŞAK DOKU ENFEKSİYONU GELİŞEN RELAPS/REFRAKTER AML OLGUSUNDA HAPLOİDENTİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Hasan Atilla Özkan¹, Uğur Anıl Bingöl¹, Hatice Şeyma Eren¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş ve Amaç: Biz, katater port lojunda apse ile giden nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu gelişen ve tedavi altında başarılı bir şekilde haploidentik HKHN uygulanan bir relaps/refrakter AML olgusu sunmayı amaçladık.

Olgu: Başka bir sağlık merkezinde kompleks karyotip anomaliye sahip yüksek riskli AML tanısı konulup 7+3 rejimi ile remisyona giren ve takiben yüksek doz siterabin ile 2 siklus konsolidasyon tedavileri uygulanan 54 yaşındaki hastaya, 6 ay sonra relaps gelişimi nedeniyle FLAG-IDA rejimi ile kurtarma tedavisi uygulanmış. Remisyona girmeyen hasta pansitopeni tablosu ile 2. görüş için kliniğimize başvurdu. Tekrarlanan kemik iliği aspirasyon/biyopsi, akım sitometrik analiz ve sitogenetik analizler sonucunda monoblastik karakterde, kompleks kromozomal anomalilere sahip refrakter AML tanısı konfirm edildi. Aktif hepatit C virüs enfeksiyonlu iki kardeşe sahip hastanın her 2 çocuğu 50% HLA doku uyumlu bulundu. Tedavi öncesi sol subklavien vene lümenli port katater komplikasyonsuz olarak takıldı. Takiben MEC rejimi ile kurtarma tedavisine başlandı. Kurtarma tedavisinin 2. haftasında port yerinde kızarıklık, hassasiyet ile birlikte

febril nötropeni tablosu gelişti. Teikoplanin antibiyoterapisine rağmen Staphylococcus haemolyticus üremesi tekrarladı. Katater bölgesindeki inflamasyon arttı ve fluktuasyon vermeye başladı. Bu sebeple kurtarma rejiminin 3. haftasında port katater çekilmek zorunda kalındı. Daptomycin antibiyoterapisine geçildi. Çekilen port katater lojunda apse ile giden nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu (Figür 1) varlığı sebebiyle plastik cerrahi tarafından debrütman yapıldı ve sonrasında VAC (gümüş nitratl) uygulaması ile birlikte düzenli pansumanları yapıldı. MEC rejiminin 3. haftasında tekrarlanan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde blastik hücre artışı göstermeyen aşırı hiposelüler kemik iliği saptandı. Hastaya nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu tedavisi altında miyeloablative TBF hazırlama rejimi ile HLA - 50% uyumlu oğlundan haploidentik HKHN yapıldı. GVHD profilaksisi olarak pretransplant ATG, posttransplant siklofosfamid, siklosporin ve mikofenolat mofetil kombinasyonu kullanıldı. Nötrofil yamanması +15. günde, trombosit yamanması +17. günde gerçekleşti. Hasta +21. günde ayakta paraneural daktinomisin ve VAC (gümüş nitratl) tedavileri uygulanmak üzere taburcu edildi. Posttransplant 1. ay sonunda plastik cerrahi tarafından yumuşak doku flepi ile doku kapatıldı. Hasta posttransplant 4. ayında remisyonda izlenmektedir (Figür 2).

Tartışma ve Sonuç: Hastamızda port katater lojunda apse ile giden nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu etkin bir şekilde tedavi edilmiştir. Etkin tedavide en önemli unsur yeterli sayıda ve fonksiyona sahip nötrofil gelişimi olduğunu düşünüyoruz. Biz, bu olgu ile haploidentik HKHN'nin uygun koşullar sağlanarak ağır nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu varlığında dahi başarı ile uygulanabileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, Nekrotizan yumuşak doku enfeksiyonu, Haploidentik



Şekil 1.



Şekil 2.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 54

P-162

TESTİS KANSERİ TANISIYLA OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ UYGULANAN HASTADA GEOTRICHUM CAPITATUM TEDAVİSİ

Birol Yıldız¹, Nuri Karadurmuş¹, İsmail Ertürk¹, Ahmet Karakaş², Şükrü Özyaydın¹, Mustafa Öztürk¹
¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Enfeksiyonlar hemopoetik kök hücre nakli uygulanan hastalarda en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Geotrichum capitatum immünyetmezlikli özelliklerde hematolojik maligniteleri olan hastalarda çok nadiren gözükülen fırsatçı bir fungal enfeksiyondur. Tanısı ve tedavisi zor olması nedeniyle mortalite oranı yüksektir. Karaciğer, böbrek, dalak, kemik iliği ve santral sinir sistemi tutulumu olabilmektedir. Tedavisinde tek başına amfoterisin B veya flusitozin ile kombinasyonu önerilmektedir. Bizde kliniğimizde tanı konulan ve başarılı bir şekilde tedavi uygulanan geotrichum capitatum tanılı bir olgu sunmak istedik.

Olgu: 46 yaşında erkek hasta 11 yıl önce testis kanseri tanısı konulan hasta sağ orşiektomi operasyonu sonrası takip edilen hastanın 10 ay önce bel ağrısı yakınması nedeniyle yapılan tetkiklerinde L4 vertebra komşuluğunda lenfnodu saptanmış. Hastanın AFP ve B-HCG yüksekliği de olması nedeniyle hastaya 3 kür BEP (Bleomisin, Etoposid, Cisplatin) tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası hastanın AFP ve B-HCG yüksekliği devam etmesi nedeniyle 4 kür TIP (Paklitaksel, İfofamid, Cisplatin) tedavisi uygulandı. 2 hat tedaviye rağmen retroperitoneal lenfnodu olması, AFP ve B-HCG yüksekliği devam etmesi nedeniyle hastaya yüksek doz kemoterapi ve olog kemik iliği transplantasyonu (OKIT) planlandı. Hastaya ICE (İfosfamid, Karboplatin, Etoposid) rejimi ile olog kemik iliği transplantasyonu uygulandı. OKIT tedavisinin 12. gününde dispne, ateş yüksekliği ve cildinde makülopapüler döküntü gelişti. Hastanın tetkiklerinde

nötropenisi devam etmekteydi ve transaminaz yüksekliği mevcuttu. Hastanın meropenem, vankomisin, caspafungin tedavisine rağmen ateş yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle alınan kültürlerinde Geotrichum capitatum ürettiği rapor edildi. Dispne ve ateş yüksekliği olan genel durumu bozuk hastanın caspafungin tedavisi kesildi ve vorikanozol ile amfoterisin B tedavisi başlandı. Tedavinin 25.gününde ateş yüksekliği kontrol altına alınan dispne yakınması gerileyen ve kültürlerinde üreme olmayan hasta oral vorikanozol tedavisi ile taburcu edildi. Hasta şuanda takip ve tedavi altındadır.

Sonuç: Yüksek doz kemoterapi ve olog kemik iliği transplantasyonu uyguladığımız hastalar derin nötropeni gelişmesi nedeniyle fırsatçı enfeksiyonlarla karşılaşabilmektedir. Derin nötropenisi döneminde hastanın antibiyoterapisinin düzenlenmesi ve hastanın yakın takibi zamanında alınan kan ve idrar kültürleri ile fırsatçı enfeksiyonlar ile mücadele edilip mortalite oranları belirgin azaltılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: testis kanseri fungal enfeksiyon

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 160

P-163

ESANSİYEL TROMBOSİTEMİ HASTASINDA KONSTITÜSYONEL İNVERSİYON 9 VARLIĞI: OLGU SUNUMU

Burcu Kızırlarşlanoğlu¹, Sakine Güzel², Zübeyde Nur Özkurt¹, Abdullah Münici Yağcı¹

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

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Esansiyel trombositemi (ET) kendini izole trombositoz ve trombohemorajik komplikasyonlarla gösteren, kemik iliğinde megakaryositlerin sayıca arttığı kronik myeloproliferatif hastalıklardan biridir. ET sitogenetik veya morfolojik olarak çok iyi tanımlanamadığı için tanısı çoğunlukla diğer hastalıkların dışlanması ile konmaktadır. Bu hastalıkta klonal sitogenetik anomalilerin insidansı yaklaşık %5 olarak bulunmuştur. Bu kromozomal anomalilerin hastalık transformasyonunu öngörmedeki prognostik değerleri tam olarak anlaşılammıştır. Şimdiye kadar ET için spesifik bir sitogenetik anomali saptanmamıştır.

Olgu: Elli üç yaşında erkek hasta ilk kez 2012 yılında 3 yıl önce dış merkezde konmuş ET tanısı ile polikliniğimize başvurdu. Başvurusunda şikayeti olmayan hastanın tam kan sayımında trombositoz saptandı. Tanı konulmasından itibaren 150 mg/gün dozunda asetilsalisilik asit kullanılmaktaydı. JAK2 mutasyonu pozitif, BCR-ABL füzyon geni negatif olan hastanın yapılan kemik iliği biyopsisinde bulgular myeloproliferatif neoplazi ile uyumlu geldi. Kemik iliğinden yapılan sitogenetik incelemenin sonucu 46, XY, inv (9) (p11q13), inv(9) (p11q13) [10] olarak geldi ve saptanan bu anomalinin konstitüsyonel olduğu düşünüldü. Asetilsalisilik asit tedavisine devam etmesi önerilen hasta düzenli aralıklarla poliklinik kontrolüne çağrıldı. Poliklinik takiplerinde vazomotor semptomlar tariflemeyi, mikrovasküler veya trombohemorajik komplikasyonu gelişmedi ve laboratuvar tahlilleri stabil seyretti.

Tartışma: 9. kromozomun konstitüsyonel perisentrik inversiyonu [inv(9)] normal populasyonun %0,8 ile %2'sinde görülmekte olup uzun süre normal varyant olarak değerlendirilmesine rağmen infertilite, tekrarlayan düşükler, şizofreni, bipolar bozukluk, myotonik distrofi ve bazı solid tümörlerle ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir. Inv(9) bazı ALL, AML, MDS, KLL ve polisitemi vera vakalarında bildirilmiştir. Sonuç olarak asemptomatik izole trombositoz ile seyreden vakamızın kemik iliği sitogenetik incelemesinde 46, XY, inv (9)(p11q13), inv(9)(p11q13) anomalisi saptanmış olup bu kromozomal anomali daha önce çok az sayıda ET vakasında bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Esansiyel trombositemi, inversiyon 9

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 124

P-164

ERKEN YAŞTA KARŞIMIZA ÇIKAN İKİ MULTİPL MİYELOM OLGUSU

Deniz Arıca¹, Ebru Koca¹, Fatma Nurhan Özdemir Acar², Siren Sezer², Sema Karakuş¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Multipl miyelom için tanı anındaki ortalama yaş 70'tir. Olguların ancak %2'si 40 yaş altındadır. Tanı sırasında yaklaşık %25 hastada serum kreatinin değeri 2 mg/dL'nin üzerinde saptanır ve %50'sinden fazlasında tedavi ile böbrek hasarı tümüyle geri döner. Burada böbrek tutulumuyla gelen iki genç multipl miyelom olgusunu sunmaktayız.

Olgu 1: Gebeliği sırasında demir eksikliği anemisi ile kliniğimize başvuran 39 yaşındaki kadın hastanın, hemoglobini (Hb)7,6 g/dL, ferritin 4,1 ng/mL ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) 61 mm/saat idi. İdrarında 150 mg/dL protein saptandı. Oral demir tedavisi başlanan ancak takibe gelmeyen hasta bir yıl sonra başvurduğunda Hb: 12,2 g/dL ve ferritin 12,5 ng/mL idi. Bu sırada serum kreatinin 0,9 mg/dL, globulin düzeyi 2 g/dL ve albumin 4,6 g/dL ve kalsiyumu 8,7 mg/dL ölçülen hastanın spot idrarda protein miktarı 70 mg/dL saptanması üzerine proteinüri etiyolojisi açısından yapılan böbrek biyopsisi kappa tipi hafif zincir tübülopatisi, tübülo-interstisiyel nefrit ve fokal-segmental glomeruloskleroz olarak raporlandı. Serumda monoklonal band saptanmayan hastanın idrar immun fiksasyon elektroforezinde (İFE) serbest zincir kappa pozitifliği saptandı. Kemik iliği biyopsisinde diffüz atipik plazma hücre infiltrasyonu ve kappa ile diffuz boyanma saptanması üzerine hasta kappa hafif zincir multipl miyelom tanısı aldı.

Olgu 2: Otuz dokuz yaşında kadın hasta, kreatinin yüksekliği ile nefroloji bölümüne başvurmuş. Öyküsünden 5 ay önce 3 ünite eritrosit süspanasyonu verilmiş olduğu ve bir dönem kreatinin değerinin 4 mg/dL'e çıktığı öğrenildi. Hastanemize başvurusunda Hb: 11,2 g/dL, serum kreatinin 1,61 mg/dL, serum globulin 7,7 g/dL ve ESR 117 mm/saat, IgG 50 g/L, lambda 1200 mg/dL idi. Serum İFE'de IgG lambda ve idrarda serbest zincir kappa pozitifliği saptanan hastanın kemik iliği biyopsisinde sellüler komponentin neredeyse tümünü oluşturacak şekilde atipik plazma hücre infiltrasyonu ve yaygın lambda pozitifliği saptanması üzerine hasta IgG lambda multipl miyelom tanısı aldı.

Tartışma: Burada paylaşılan olgulardan ikincisi serum kreatinin, globulin ve ESR yükseklikleri ile multiple myelom kliniği daha belirgin olan bir olgudur ve bu hastada tanıya çok daha kısa sürede ulaşıp tedaviye başlanmıştır. İlk paylaşılan olgu ise başvuruda gebe olması, eşlik eden aşikar demir eksikliği anemisinin varlığı, serum globulin ölçümünün normal olması, ESR çok yüksek olmamasından dolayı ancak spot idrarda devam eden proteinürinin dikkati çekmesi sonucu tanı almıştır. Her iki olguda da dikkati çekmek istediğimiz nokta; hastaların 40 yaş altında tanı almış olmalarıdır. Literatürde 40 yaş altı multipl miyelom olgularına %2 oranında rastlandığı kabul edilmekle birlikte, yapılan çalışmalarda bu yaş grubu için prognozun iyi ya da kötü olduğu yönünde iki farklı görüş mevcuttur. Ayrıca böbrek fonksiyon bozukluklarında yaş ne olursa olsun multipl miyelom etyolojide mutlaka akıldan tutulmalı ve buna yönelik testler mutlaka istenmelidir.

Anahtar Kelimeler: multipl miyelom, böbrek fonksiyonu

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 214

P-165

GEBELİKLE AÇIĞA ÇIKAN KONJENİTAL TTP

Nil Güler¹, Nevin Alayvaz Aslan¹, Piltan Büyükkaya¹, Düzgün Özatlı¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Trombotik Trombositopenik Purpura (TTP) çoğunlukla ADAMTS-13 enzimine karşı inhibitör karekterli antikor sebebiyle oluşan bir tablodur. Çok nadiren ise ADAMTS-13 enziminin konjenital yokluğu ile karşımıza çıkar. Hastaların yarıya yakını ergenlikten sonra teşhis edilir.

27 yaşında 17 haftalık gebe iken TTP/HELLP ayırımı, yüksek AST: 154 U/L ve ALT: 63 U/L (8-46) sebebiyle zorlukla yapılan, ısrarla gebeliğini sürdürmek isteyen hastaya periferik yaymasındaki şistositler de göz önüne alınarak TTP tanısı ile Plazma Exchange (PE) başlatılmış ve 1mg/kg prednizolon başlanmıştır. 20 PE seansına rağmen hasta steroid ve PE ile yüksek trombosit değerlerine ulaşırken steroid dozu düşürüldüğünde PE seanslarına devam edilse de 10.000/µL trombosit değerlerine inmekteydi. Steroid tekrar 1mg/kg dozuna yükseltilmişti. Plazmaferez cihazının çalışmaması sebebiyle hastaya TDP (Taze Donmuş Plazma) replasmanı yapıldığı bir dönem yaşanmıştı. TDP replasmanı ile 24-48 saat içinde PE'den daha hızlı yükselme olmuştu. Hasta daha sonra siklosporin tedavisi aldı. Ardından splenektomiye gitti. 7 yıllık süre içinde hasta 7-8 kez TTP kliniği ile geldi. Her seferinde 3 Ünite TDP aldıktan sonra 24-48 saat içinde dramatik trombosit yükselmelerinin olduğu gözlemlendi. Bu ataklarda PE yapılmadı. Hasta geçen yıl kız kardeşinin gebeliğinde onun da aynı trombosit düşüklüğünü yaşadığını, kendisinin gebelikte yaşadığı durumu kardeşinin doktorlarına bildirildiğini belirtti. Hasta son atağında acil servise konuşma güçlüğü ile geldi. Hemoglobin: 6gr/dl, trombosit: 13.000/µL, kreatinin: 0.4 mg/dl, total bilirubin:1,1, direk bilirubin: 0,19, AST:48 U/L, ALT: 23 U/L. ADAMTS-13 antijen ve aktivite ölçümlerine daha kolay ulaşılabilir olmamız sebebiyle bu atakta TDP vermeden kan örneği alındı. 10ml/kg dozunda (3 Ünite TDP) infüzyonu yapıldı. ADAMTS-13 antijen düzeyi: < 0.02 µg/ml (0.5-1.6), ADAMTS-13 aktivitesi: %8.5 (%40-%130),

ADAMTS-13 inhibitör: 6.7 (<15 U/ml) olarak geldi. Hastanın teşhisi konjenital TTP olarak değiştirildi.

Sonuç: Konjenital TTP erişkin hasta grubunda öncelikli olarak düşünülen bir durum değildir. Gebelik sırasında oluşan TTP kliniğinden azımsanmayacak bir oranda konjenital TTP sorumludur. Tedavisi 2-3 günlük TDP replasmanı ile gerçekleştirilebilen konjenital TTP'de volüm yüklenmesi durumunda criyopresipitata geçilebilir.

Anahtar Kelimeler: Trombotik Trombositopenik Purpura, Gebelik, Konjenital

Koagülasyon ve Fibrinolitik Bozuklukları

Referans Numarası: 361

P-166

ATRIYAL FİBRİLASYON VE PROSTAT KANSERİ TANILARIYLA TEDAVİ EDİLEN BİR FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ OLGUSU

Alper Yaşar¹, Işıl Erdoğan Özunal¹, Dilek Keskin¹, Sevil Sadri¹, Selin Berk¹, Ayşe Salihoğlu¹, Zafer Başlar¹, M. Cem Ar¹

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Faktör XI (FXI) eksikliği otozomal geçiş gösteren nadir bir kanama bozukluğudur. Homozigot veya birleşik heterozigot formlarında FXI düzeyi %20'nin altında bulunur. FXI eksikliğinde spontan kanama nadir görülür ve kanamanın şiddeti ile faktör düzeyi arasında doğrusal bir ilişki bulunmaz. Kanamalar çoğunlukla travma veya cerrahi girişim sonrası görülürken fibrinolitik aktivitenin fazla olduğu alanlarda daha sıktır. Kanama eğiliminde görülen değişik genetik mutasyonlar, eş zamanlı VWF eksikliğinin bulunması gibi bazı nedenlere bağlanmıştır. Tedavisi kanama varlığında veya kanamaya eğilim yaratacak cerrahi durumlarda FXI veya plazma uygulanmasıdır. Burada kanser tedavisi gören ve atriyal fibrilasyon gelişen erişkin bir FXI eksikliği hastası tartışılmıştır.

Olgu: Altmış sekiz yaşında erkek hasta idrar yapmakta zorluk nedeniyle tetkik edildiği 2003 yılında transüretal rezeksiyon-prostatektomi (TUR-P) operasyonu ile prostat kanseri tanısı almış. Sonrasında devam eden hematüri nedeniyle 2. kez TDP altında opere olmuş ancak kanamanın yine durmamış olması başlaması üzerine bakılan tetkiklerinde %2,2, VWF Ag %199,5 vVWRiCof; %115,2 saptanmış diğer faktörler normal bulunmuş. Anamnezinde 1968 yılında yapılan diş çekimi sonrası 3 gün durmayan kanaması olmuş. Daha sonra zaman zaman travma sonrası uzayan kanama tarif ediyor.

2015 yılında tekrarlayan semptomları nedeniyle yine hekim tarafından görülen hastaya 2. TUR-P planlanmış. Aile öyküsü bulunmayan hastaya bu kez TDP altında (15ml/kg) başarılı bir operasyon yapılmış. Radyoterapi, hormonal tedavi ve kemoterapi gören hastaya o dönemde herhangi bir koagülasyon desteği verilmemiş. Ağustos 2016'da tespit edilen semptomatik atriyal fibrilasyon nedeniyle başvurmuş. CHADVAS2 skoru 2, HASBLED skoru ≥3 bulunan hastaya kanama riski nedeniyle düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) başlanması düşünüldü. Profilaksi dozunda enoksaparin 0.60 Ü başlanan hasta herhangi bir yakınması olmaksızın 1 aydır izlenmektedir.

Tartışma: Konjenital kanama hastalıklarında antitrombotik kullanımı giderek daha sık rastlanılan bir durum olmuştur. Genellikle kanama bozukluklarında önerilen spontan kanamayı engelleyecek düzeye faktörün

getirilmesini takiben antikoagülasyon uygulanmasıdır. Ancak FXI eksikliğinde kanama kliniği ile faktör düzeyi ile kanama kliniği arasında bir ilişki yoktur. Bu nedenle hastaya yarı doz enoksaparin önerilmiştir. Hastanın ileri takibi uyguladığımız tedavi şeklinin etkililik ve güvenlilik açısından ne düzeyde olduğuna açıklık getirecektir.

Anahtar Kelimeler: Faktör XI eksikliği, prostat kanseri, atriyal fibrilasyon

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 229

P-167

SPLENEKTOMİ ÖNCESİ MİYELOFİBROZİSLİ OLGULARDA EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPEZİ SİNTİGRAFI İLE DEĞERLENDİRMEK MÜMKÜN MÜ?

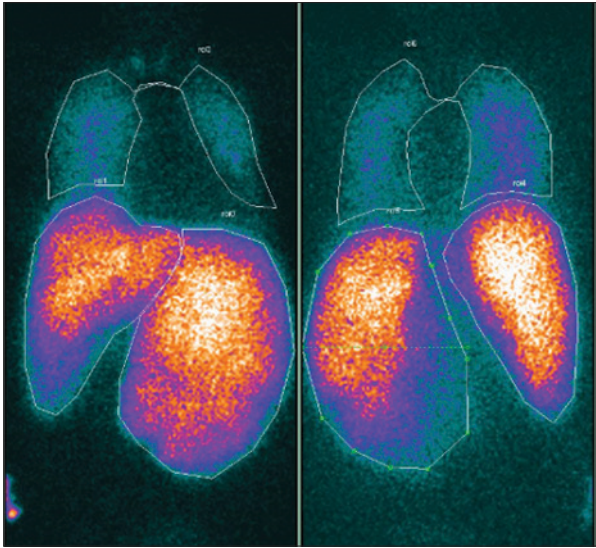
Burçin Sağlam¹, Okan Falay¹, Mustafa Çetiner¹, Olga Meltem Akay¹, Erman Öztürk¹, Burhan Ferhanoglu¹
¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Giriş ve Amaç: Miyelofibrozis hastalarında sitopenilerin tedavisinde splenektomi ve dalak ışınlaması uzun yıllardır uygulanan bir tedavi yöntemidir. Dalağın; ekstramedüller hematopoetik organ olarak üretime katkısı ve hipersplenizme bağlı yıkım etkisi nedeniyle rezerve olumsuz etkisi, hastalar arasında farklılık göstermekte ve bu durum splenektomi / dalak ışınlaması kararının alınmasını zorlaştırmaktadır. Tedaviye refrakter; masif dalak büyümesinde ve hipersplenizme bağlı dirençli sitopenilerde dalak ışınlaması ya da splenektomi öncesi retiküloendotelial sistem (RES) sintigrafik incelemesi mümkündür. Sözü edilen sintigrafik inceleme ile dalağın, hematopoeze olan katkısı gösterilebilmekte, böylelikle operasyon ya da radyoterapi sonrası doğabilecek sitopeni riski ön görülebilmektedir. Bu yöntem ile hipersplenizm tedavisi yapılan ilk olgumuzu paylaşmaktayız.

Olgu: Dört yıldır primer miyelofibrozis tanısı ile takip edilen 74 yaşındaki kadın hasta, uzun süreli Talidomid, Steroid, Hidroksiüre tedavisi aldı. Derin trombositopeni gelişmesi nedeniyle ruksolitinib tedavisi hastaya verilemedi. Mevcut hidroksiüre tedavisi altında masif splenomegalisi (210 mm) olan hastanın takiplerinde; transfüzyon ihtiyacı arttı, dalak büyüklüğüne bağlı dispeptik yakınmaları klinik tabloya eklendi. Bu nedenlerle Radyoterapi ile dalak ışınlanması planlanan hastaya hematopoetik sistem sintigrafik incelemesi yapıldı. İnceleme sonucunda; radyofarmasötik tutulum - RES aktivite oranları: Karaciğer-%34 (N:%80-85) Dalak-%58 (N:%10-15) Akciğer - %8 (Normalde tutulum yok) olarak saptandı (Şekil 1). Bu sonuç, hastanın hematopoetik sistem rezervinin büyük oranda dalak tarafından sağlandığını gösterdi. Bu bulgular nedeniyle hastada splenik ışınlama işlemi iptal edildi. Hasta destek tedavisi ile takibe alındı.

Tartışma ve Sonuç: Miyelofibroza bağlı hipersplenizm tedavisinde medikal tedavi dışında uygulanan radyoterapi veya splenektomi, yüksek morbidite ve mortalite oranları nedeniyle sadece iyi seçilmiş hastalarda uygulanmalıdır. Splenektomi sonrası geri kalan hematopoetik rezerv, hematolojik tabloyu belirleyecektir. Bu nedenle operasyon öncesinde ekstramedüller hematopoetik sistem rezervleri belirlenmeli, dalağın hematopoeze katkısı yüksek ise hastada dalak korunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Miyelofibroz, Splenektomi, Ekstramedüller hematopoez, Sintigrafi



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 313

P-168

SİSPLATİN İNFÜZYONU SONRASI GELİŞEN ASEPTOMATİK BRADİKARDİ OLGUSU

Alev Garip¹, Abüke Olgun¹, Celal Acar², Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Mehmet Selman Öntan¹, İnci Alacacioğlu¹, Özden Pişkin¹, Fatih Demirkan¹, Güner Hayri Özsan¹, Bülent Ündar¹, Mehmet Ali Özcan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

Sisplatin yaygın kullanılan bir antineoplastik ajandır. En önemli yan etkileri nefrotoksisite, myelotoksisite, nörotoksisite, ototoksisite ve gastrointestinal toksisitedir. Literatürde sisplatin infüzyonu sonrasında supraventriküler taşikardi, bradikardi ve ileti bozukluğu gelişen olgu sunumları mevcuttur. Burada sisplatin ilişkili olduğunu düşündüğümüz asemptomatik bradikardi olgusu sunulmaktadır.

56 yaşında erkek hastaya, sağ inguinal bölgeden yapılan lenf nodu eksizyonel biyopsisi ile evre 3 yüksek dereceli folliküler lenfoma tanısı kondu. 6 kür R-CHOP ve 2 kür Rituksimab sonrası remisyonunda izlenirken 2. yılda relaps olması üzerine R-bendamustin başlandı. Kemoterapi sonrası progrese olan, LDH ve kalsiyum düzeylerinde artış saptanan (sırası ile 4068 U/L, 13.4 mg/dl) hastada transformasyon olarak değerlendirilerek R-ESHAP kemoterapisine geçildi (sisplatin 25 mg/m²/g, 4 gün süreyle). İnfüzyonun 3. gününde yapılan ölçümde 40 vuru/dk'nın altına düşen bradikardi olduğu görüldü. EKG'de sinüs bradikardisi saptandı. Kemoterapi öncesinde kalp hızı normal sınırlardaydı. Hastada bradikardi esnasında herhangi bir semptom gözlenmedi. Kan basıncı normaldi. Eş zamanlı bakılan serum elektrolitleri normal sınırlardaydı. Medikal tedavi gözden geçirildi ve sisplatin tedavisine ara verildi. Kardiyoloji ile konsülte

edilerek 1 ampül atropin uygulandı ve external pacemaker takıldı. İzlemede 1. günün sonunda kalp hızı pacemakinginden normale döndü. Sisplatin infüzyonu tekrarlanmadı. Tedaviye etoposid, metilprednisolon, ARA-C ile devam edildi. İzlemede bradikardi gözlenmedi.

Sisplatine bağlı aritmi nadiren tanımlanmıştır. Mekanizma tam olarak bilinmemekle birlikte koroner arter spazmı ve elektrolit imbalansı nedeniyle geliştiği düşünülmektedir. Sisplatine bağlı bradikardi tanımlanan vakalar genellikle asemptomatik ve geri dönüşümlüdür. İlacın yarıömrü 44-73 saattir. Tanımlanan vakalarda kalp hızının genellikle 3 gün içinde normale döndüğü gözlenmekle birlikte nadiren daha uzun sürebildiği ve fatal olabildiği bildirilmiştir. Sisplatin kullanımı sırasında bradikardi gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sisplatin, Bradikardi, Lenfoma

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 89

P-169

HODGKİN LENFOMA'LI OLGUDA ABVD KEMOTERAPİ KOMPLİKASYONU OLARAK MONDOR HASTALIĞI

Hasan Atilla Özkan¹, Uğur Anıl Bingöl¹, Neslihan Taşdelen¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Giriş: Mondor Hastalığı (MH), anterolateral torako-abdominal duvarın yüzeysel venlerinin tromboflebiti ile karakterize benign, kendi kendini sınırlayan çok nadir bir durumdur.

Amaç: Biz, literatürde bir ilk olarak, Hodgkin lenfoma tanılı bir olguda ABVD kemoterapisi altında inguinal bölgede gelişen MH'ni sunmayı hedefledik.

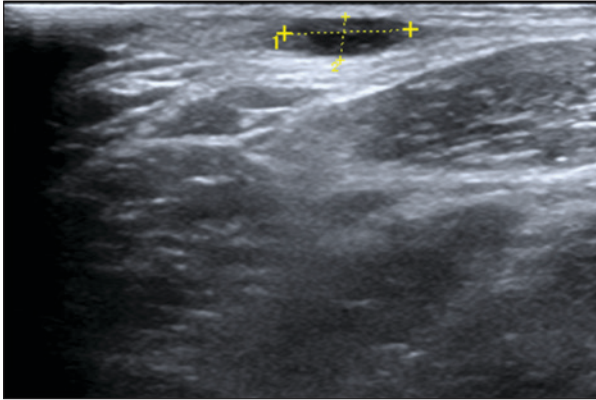
Olgu: Kronik hastalık geçmişi olmayan 28 yaşındaki bir kadın hasta kliniğimize kilo kaybı, gece terlemesi, kuru öksürük ve efor dispnesi ile başvurdu. Fizik muayenesinde ortopne ve boyun venöz dolgunluk dışında patoloji saptanmadı. Radyolojik değerlendirmelerde; anterior mediastenden köken aldığı düşünülen ve mediasteni dolduran, kalbi ve büyük damarları deplase eden, sol brakiosefalik veni özellikle çevreleyen ve daraltan, T2A serilerde heterojen hiperintens, T1A serilerde heterojen hipointens olarak izlenen solid kitle lezyonu izlendi (Figür 1). Mediastinoskopik biyopsi sonucu "Nodüler sklerozan Hodgkin lenfoma"tanısı konuldu. Ann Arbor evreleme sistemine göre klinik evresi Evre IIBX olan hastaya ABVD kemoterapisi başlandı. Klinik semptom ve bulguları hızla düzeldi. İki kür sonrası PET-CT tam yanıt ile uyumlu bulundu. Dördüncü kür 1. seansı sonrasında sağ kasık bölgesinde, cilt yüzeyine yakın, ağrılı, çevresi hafif ödemli, orta sertlikte ve yaklaşık 10x3 mm boyutlarında kord benzeri bir yapı gelişti (Figür 2). Ultrasonografik değerlendirmede hipoekoik lümene sahip kistik bir yapı saptandı. Antibiyoterapi ve NSAID başlandı. Dördüncü kür 2. seans sonrası çekilen PET-CT de rezidüel hastalık olmadığı gibi, yeni gelişen yapının da metabolik aktivite göstermediği saptandı. ABVD kemoterapisi devam edildi. Beşinci kür sonrası aynı bölgede benzer bir yapı daha gelişti. MR ve doppler ultrasonografik (Figür 3) analizler sonucunda bu oluşumların lineer, hipoekoik, vasküler kodlanma göstermeyen tromboze yüzeysel venler oldukları anlaşıldı.

Tartışma ve Sonuç: İlk olarak Henri Mondor tarafından 1939 yılında tanımlanan hastalığın sebebi tam olarak anlaşılamamıştır. Mekanik travma, göğüs, karın veya

memenin cerrahi girişimleri, yoğun fiziksel aktiviteler, çok sıkı iç çamaşır giyimi, ağır dehidratasyon, enfeksiyon, malignite ve trombofiliye yatkınlar suçlanmaktadır. Hastaların hemen hemen tamamı orta yaşlı kadınlardır. En sık memede görülmekle birlikte erkeklerde penil lokalizyonlu olgular da bildirilmiştir. Tanı, çoğu olguda klinik bulgular ve doppler ultrasonografi ile konabilmektedir. MR ve venografi gerekli olgularda kullanılabilir. Klinik genelde 2-6 hafta içinde kendiliğinden düzelmekle birlikte, NSAID başta olmak üzere altta yatan sebebe yönelik tedaviler ve cerrahi eksizyon da tedavi yaklaşımları arasındadır.

Biz, Mondor hastalığı'nın hem nadir bir lokalizasyon olan femoral alanda gelişmiş olması hem de literatürde Hodgkin lenfoma tanılı olguda bildirilmemiş olması ile olgumuzun literatüre katkıda bulunacağı kanaatindeyiz.

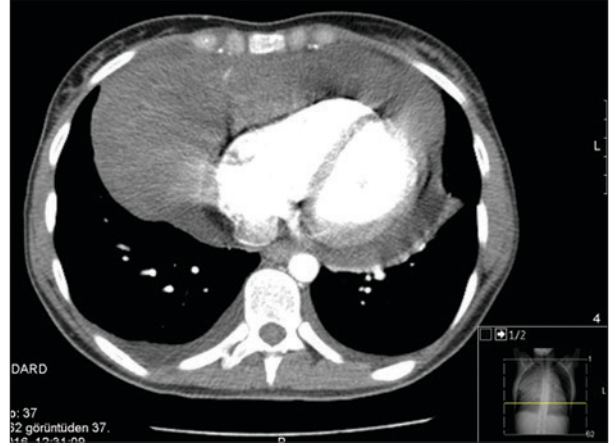
Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Mondor Hastalığı



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 94

P-170

LÖKOSİTOZ İLE ORTAYA ÇIKAN KARACİĞER TUTULUMLU NÜKS/DİRENÇLİ SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU

Simge Erdem¹, Sezen Genç², İpek Yönel Hindilerden¹, Nazlı Demir¹, Sıdıka Gülkan Özkan¹, Öykü Arslan¹, Meliha Nalçacı¹

¹*İstanbul Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

²*İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

Giriş: Saçlı hücreli lösemi lenfoid kaynaklı lösemilerin %2'sini oluşturmaktadır. Hastaların çoğunluğu pansitopeni ve splenomegali ile ilişkili sol üst kadran ağrısı, ateş, enfeksiyonlar ve/veya kanama problemleri ile ortaya çıkar. Biz lökositoz ile başvuran karaciğer tutulumlu saçlı hücreli lösemi hastamızı sunduk.

Olgu: 2007 yılında 26 yaşında olan erkek hasta son 1 aydır vücudunda kolayca morluklar oluşması ve halsizlik nedeniyle tarafımıza başvurdu. 2 sene öncesinde akciğer tüberkülozu geçirme öyküsü olan hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. 5 paket/yıl sigara içme alışkanlığı olan hastanın fizik incelemesinde ağız mukozasında peteşiler, deride yer yer ekimozlar, kot altından 4cm splenomegali saptandı. Diğer sistemlerde patoloji saptanmadı. Tanı sırasındaki tetkik sonuçları Tablo-1'de özetlenmiştir. Kemik iliği aspirasyonunda, hücreden fakir kemik iliğinde sitoplazmik çıkıntılı lenfoid hücrelerin oluşturduğu infiltrasyon izlendi. Çevre kanının immünofenotiplemesi saçlı hücreli lösemi ile uyumlu bulundu (CD19: %95, CD22: %95, CD103: %75, HLA DR: %96, CD11c: %96). Kemik iliği biyopsisi ile tanısı doğrulanan hastaya 7 gün kladribin tedavisi uygulandı. Geçirilmiş tüberküloz öyküsü bulunduğundan INH 300mg tb 1x1 profilaksisi verildi. Hasta taburcu edilerek hematoloji poliklinik takibine alındı. Kontrol kemik iliği biyopsisinde remisyonda olduğu görülen hasta poliklinik takibinde izlenirken 2011 yılında nüks hastalık gelişmesi üzerine hematoloji servisinde yatırılarak 2. kez kladribin tedavisi verildi. Kısmi yanıt elde edilen hasta hematoloji polikliniğinden tedavisi takip edilmeye devam edildi. Ocak 2016'da lökositozunun artması ve trombositopenisinin derinleşmesi üzerine 3. kez kladribin tedavisi almak üzere hematoloji servisine yatırıldı. Yatışı sırasında AST ve ALT değerlerinde 2-3

kat artış görülmesi üzerine gastroenterolojinin önerisiyle karaciğer biyopsisi yapıldı, saçlı hücreli lösemi infiltrasyonu ile uyumlu bulundu. Taburculuğundan sonra karaciğer fonksiyon testleri normal olarak hematoloji polikliniğinden takibe devam edildi. Kladribin tedavisinden sonra 1. ve 3. aylarda remisyon kontrolü amacıyla karaciğer biyopsisi tekrarlandı. Lösemik infiltrasyonun her iki biyopside de sebat ettiği görüldü. En son yapılan kan tetkikleri Tablo-2'de özetlenmiştir. Nüks/dirençli hastalık nedeniyle Sağlık Bakanlığı'ndan ritüksimab uygulamak için onay alındı.

Sonuç: Saçlı hücreli lösemi hastalarının çoğunda nükleozid analoglarının uzun süreli cevap sağlamasına rağmen hastalık tamamen ortadan kalkmamaktadır. Hastaların yaklaşık %40'ında tedavi sonrası 10 yıl içinde hastalık nüks etmektedir. Nüks hastalıkta ikinci veya üçüncü kurs nükleozid analogları uygulanmakta ancak tam yanıt oranı tekrarlayan tedavilerle beraber azalmaktadır. Saçlı hücreli lösemi takibinde karaciğer enzim artışı ısrarcı olursa viral enfeksiyonlar, ilaçların yanında her hastada lösemik infiltrasyon akla gelmeli ve karaciğer biyopsisi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: karaciğer tutulumu, saçlı hücreli lösemi

Tablo 1. Tanı sırasındaki laboratuvar sonuçları

Hb: 6,5gr/dL	Trombosit: 30000/mm ³	PT: 12,9"	Anti HCV: negatif
Hct: %18	BUN: 17mg/dL	APTT: 33,9"	Anti HIV: negatif
Lökosit: 39000/mm ³	kreatinin: 0.7mg/dL	INR: 1,12	
Nötrofil: 2600/mm ³	AST: 34IU/L	Sedimentasyon: 50mm/saat	
Lenfosit: 8300/mm ³	ALT: 37IU/L	CRP: 5mg/L	
Monosit: 28000/mm ³	LDH: 377 IU/L	HbsAg: negatif	

Tablo 2. Temmuz 2016 laboratuvar sonuçları

Hb: 16,4gr/dL	Glukoz: 89gr/dL	ALP: 79U/L
Hct: %47	Kreatinin: 1gr/dL	LDH: 165IU/L
Lökosit: 10300/mm ³	AST: 21U/L	CRP: 1,1mg/L
Nötrofil: 5600/mm ³	ALT: 22U/L	
Trombosit: 95000/mm ³	GGT: 37U/L	

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 289

P-171

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ SEYRİNDE GELİŞEN PNEUMATOSİS İNTESTİNALİS OLGUSU

Mehmet Baysal¹, Elif Gülsüm Ümit¹, Dilek Burcu Esen², Ahmet Muzaffer Demir¹

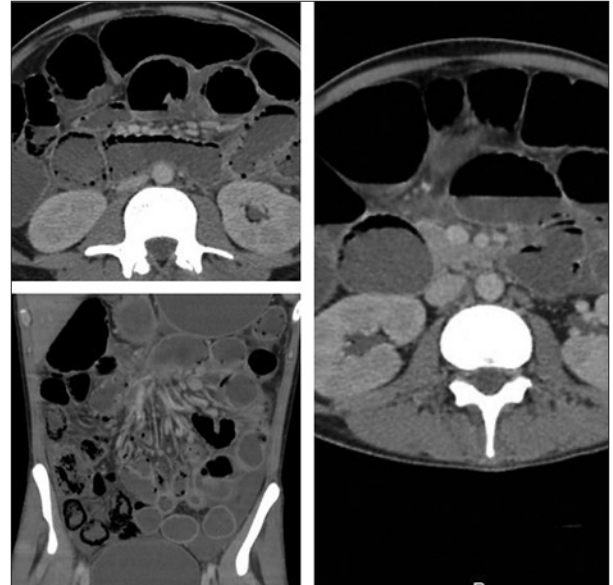
¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

19 yaşında erkek hasta halsizlik, yorgunluk ve alt ekstremitelerde peteşilerle tarafımıza başvurdu. Hastanın yapılan tetkikleri neticesinde t-ALL teşhisi koyuldu. Lökositozu olan hasta yüksek riskli olarak değerlendirilip DANA FARBER kemoterapi protokolü başlandı. Tedavinin 15. gününde hastamız nötropenik seyredenken karın ağrısı ve ishali başladı. Fizik muayenesinde batında genel bir hassasiyet ve defans pozitif olarak saptandı. Laboratuvar testlerinde akut faz yanıtı olan CRP'de artış

izlenmekteydi. İshalinin etyolojisine yönelik olarak gönderilen gaita kültürleri ve toksin A antijeni negatif olarak saptandı. Çekilen abdominal tomografisinde ince ve kalın barsaklarda anormal düzeyde genişleme ve barsak duvarında serbest hava izlenmekteydi. Yapılan değerlendirme neticesinde nekrotizan enterokolit ve perforasyon teşhisi koyulan hastanın oral alımı durdurularak intravenöz sıvı tedavisi, geniş spektrumlu antibiyotikler ve eritrosit transfüzyonları gibi konservatif yaklaşımlar uygulandı. Görüntüleme yöntemlerinde saptanan bulguların pneumatosis intestinalis ile uyumlu olduğu saptandı. Yapılan tüm müdahalelere rağmen genel durumu hızlı bir biçimde kötüleşen hasta tedavisinin 16. gününde kaybedildi. Pneumatosis İntestinalis'in altında yatan mekanizmalar tam olarak aydınlatılamasa da kemoterapiye bağlı mukozal hasar, bakteriyel enfeksiyonlar ve nötropeniye bağlı barsaklarda permeabilite artışının muhtemel yapıtaşları olduğu öne sürülmektedir. Sonuç olarak Pneumatosis İntestinalis ciddi ve hayatı tehdit eden bir komplikasyon olup, lösemi teşhisiyle kemoterapi alan hastalarda dikkatli olunması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, Pneumatosis İntestinalis



Şekil 1.

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 400

P-172

MDS'DEN AML YE HIZLI PROGRESE OLAN OLGU SUNUMU

Fatma Dindar Çelik¹, Cenk Sunu², Tuba Hacıbekiroğlu³, Mehmet Şevki Uyanık²

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı

²Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

³Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği

Giriş: Myelodisplastik Sendrom (MDS) kırmızı kan hücreleri, plateletler ve matür granülsiter hücrelerde azalma ile seyreden bir hastalıktır. MDS sıklıkla 65

üzerinde ve erkek hastalarda görülür. FAB sınıflandırması hastaların prognozunu belirlemede faydalı olur. Hastaların %30 'u akut myeloid lösemi (AML) gelişimi, %40'ı kemik iliği yetmezliğine bağlı enfeksiyon kanama gibi sebepler, %30 'u da hastaların çoğu yaşlı olduğu için MDS dışı sebepler sonucu kaybedilir.

Olgu: Olgumuz 58 yaşında ,erkek, bilinen diyabet tanısı olan ve 2 aydır halsizlik şikayeti mevcut olan bir hasta olup fizik muayenede bilateral +/- pretibial ödem dışında patolojik bulgusu yok idi. Biyokimyasal testlerinden hemogramda ; hgb:9.8g/dl wbc: 1.6 K/uL plt :110 K/uL MCV :97 fl neu :0.27 K/uL, sedimantasyon : 70 LDH : 283U/ Alp:108 U/L, tiroid fonksiyon testleri normal, tiroid otoantikörler negatif ,tümör markerları negatif, ferritin :109 ng /ml vit. B12:312 pg /ml folat :5.6 ng /ml eritropoetin düzeyi 37.7 mIU/ml saptandı. Periferik yaymasında şistozitler, göz yaşı hücrelerine anizotrombi izlenirken, polimorfonükleer (PML) hücrelerde belirgin displazi saptanmadı. MDS RA düşünülen hastanın moleküler sitogenetik incelemesinde yapısal ve kromozomal değişiklik gözlenmedi. Kemik iliği biyopsisi hiperselüler kemik iliği olarak raporlandı. Kemik iliği aspirasyonunda blast sayısı %1 idi. Hastaya darbepoetin başlandı. 2 ay sonra kontrolünde hemogramda ; hgb:8.3 g/dl wbc: 55.9 K/uL plt :75 K/uL MCV :98 fl neu :8.1 K/uL saptandı. Periferik yaymasında blast görüldü. Kemik iliği aspirasyon yaymasında %90 oranında myeloblast izlendi. Yapılan Flow-sitometrik incelemesi ile AML-M4 tanısı konuldu. Takibinde ikter gelişen ve genel durumunda bozulma olan hastada total bilirubin :9,6 mg /dl direk bilirubin : 6,3 mg /dl AST:1048 U/L ALT: 370 U/L ALP: 594 U/L GGT : 788 U/L amilaz; 44 U/L lipaz :15 U/L idi. Hepatit markerları negatif, batın usg de intra ve ekstra safra yolları normal olup dalak 162 mm olarak saptandı. Diğer kolestat yapabilecek patolojiler açısından gastroenteroloji ile görüldü. Kolestaza sebep olan gastroenterolojik bir patoloji saptanmaması üzerine AML-M4 doku invazyonu olabileceği düşünüldü.

Tartışma: MDS olgularının %25'ini MDS-RA (refrakter anemi) oluşturmaktadır. Bu hastalarda AML gelişim oranı ise %15 ile sınırlı iken median yaşam beklenti süresi 43 aydır. Olgumuzu MDS 'nin sıklıkla görüldüğü >65 yaştan daha genç ve 2 ay gibi kısa bir sürede AML gelişimi ile agresif bir seyir izlediği için paylaşmak istedik. **Anahtar Kelimeler:** MDS progresyonu, AML, AML doku invazyonu

Coagülasyon ve Fibrinliz Bozuklukları

Referans Numarası: 292

P-173

SÜRRENAL VE SERVİKAL HEMATOM İLE BAŞVURAN DOĞUŞTAN AFİBRİNOJENEMİ OLGUSU

Hande Kızılcak¹, Nihal Özdemir², Zafer Şalcıoğlu², Ezgi Paşlı Uysalol², Cengiz Bayram², Gürcan Dikme¹, Hatice Arıöz Habibi³, Mine Aslan³, Tiraje Celkan¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*

²*Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı*

Konjenital afibrinojenemi, otozomal çekinik kalıtılan, 1/1.000.000 sıklık ile görülen, nadir bir kanama bozukluğudur. Fibrinojenin üç polipeptit zincirini kodlayan üç

genden birindeki mutasyon sonucu ortaya çıkar. Temel klinik bulgular; kendiliğinden oluşan, küçük travmalar sonucu veya cerrahi girişim sırasında oluşan kanamalardır. Bu hastalarda kanamaya eğilim çocukluk çağından itibaren vardır ve kanama kliniği çok az kanamadan hayatı tehdit eden kanamaya kadar değişebilir. Adrenal hematoma yenidoğanda %0.2 oranında görülür. Genellikle doğum travması saptanır ancak nadiren iri bebek, diabetli anne bebeği, hipoksi ve asfiksi veya kanama bozuklukları kaynaklı olarak gelişebilir. Klinik bulgular kan kaybının miktarına bağlıdır. Bizim bebeğimizde olduğu gibi hiç klinik bulgu olmazken, bazılarında anemi, kusma, uzaımış sarılık, skrotal hematoma ve abdominal kitle ortaya çıkabilir. Afibrinojenemi olgularında surrenal hematoma şu ana kadar bildirilmemiştir. Bu yazıda kendiliğinden oluşan, surrenal ve servikal hematoma saptanan doğuştan afibrinojenemi tanılı erkek hastamızı sunmak istedik.

Olgu: 50 günlük erkek bebek, boyunda şişlik nedeni ile acil polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde; ikinci derece akraba evliliği olan anne ve babanın (kuzen çocukları), birinci gebelik birinci canlı doğumu olarak doğduğu, doğum sonrası sıvıta tarzında göbek kanaması ile inceleterek afibrinojenemi tanısı aldığı öğrenildi. Hastanın servikal ve batın ultrasonografilerinde servikalde 16x28 mm, batında sağ surrenalde ise 18x15 mm hematoma saptandı. Hasta düzenli fibrinojen konsantrisi verilerek takibe alındı. Surrenal hematoma tedavisi ile tamamen gerileyen hasta, servikal hematoma için fibrinojen konsantrisi ile poliklinik kontrolüne gelmektedir.

Afibrinojenemili hastalarda kanama atakları fibrinojen konsantrileri, kriyopresipitat ve taze donmuş plazma ile tedavi edilir. Kriyopresipitat ve taze donmuş plazma, fibrinojen konsantrileri temin edilemediği zaman ve sadece acil durumlarda diğer seçeneklerdir. Sonuç olarak; afibrinojenemili hastalarında kendiliğinden gelişen surrenal hematoma görülebilir, hematoma rezorbe olduktan sonra da hasta takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: afibrinojenemi, surrenal hematoma, servikal hematoma

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

Referans Numarası: 167

P-174

KEMİK İLİĞİ APLAZİSİ İLE SEYREDEN OLGULARDA ELTROMBOPAG KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Süreyya Yiğit Kaya¹, Alev Garip¹, Celal Acar², Doğuş Türkyılmaz¹, Aybüke Olgun¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Bülent Ünder¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹

¹*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi*

²*Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi*

Eltrombopag, sentetik bir trombopoetin agonistidir ve hematopoetik kök hücrede yer alan c-MPL'e bağlanır. Böylece megakaryositleri ve olgun megakaryositlerden trombositlerin oluşumunu uyarır. Aplastik anemide trombopoetin seviyeleri sağlıklı kişilerle karşılaştırıldığında yüksektir ve bu hastalarda Eltrombopag kullanımı ile, artmış trombopoetin seviyelerine rağmen, c-MPL'in aktivasyonu sağlanarak hematopoezisin uyarılabildiği bildirilmiştir. Eltrombopag tedavisi ile bazı hastalarda hemogloblin, trombosit ve lökosit düzeylerinde anlamlı artış olurken bazı hastalarda ise transfüzyon ihtiyacı azalmış ya da tamamen ortadan kalkmıştır. Bu

çalışmada Eltrombopag ile klinik yanıt alınan idiopatik aplastik anemi, hipoplastik myelodisplastik sendrom ve fanconi aplastik anemisi olan altı olgu sunuldu.

Olguların dördü idiopatik aplastik anemi, biri fanconi aplastik anemi ve biri hipoplastik myelodisplastik sendrom tanılıydı. Yaşları 20-69 arasında değişmekteydi. İdiopatik aplastik anemi tanılı olan hastaların üçü antitimosit globulin, siklosporin ya da steroid tedavilerinden en az birini aldı, bir hasta ise mevcut komorbiditeleri nedeniyle immunsupresif tedavi için uygun görülmedi. Devam eden anemi, trombositopeni ve sık transfüzyon ihtiyacı nedeniyle bakanlık onayı alınarak Eltrombopag 100 mg/gün dozunda verildi. Ortalama 8.7 ay takip edilen hastaların birinde hematolojik tam yanıt elde edildi, transfüzyon gereksinimi tamamen ortadan kalktı. Diğer üç hastada ise hematolojik kısmi yanıt elde edildi. Eritrosit ve trombosit transfüzyon ihtiyaçları azaldı. Fanconi aplastik anemili olgu ise daha önce steroid tedavisi almış olup anemi ve trombositopenisi devam etmekteydi. Eltrombopag 100 mg/gün dozunda verildi. 12. ayda kısmi hematolojik yanıt elde edildi. Transfüzyon gereksinimi tamamen ortadan kalktı. Hipoplastik myelodisplastik sendrom tanılı olan olgu ise pansitopeni ile tarafımıza başvurdu. Sık eritrosit ve trombosit transfüzyon ihtiyacı olmaktadır. 100 mg/gün Eltrombopag sonrasında 2. ayda kısmi hematolojik yanıt elde edildi ve transfüzyon gereksinimi tamamen ortadan kalktı.

Sonuç olarak immunsupresif tedaviye refrakter ya da uygun olmayan aplastik anemi ya da hipoplastik myelodisplastik sendrom tanısı olan bir grup hastada eltrombopag ile klinik yanıt alınabilir.

Anahtar Kelimeler: eltrombopag, aplastik anemi, fanconi aplastik anemi, hipoplastik myelodisplastik sendrom

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 111

P-175

TALASEMİ MAJORLU HASTADA FAKTÖR V LEİDEN, PROTROMBİN, MTHFR GEN MUTASYONU İLİŞKİLİ TROMBOZ

Gülsüm Akgün Çağlıyan¹

¹Denizli Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Denizli

Giriş: Talasemi major tanılı hastalarda tromboembolik olay insidansının normal populasyondan daha yüksek olduğu bilinmektedir. Bu hastalarda hiperkoagulabilitenin genetik temeli açısından konjenital trombofili prevalansında artma bulunmamıştır. Talasemi major tanılı ve tromboz nedeni olarak genetik mutasyon saptanan bir olgu sunuldu.

Olgu: 22 yaşında bayan hasta, bebeklik döneminde (7 aylık) talasemi major tanısı aldı. Hastaya çocukluk döneminde (6 yaş) splenektomi yapıldı. Daha sonra düzenli olarak 3 haftada bir eritrosit transfüzyonu yapılan ve demir şelatör tedavisi ile takip edilen hasta ocak 2015'te karın ağrısı nedeniyle değerlendirildi. Fizik muayenede karaciğer 1 cm palpab saptandı. Batında orta hatta palpasyonda hassasiyet saptandı. Yapılan batın ultrason ve portal ven renkli doppler ultrasonunda kronik trombus saptandı. Daha önceden splenektomisi olan talasemi major hastasında portal ven trombusüne yönelik genetik testler çalışıldı. Hastada faktör V leiden heterozigot, protrombin heterozigot, MTHFR heterozigot mutasyonları saptandı. Hastaya antikoagulan tedavi başlandı. Kontrol

ultrasonunda trombusün kronik olduğu saptandı. Hastanın antikoagulan tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Talasemi major hastalarında tromboz ve emboli gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır. Bu hastalarda trombotik olaylar, hiperkoagulabilite durumu ilişkili olabileceği gibi, genetik mutasyonlar mutlaka araştırılmalı ve antikoagulan tedavi daha uzun süre uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Talasemi major, tromboz

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 177

P-176

DERİN MOLEKÜLER REMİSYONDA NİLOTİNİBE ARA VERİLMESİNİN ARDINDAN KISA SÜREDE GELİŞEN HEMATOLOJİK YANIT KAYBI: OLGU SUNUMU

Doğuş Türkyılmaz¹, Süreyya Yiğit Kaya¹, Aybüke Olgun¹, Alev Garip¹, Ahmet Şeyhanlı¹, Celal Acar², İnci Alacacıoğlu¹, Güner Hayri Özsan¹, Fatih Demirkan¹, Mehmet Ali Özcan¹, Özden Pişkin¹, Bülent Ünder¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Tirozin kinaz inhibitörleri(TKI) ile tedavi Kronik Miyelositer Lösemi(KML)'nin altın standart yaklaşımıdır. Tirozin kinaz inhibitörlerinin kullanılmasıyla elde edilen sonuçlar ile günümüzde tirozin kinaz inhibitörlerinin kesilmesi tartışılmaya başlanmıştır. İmatinib ile çok sayıda olgu raporları mevcut iken ikinci kuşak tirozin kinazlar ile yayınlanmış çok az sayıda olgu vardır. Biz, nilotinib ile derin moleküller yanıt elde edilmesinin ardından çocuk sahibi olma isteği nedeniyle ilaca ara verilmesinden sonra hematolojik yanıt kaybı gelişen bir olgumuzu sunmaktayız.

Olgu: 36 yaşında kadın hasta, 2006 yılında Philadelphia pozitif KML tanısı aldı ve 2012 yılına kadar major moleküler yanıtı olarak imatinib kullandı. 2012 yılında moleküler yanıt kaybı olması nedeniyle ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörü olan nilotinibe geçildi. Nilotinib ile kısa süre de major moleküler yanıt elde edildi ve çocuk sahibi olma isteği nedeniyle ara vermek istediğini tarafımıza bildirdi. Hastanın derin moleküler yanıtta (log 4,5: negatif) olduğu tespit edilerek olası relaps kendisine anlatılarak şubat 2016 da nilotinib tedavisine ara verildi. Hastanın Nisan 2016da moleküler yanıt kaybı tekrar oluştu. Gebe olmadığı kontrol edilen hastaya tedaviye yeniden başlanması önerildi. Hasta yaklaşık 3 ay kontrole gelmedi. 3 ay sonraki yeniden başvurunda hastanın hematolojik yanıtının da bozulduğu saptandı. Hastaya yeniden nilotinib başlandı. Henüz yanıt kontrolü yapılamayan hasta takibe devam edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: KML, nilotinib, moleküler yanıt,

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 116

P-177

ENOKSAPARİN TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN BİR DERMATOZ OLGUSU

Müfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹

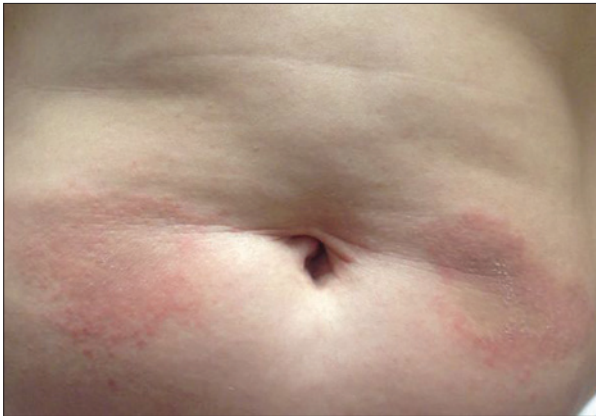
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Büllöz hemorajik dermatoz, enoksaparin tedavisinin bir yan etkisi olarak kabul edilmektedir. Biz bu yazıda, enoksaparin tedavisi altında deri lezyonları gelişen bir olgu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 43 yaşında kadın hasta, hastaneye enoksaparin tedavisi sonrasında umbilikal ve inguinal bölgede gelişen deri lezyonları nedeniyle başvurdu. Hastanın 10 haftalık gebe olduğu ve abortus profilaksisi için gebeliğinde enoksaparin tedavisi kullandığı öğrenildi. Hastanın daha önce bir kez gebelik kaybı yaşadığı ve MTHFR testinin heterozigot pozitif olduğu saptandı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde inguinal ve umbilikal bölgede 5x5 cm çapa ulaşan, kabark ve kaşıntılı lezyonlar saptandı (Şekil 1,2,3). Selülit ekarte edildi. Hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 3.8 gr/dl, beyaz küre 9.3×10^3 /ml, trombosit 213×10^3 /ml olarak saptandı. Hastanın enoksaparin tedavisi kesilerek, bemparin tedavisi başlandı.

Tartışma: Enoksaparin klinikte çok sık kullanılan bir ajandır. Enoksaparine bağlı gelişen dermatoz tedavinin nadir görülen bir yan etkisidir. Yetersiz değerlendirilme nedeniyle enoksaparine bağlı gelişen dermatozun olduğundan daha az rapor edildiği tahmin edilmektedir. Enoksaparine bağlı gelişen dermatozun mekanizması net olarak bilinmemektedir. Bu tür olgularda heparin tedavisinin kesilmesi ve tedavinin başka bir heparin formu ile sürdürülmesi önerilmektedir. Sonuç olarak, enoksaparine bağlı dermatoz, tedavinin klinikte nadir görülen bir yan etkisidir ve diğer heparin formlarına geçiş ile hastalar sorunsuz bir şekilde tedavi edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: enoksaparin, dermatoz



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Kronik Lenfosit Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 185

P-178

EKSTRANODAL TUTULUM GÖSTEREN ROSAI-DORFMAN HASTALIĞI: VAKA SUNUMU

Murat Albayrak¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Ünsal Han², Berna Afacan Öztürk¹, Gürsel Güneş¹, Abdülkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Okan Yayar¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara

²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Sinüs histiositozis ve masif lenfadenopati birlikteliği Rosai-Dorfman hastalığı olarak isimlendirilir. İlk kez 1969 yılında tanımlanmıştır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Rosai-Dorfman hastalığı (RDH) nadir görülen, histiositlerin benign proliferasyonu, ağrısız lenfadenopati ve sık ekstrasnodal tutulum yapan bir hastalıktır. Burada izole sol nazal kitle ile başvuran bir hasta sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu: Halsizlik ve burun tıkanıklığı şikayeti ile başvuran 42 yaşındaki erkek hastanın yapılan tetkiklerinde hemogram, biyokimya tetkikleri normal olarak bulundu. Çekilen paranasal sinüs tomografisinde; nazal kavitenin sol yarısını dolduran kitle saptandı. Ayrıca septum nasi sola deviye ve sol maksiller sinüs ostiumu kapalı, sağ dar olarak bulundu. Boyun-thorax ve abdominal tomografilerde ise patolojik lenfadenopati saptanmadı. Sol nazal pasajı tıkayan kitle cerrahi olarak çıkarıldı. Patoloji sonucu Rosai-Dorfman hastalığı olarak geldi. Olgu izole ekstrasnodal tutulum olarak sol nazal pasaj tutulumu ile karakterize Rosai-Dorfman hastalığı olarak kabul edildi. Cerrahi olarak kitle tamamen çıkarıldı ve hasta ilaçsız takibe alındı.

Tartışma: Rosai-Dorfman hastalığı genellikle ilk 2 dekatta görülen, masif ağrısız lenfadenopati ile karakterize bir hastalıktır. Ekstrasnodal infiltrasyon hastaların %30-43'ünde görülür ve çoğunlukla lenfadenopatinin yoğunlaştığı baş-boyun bölgesinde ortaya çıkar. Baş-boyun bölgesinde; deri, nazal kavite, paranasal sinüs, nazofarinks, tiroid gland, parotis, submandibular gland, larinks, temporal kemik ve nadiren de orbita tutulabilir.

Hastalığın patogenezi tamamen açıklanamamış olmasına rağmen, belirlenemeyen bir antijene karşı aberran bir yanıt sözkonusudur. Hastalığın etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Hastalığın tedavisinde, spontan remisyon sık olduğundan gözlem esastır. Hiçbir tedavi modalitesinin üstünlüğü yoktur. Literatürde antibiyotikler, asiklovir, steroidler, radyoterapi, kemoterapi, yüksek doz talidomit tedavide kullanılmıştır. Clofarabin'in orbital ve kemik tutulumu olan olgularda etkili olduğu gösterilmiştir. Cerrahi; kozmetik deformite ve hayatı tehdit eden veya fonksiyonel bozukluğa yol açan durumlarda endikedir. Biz bu olgumuzda cerrahi eksizyon sonrası her hangi bir tedavi uygulamadık ve klinik olarak takibe aldık.

Biz bu olguyu nadir görülmesi, benign bir hastalık olarak ekstrasnodal tutulum ile karşımıza çıkabilmesi, kendiliğinden iyileşebilmesi nedeni ile literatüre katkısı olacağı kanaatiyle sunuma uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Rosai-Dorfman Hastalığı, Ekstrasnodal tutulum, Bening

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 122

P-179

KİLO KAYBI ETYOLOJİSİ ARAŞTIRILAN BİR OLGUDA ANTI ENDOMİSYUM ANTİKOR POZİTİFLİĞİ İLE MULTİPL MYELOM BİRLİKTELİĞİ

Hasan Mücahit Özbaş¹, Ferda Keskin Çimen², Emin Murat Akbaş³, Eren Düzgün³, Feyza Görgülü Daltaban², Mehmet Sönmez⁴

¹Erzincan Üniversitesi Mengücekgazi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzincan

²Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzincan

³Erzincan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzincan

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Multipl miyelom (Mm), kemik iliğinde klonal plazma hücre birikimi, serum veya idrarda monoklonal immüno-globulin varlığı, osteolitik kemik lezyonları, böbrek hastalığı ve immün yetersizlikle karakterize bir hastalıktır(1). Normositik Anemi, sedimantasyon yüksekliği ve kilo kaybı Mm yönlendiren bulgular arasında yer almaktadır (2). Çöliak hastalığı ise çeşitli tahıllarda bulunan gluten yapılarına karşı oluşan immunité ilişkili malabsorbsiyona yol açan bir enteropatidir. Kronik gastrointestinal bulguların yanında anemi ve kilo kaybı sık görülen bulgularındandır. Tipik formun yanı sıra silik bulgularla seyreden klinik tablolara da yol açabilmektedir. Bu yönüyle yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahip serolojik belirteçler tanıya yönlendirilmesinde önemlidir. Anti transglutaminaz ve anti gliadin antikorlarının yanında anti-endomisyal antikorlar bu amaçla sıkça kullanılan testlerdendir (3). Bu olgu sunumunda açıklanamayan kilo kaybı ile başvuran bir hastada anemi sedimantasyon yüksekliği etyolojisinde antiendomisyal antikor pozitifliği ile Mm birlikteliği tartışıldı.

Olgu Sunumu: 40 yaşında Tip II DM ile takip edilen erkek hasta halsizlik, son 2 ayda 8 kg ulaşan kilo kaybı yakınmaları ile başvuruyor. Fizik muayede kaşeksi dışında bir bulgu saptanmıyor. Hastanın WBC:7800/mm³ hgb: 9,9g/dl MCV:86fl Plt: 219000/mm³. Tprotein 5,9g/dl albümin 2,6g/dl kreatinin 0,69mg/dl, sedimantasyon 66mm/h. Etiyolojiye yönelik yapılan diğer tetkikler ve görüntülemelerinde anlamlı bir bulgu saptanmayan olguda çöliak hastalığına yönelik olarak antiendomisyal antikorları isteniyor. Ayrıca plazma hücre diskrazisi düşünülerek protein elektroforezi, immünifikasyon elektroforezi ve serum İmmunoglobulin testleri isteniyor. Yapılan endoskopi ve biyopside anlamlı bir bulgu olmasına rağmen antiendomisyal antikor IgA 28,4U/ml (sınır değeri 20U/ml) IgG39,4 U/ml (sınır değeri 15U/ml) saptandı. Serum protein elektroforezinde ve immünifikasyonda anlamlı IgG kappa monoklonal gamapati tespit edilen (IgG 2556 mg/dl kappa 592 mg/dl) hastanın kemik iliği aspirasyonunda %18 oranında biyopside ise %10-30 arasında klonal plazma hücre artışı saptandı. Kafa grafisinde osteolitik lezyonları ve anemisi olan hastaya Mm tanısı konuldu. Tedavi olarak 6 Kür VED tedavisi alan hastanın klinik tablosu ve kemik iliği infiltrasyonu düzeldi. Bununla birlikte Antiendomisyal antikor testleri negatifleştiği görüldü.

Tartışma: Literatürde çöliak hastalığı ile plazma hücre diskrazileri arasında ilişkiye yönelik net bir veri

bulunmamaktadır. Birlikteliğin olabileceğini düşündüren olgu sunumları bulunmaktadır (4). Ayrıca bazı Mm'lu hastalarda M proteinin gliadin yapılarına afinite gösterebileceği bir çalışmada gösterilmiştir (5). Bununla birlikte Mm'un farklı otoimmün hastalık bulgularıyla ortaya çıkabileceği de bilinmektedir (6). Bu olgu Mm'un farklı otoantikör pozitiflikleri ile karşımıza çıkabileceğini ve bu konuda dikkatli olunması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: anti endomisyal antikor, multipl myelom

Kaynaklar

1. Mimura N, Hideshima T, Anderson KC: Novel therapeutic strategies for multiple myeloma. *Exp Hematol*. 2015 Aug;43(8):732-41.
2. Nau K C., Lewis W D: Multiple Myeloma:Diagnosis and Treatment. *Am Fam Physician*. 2008 Oct 1;78(7):853-9.
3. Hahn M, Hagel AF, Hirschmann S, Bechthold C, Konturek P, Neurath M et al. Modern diagnosis of celiac disease and relevant differential diagnoses in the case of cereal intolerance. *Allergo J Int*. 2014;23(2):67-77.
4. Cankurtaran M, Ulger Z, Doğan S, Balam Yavuz B, Halil M, Güllü I, Gedikoğlu G et al. Complications due to late diagnosis of celiac disease with co-existing plasma cell dyscrasia in an elderly patient. *Aging Clin Exp Res*. 2006 Feb;18(1):75-7
5. Juranić Z, Radic J, Konic-Ristic A, Jelic S, Besu I, Mihaljevic B: Antibodies contained in "M" component of some patients with multiple myeloma are directed to food antigens?. *Leuk Res*. 2006 Dec;30(12):1585-6
6. Shimanovsky A, Alvarez Argote J, Murali S, Dasanu CA: Autoimmune manifestations in patients with multiple myeloma and monoclonal gammopathy of undetermined significance. *BBA Clin*. 2016 May 25;6:12-8

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 467

P-180

İKİ AYRI PRİMER AKCİĞER KANSERİ TANISI OLAN VE İZLEMDE AKUT MİYELOİD LÖSEMİ GELİŞEN BİR OLGU

Emre Durcan¹, Işıl Erdoğan Özunal², Dilek Keskin², Zeynep Hande Turna³, Yalım Dikmen⁴, Ahmet Emre Eşkazan², Şeniz Öngören²

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

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

³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı*

⁴*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı*

Hematolojik maliniteler primer gelişebildiği gibi başka habis hastalıkların ardından veya kemoterapiye ikincil olarak da gelişebilmektedir. Bu bildiriye, farklı zamanlarda iki ayrı primer akciğer kanseri tanısı almış ve üçüncü primer olarak da akut miyeloid lösemi gelişen bir olgu sunmayı amaçladık.

Üç aydır süren halsizlik, yorgunluk, bacak ağrısı olan 61 yaşında erkek hasta anemi ve lökositöz saptanarak kliniğimize yönlendirildi. Son 3 ayda 24 kilo kaybı, gece terlemesi, ateş yüksekliği ve iştahsızlık yakınmaları vardı. Özgçemişinde 19 yıl önce sağ akciğer üst lobta saptanan kitleden yapılan biyopsi ile skuamöz hücreli akciğer kanseri öyküsü olan hastaya o dönemde sağ üst lobektomi yapılmış ve kemoterapi (4 kurs sisplatin, ifosfomid,

mesna) uygulanmıştı. Dört yıl önce ise sağ akciğer alt lobta yeni saptanan kitleden yapılan biyopsi ile akciğer adenokanseri tanısı konmuştu. İlk akciğer tümöründen 15 yıl sonra farklı histopatolojik akciğer tümörü geliştiğinden ikinci primer olarak kabul edilmiş ve sisplatin ve dosetaksel tedavisi ile radyoterapi verilmişti. İzlemede karaciğer ve kemik metastazları gelişen hastaya nivolumab başlanmış ve kliniğimize başvurmadan önce 17 kurs nivolumab uygulanmıştı. Bu tedavi ile PET/BT'de sağ akciğer alt lobdaki primer lezyon ile metastatik hiler lenfadenopatilerde, kemik ve karaciğer metastazlarında gerileme gözlenmişti. Hastanın soygeçmişinde birincil-ikinci derece akrabalarında cilt ve akciğer kanseri öyküsü vardı.

Fizik muayenede, kaşeksi, konjunktivada solukluk ve sağda solunum seslerinde azalma dışında patolojik bulgu saptanmadı.

Kan sayımında anemi, lökositöz, trombositopeni görülen hastanın çevresel kan yaymasında hipokromi ve anizotroz ile nötrofil parçalılarda hiposegmentasyon ve hipogranülasyon izlendi; %4 oranında miyeloid blast ve %3 monoblast görüldü. Serum laktat dehidrogenaz ve beta-2 mikroglobulin düzeyi yüksekti. Kemik iliği aspirasyonunun akış sitometrik incelemesi ve kemik iliği biyopsisi KMmoL zemininde gelişen AML-M4 ile uyumlu olan hastada BCR-ABL negatifti.

Hastaya 5-azasitidin başlandı. İzlemede pnömoni, solunum yetmezliği, septik şok ve yaygın damar içi pıhtılaşma gelişmesi üzerine hasta yoğun bakıma alındı. Meropenem, vankomisin ve amfoterisin B tedavisi ile izlemi halen yoğun bakım ünitesinde devam etmektedir.

Olgumuz KMmoL-AML tanısı almadan önce iki ayrı primer akciğer kanseri nedeniyle birçok seans radyoterapi ile 4 seri kemoterapi görmüştü. Tedavisinde immünomodülatör bir ilaç olan nivolumab da kullanılmıştı. İki defa akciğer kanseri tanısı almış olguda bu tedaviler ile uzun sağkalım süresinin elde edilmesinin yanısıra tedavi yükü ve hastanın kalıtsal yatkınlığı üçüncü bir maliniteye zemin hazırlamış olabilir.

Anahtar Kelimeler: Akciğer kanseri, akut miyeloid lösemi

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 322

P-181

NÜKS/DİRENÇLİ KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ VE MANTLE HÜCRELİ LENFOMADA İBRUTİNİB DENEYİMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ayşe Uysal¹, Nur Akad Soyer¹, Püsem Patır¹, Mustafa Duran¹, Fatoş Dilan Köseoğlu¹, Fahri Şahin¹, Filiz Vural¹, Murat Tombuloğlu¹, Güray Saydam¹

¹*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı*

Giriş: B hücre reseptör (BCR) ileti yolağı B lenfositlerin gelişiminde ve olgunlaşmasında önemli yere sahiptir ayrıca B hücre kaynaklı malignite gelişiminde rol oynar. Bu yüzden bu malignitelerin tedavisinde hedef olarak ortaya çıkmıştır. BCR yolağında görevli birçok kinaz bulunmaktadır. Bruton tirozin kinaz bu yolakta önemli fonksiyonu olan kinazlardan biridir ve bu B lenfositleri için esansiyel olduğu düşünülür. İbrutinib BTK'nın geri dönüşümsüz ve spesifik inhibitörüdür. B-hücre çoğalması, gelişmesi ve canlılığını inhibe etmekte, tümör mikroçevresinin etkisini engellemektedir. Mantle hücreli lenfoma (MHL), kronik lenfositler lösemi (KLL) ve waldenström

makroglobulinemisinde onay almıştır. Yazımızda kliniği-mizdeki kısıtlı sayıdaki olgu serisi ile yeni bir ajan olan ibrutinib deneyimini aktaracağız.

Yöntem: Bu olgu serisinde Ekim 2015 ve Temmuz 2016 arasında ibrutinib almış 8 nüks/dirençli KLL ve MHL hastası geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Hastaların demografik ve tedavi özellikleri tabloda verilmiştir.

Sonuçlar: Hastaların 4'ü (%50) KLL ve 4'ü (%50) MHL olarak değerlendirildi. Ortanca yaşları 60.5 (54-71) yılı. Tüm MHL hastaları ileri evreydi. RAI evreleme sistemine göre KLL'li 3 hasta evre 4, 1'i evre 1 olarak değerlendirildi. KLL hastalarında 17p deleyonu 1 hastada saptandı. İbrutinib 4 hastada 4. sıra, diğerlerinde 2., 3., 5., ve 7. sıra olarak verilmişti. İbrutinib KLL hastalarına 420 mg/gün, MHL hastalarına 520 mg/gün olarak verilmişti. Ortanca ibrutinib tedavi süresi 4.5 (2-12) ay olarak saptandı. Tedavi süresince 2 hastada hematolojik ve 1 hastada hematolojik olmayan olmak üzere toplam 3 hastada yan etki geliştiği görüldü. Hematolojik yan etki olarak 1 hastada derece 3 trombositopeni, derece 2 anemi, derece 3 nötropeni gelişmişti ve bu hasta pnömoniden kaybedilmişti. Diğer hematolojik yan etki gelişen hastada ise gade 3 nötropeni gelişmişti. Hematolojik olmayan yan etki olarak subarakonik kanama gelişmişti. Yan etki gelişme oranı %37.5'tu. İbrutinib ile tedavi altında 2 hastada progresyon ve 1 hastada stabil hastalık saptandı. Genel yanıt oranı %37.5 olarak değerlendirildi. İbrutinib sonrası ortanca genel sağkalım ve olaysız sağkalım sırasıyla 7.5 (3-18) ve 4 (0-12) ay olarak saptandı. Beş hasta halen sağdır ve tedavi ilişkili mortalite 1 hastada gözlenmiştir.

Tartışma: İbrutinib nüks/refrakter B hücreli malignitelerde etkinliği ve güvenilirliği gösterilmiş yeni bir ajandır ve ibrutinib ile genel yanıt oranını %68 olarak bildiren yayınlar mevcuttur. Klinik deneyimimiz kısıtlı vaka sayısına sahiptir ve merkez verilerimiz literatüre göre düşük genel sağ kalım olarak saptandı. Yan etki profilimiz literatür ile uyumlu bulundu. Bizim vakamızda da izlenen derece 3 ve üstü kanamalar literatürde %6 olarak bildirilmiştir ve ibrutinib ciddi ve göz önünde bulundurulması gereken yan etkisidir. Buna rağmen ibrutinin nüks/ dirençli ve 17p deleyonu KLL ile MHL'da etkili ve güvenilir yeni bir tedavi seçimidir.

Anahtar Kelimeler: ibrutinib, kronik lenfositler lösemi, mantle hücreli lösemi

Tablo 1. Hastaların demografik ve tedavi özellikleri

Olgular (n=8)	Yaş/Cinsiyet	Tanı	Evre	İbrutinib siklus sayısı	Tedavi yanıt durumu	Sağ kalım
Olgu 1	61/Erkek	KLL	1	6	Progresyon	Öldü
Olgu 2	60/ Erkek	KLL	4	12	Tam yanıt	Sağ
Olgu 3	66/ Erkek	KLL	4	2	Yanıt değerlendirme yapılmadı	Sağ
Olgu 4	65/Kadın	KLL	4	6	Tam yanıt	Sağ
Olgu 5	71/ Erkek	MHL	2B	2	Yanıt değerlendirme yapılmadı	Sağ
Olgu 6	54/ Erkek	MHL	4B	4	Progresyon	Sağ
Olgu 7	67/ Erkek	MHL	4B	4	Dirençli hastalık	Öldü
Olgu 8	68/ Erkek	MHL	3A	5	Kısmi yanıt	Öldü

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 206

P-182

GENÇ PRİMER MYELOFİBROZ OLGUSUNDA TEDAVİ YÖNETİMİ; OLGU SUNUMU

Atakan Tekinalp¹, Alpay Yeşilaltay¹, Burhan Turgut¹

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ

Giriş: Primer myelofibrozu, sıklıkla ileri yaşlarda görülen bir kronik myeloproliferatif hastalıktır. Endikasyonlu olgularda, sitoreduksiyondan kök hücre nakline kadar uygulanabilecek farklı tedavi modaliteleri bulunur. Ayrıca sitogenetik ve moleküler özelliklere dayandırılan risk bazlı tedavi yönetimi, PMF için geliştirilmiştir. Burada genç yaşta PMF tanısı alan bir olguyu tedavi yönetimi açısından tartışmaktayız.

Olgu: 21 yaşında erkek hasta. Karın ağrısıyla başvurduğu dış merkezde çekilen batın USG'de portal ven trombozu ve dalak boyutunda artış (uzun aksı 18 cm) saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Başvurusunda fizik muayenede batında istemli defans dışında bulgu yoktu. Tetkiklerinde Hb: 14,6 g/dL, WBC: 10.400 / μ L, PLT: 1.094.000 / μ L olup, periferik kan yaymasında trombosit sıklığı artmış, diğer seri hücreleri normal izlendi, serum biyokimyasında özellik saptanmadı. Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ve warfarin ile antikoagüle edildi ve hidrokortid başlandı. Portal hipertansiyona yönelik yapılan doppler USG ve gastroskopi normal bulundu. Bu süreçte JAK2 V617F gen mutasyonu (+) sonuçlandı. Kemik iliği biyopsisinde 2/3 retiküler lif artışı ve megakaryositlerde kümelenme olması üzerine hasta myelofibrozu kabul edildi. Prognostik açıdan DIPPS skoru 0 olup düşük riskli grupta idi. DIPSS plus skoru ve sitogenetik risk durumunun belirlenmesi için karyotip, CALR ve ASXL mutasyon analizleri planlandı. Trombosit sayısı gerileyen, antikoagülasyon devam eden olgu, sitogenetik sonuçlarıyla değerlendirilmek üzere klinik takibimizdedir.

Tartışma: PMF'de JAK2 mutasyonu dışında, başta CALR olmak üzere prognoza etkisi gösterilen çeşitli mutasyonlar saptanmıştır. Ayrıca bu mutasyonlar, JAK2 inhibisyonu gibi moleküler bazlı tedavi seçeneklerini gündeme getirmiştir. Yeni olguların ve mutasyonların tespit edilmesi, tedavi yaklaşımı konusunda daha yönerici olacaktır.

Anahtar Kelimeler: PMF, JAK2, Mutasyon analizi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 282

P-183

EŞ ZAMANLI TANI ALAN VE NADİR GÖRÜLEN BİR BİRLİKTELİK: KARACİĞER SİROZU VE MULTİPL MİYELOM OLGUSU

Osman Şahin¹, Abdülkerim Yıldız¹, Gürsel Güneş¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Berna Afacan Öztürk¹, Birgül Ay Karakuş², Harika Okutan³, Murat Albayrak¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

²Keçiören Devlet Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara

³Özel Lôsante Erişkin ve Çocuk Hastanesi Erişkin Hematoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Kronik karaciğer hastalığında (KKH) hipergammaglobulinemi sıklıkla rastlanan bir bulgudur. Bazı nadir olgu sunumlarında Primer bilier siroz ile Multipl miyelom (Mm) birlikteliği de bildirilmiştir. Literatürde karaciğer sirozunun patogenezi ile Mm arasında ilişkiyi bildiren yayınlar mevcuttur. Ancak her iki hastalığın aynı anda tanı alması son derece nadir görülen bir durumdur. Biz burada karaciğer sirozu ve Mm'un eş zamanlı tanı aldığı bir olgu vesilesiyle bu konuya dikkat çekmeyi amaçladık.

Olgu: Kanlı kusma ile acil servise başvuran 67 yaşında erkek hastanın ilk müdahalesinin ardından yapılan üst gastrointestinal sistem endoskopisinde özefagus varisleri olduğu görüldü ve bant ligasyonu yapıldı. Yapılan tetkiklerinde hemoglobin 9,4 gr/dl, MCV 89 fl, AST 109 U/L, ALT 64 U/L, total ve direkt bilirubin değerleri 1,4 ve 0,5 mg/dl, albumin 2,14 g/dl, INR 1,29, PT 15 sn, total protein 6,3 g/dl, GGT 194 U/L, ALP 387 U/L, alfa fetoprotein 1,47 ng/ml, sedimentasyon hızı 59 mm/h idi. KKH düşünülen hastanın batın USG'sinde karaciğerde mikrobülasyon, sağ lobda küçülme, parankimin kaba granüler olduğu görüldü. Safra yollarında dilatasyon yoktu. HBsAg, antiHBs, HBV DNA, antiHCV, HCV RNA, ANA, AMA, LKM negatif, Alfa-1Antitripsin 1,47 g/dl, seruloplazmin 0.26 g/l, olduğu saptandı. Karaciğer biyopsi sonucu "kronik hepatit, fibrozis evresi: 4/6, lenfosit ve plazma hücreleri ile birlikte, safra kanal proliferasyonu içeren, karaciğer dokusu" olarak rapor edildi.

Serum protein elektroforezinde gamma bandında monoklonal artış görülmesi üzerine yapılan serum immüfiksasyon testinde IgG lambda tipinde M proteini (%15,5) saptandı. IgG değeri 27,1 g/L idi. Kemik iliği biyopsisi ile %20 oranında ilikte plazma hücre infiltrasyonu olduğu görüldü. Mevcut değerlendirmeler sonucunda hastaya eş zamanlı olarak siroz ve Mm tanıları konuldu.

Tartışma: Akut veya kronik başlangıçlı karaciğer hastalığında hipergammaglobulinemi görülmesi akla otoimmün hepatiti getirmektedir. Bizim hastamızda bu yönde yapılan tetkiklerde otoimmün etyoloji gösterilememiştir. Sedimentasyon yüksekliği ve Ig G kappa yüksekliğinin saptanması üzerine eş zamanlı Mm olasılığı düşünülmüş ve tetkikler bu yönde derinleştirilmiştir. Hepatit C ile Mm birlikteliği bildirilmiş olmakla beraber, karaciğer sirozu ve Mm birlikteliği literatürde nadirdir. Bildirilen olgular daha çok primer bilier siroz olgularından oluşmaktadır. Bu birlikteliğin rastlantısal olduğu düşünenler olduğu gibi siroz gelişiminde Mm'un rolü olduğunu ifade eden yazılar da mevcuttur. Olgumuz kriptojenik siroz ve Mm'un birlikte olduğu bir olgu olarak değerlendirilmiştir.

KKH bulguları arasında anemi ve hipergammaglobulineminin yer alması var olan bir monoklonal gamopatinin

gözden kaçmasına neden olabilir. Bu nedenle KKH değerlendirilmesi sırasında özellikle yüksek sedimentasyon ve IgG değeri varlığında birlikte monoklonal gamopati ve Mm olasılığı da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kronik karaciğer hastalığı, multipl miyelom

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 208

P-184

CİLT TUTULUMU İLE PREZENTE OLAN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VAKASI

Selin Küçükuyurt Kaya¹, Senem Maral¹, Aysun Şentürk Yıkılmaz¹, Şule Mine Bakanay Öztürk¹, İmdat Dilek¹

¹Ankara Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

Kronik lenfositik lösemi(KLL), yetersiz fonksiyon gösteren ve genellikle monoklonal orijinli lenfositlerin ilerleyici artışı ile karakterizedir ve Batı ülkelerinde erişkinlerde en sık görülen lösemidir. KLL çoğunlukla ileri yaş hastalığıdır, erkeklerde daha sıktır. Literatürde cilt tutulumu ile gelen KLL vakaları ile ilişkili sınırlı sayıda yayın vardır. Olguların çoğunda cilt lezyonları özgün değildir. Cilt lezyonları makül, papül, plak, nodül şeklinde belirtirebilir. Bu çalışmada; yüzde nodüler cilt lezyonları ile gelen, 52 yaşındaki KLL'li kadın hasta sunulmaktadır.

Elli iki yaşında kadın hasta 6 aydır olan ve giderek büyüyen her iki yanakta ciltten kabarık nodüler lezyon, burun kökünde kalınlaşma, her iki kulak memesinde ve kulak kepçesinin üst kısmında kulak memesini büyüten eritemli telenjiektazik nodüler lezyon olması üzerine dermatoloji polikliniğine başvurmuş. Burada bakılan tam kan sayımında lenfosit hakim lökositoz (WBC:14,6x10⁹/L, Lenfosit:9,9x10⁹/L, Hb:14,8 g/dL, Trombosit:270x10⁹/L) saptanması üzerine hematoloji bölümüne yönlendirilmiş. Çevresel kan yaymasında %70 olgun görünümlü lenfosit ve basket hücreleri görüldü. Hastanın eritrosit sedimentasyon hızı, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Direk/indirek coombs testleri negatifti.

Fizik muayenede her 2 yanakta sağda 2x5 cm, solda 2x6 cm çapında eritemli zeminde üzerinde beyaz ağrimsı yapı ve telenjiektaziler bulunan ciltten 1-5 cm kabarık nodüler yumuşak kıvamlı lezyon, her 2 kulak memesinde ve kulak kepçesinin üst kısmında kulak memesini büyüten eritemli telenjiektazik nodüler yapı (2 cm), kulak kepçesinde 1 cm aynı karakterde nodül, burun kökünde kalınlaşma mevcuttu (Şekil 1). Bilateral servikal zincirde (juguler, posterior servikal, submandibuler ve submental) en büyüğü 1-1.5 cm multipl ve her iki aksiller bölgede büyümüş lenf nodları palpe edildi. Organomegali saptanmadı. Yanaktan yapılan cilt punch biyopsisinde deri, deri altı dokusunda saptanan B hücreli küçük atipik lenfoid hücre infiltrasyonu KLL/SLI ile uyumlu olduğu saptandı.

Periferik kan örneğinden yapılan immüfenotiplemede; B lenfositlerde klonal artış ve CD5+ CD19+ CD11c+ CD20+ CD22+ CD23+ CD25+ CD43+ CD79b+ CD200+ Anti Lambda pozitifliği görüldü. Kemik iliği örneğinin hematoksilen eozin boyamasında küçük lenfoid agregat içeren normosellüler nitelikte ilik dokusu görüldü. İzlenen bu lenfoid agregatlardan yapılan immünohistokimyasal çalışmada CD20, CD23, CD5 ile yaygın pozitif boyanma izlendi, siklin D1 ile boyanma izlenmedi.

Hastaya Evre 1 KLL tanısı kondu. Hastanın hastalığa bağlı semptomları olması (1 aydan uzun süren infeksiyon olmadan gelişen gece terlemesi, 6 ayda %10'dan fazla kilo kaybı) nedeniyle FCR kemoterapisi planlandı. Hastanın 1. kür FCR tedavisi sonrası cilt lezyonlarında belirgin gerileme olduğu görüldü.

Bu olgu; KLL'nin nadir görülen klinik özellikler ile gelebileceğini ve altta yatan KLL'si olan hastalarda benzer cilt bulgularında leukemia cutis düşünmenin önemine dikkat çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: kronik lenfositik lösemi, cilt tutulumu, nodüler lezyon



Şekil 1.



Şekil 2.

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 82

P-185

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE SCUBE1, CAIX VE SUPAR DÜZEYLERİNİN DİYAGNOSTİK ÖNEMİ

Nergiz Erkut¹, Ahmet Menteşe², Hasan Mücait Özbaş¹, Nilay Ermantaş¹, Mehmet Sönmez¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı

Kronik lenfositik lösemi (KLL) monoklonal CD5⁺-CD19⁺ B lenfositlerin periferik kan, kemik iliği ve dokularda infiltrasyonu ile karakterize hematolojik bir kanserdir. Klinik olarak oldukça heterojen bir özelliğe sahip olan bu hastalığa genetik değişiklikler neden olabileceği gibi, son zamanlarda immünite, inflamatuvar ve mikroçevresel değişikliklerinde etkisi araştırılmaktadır. Signal peptide-Cub-Egf domain-containing protein-1 (SCUBE1) trombositlerin alfa granülleri ve endotel hücrelerinde bulunan inflamasyon ve hipoksi ile ilişkili olan bir proteindir. Karbonik anhidraz IX (CAIX) ise geri dönüşümlü olarak karbondioksit hidrasyonu ile bikarbonat ve proton oluşmasını sağlayan hipoksi tarafından uyarılan çinko ailesinden bir metalloenzimdir. Solubl ürokinaz plazminojen aktivatör reseptör (suPAR) adezyon, migrasyon, kemotaksis, proteolizis ve invazyon yoluyla kanserin ilerlemede rol oynayan bir başka proteindir. Bu çalışmada KLL'li hastalarda SCUBE1, CAIX ve suPAR düzeylerinin diyagnostik önemini değerlendirmeyi amaçladık.

Çalışmaya Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji bilim dalına 2008-2011 yılları arasında başvuran 24 KLL'li hasta ile 25 sağlıklı birey dahil edildi. KLL'li hastaların yaş ortalaması 65.5±11.2 olup, 12'si kadın, 12'si erkek iken, sağlıklı bireylerin ise yaş ortalaması 68.3±7.4 olup, 12'si kadın, 13'ü erkek idi. SCUBE1 düzeyi KLL'li hastalarda sağlıklı bireylere göre anlamlı olarak daha yüksek tespit edildi (17±4.94 ng/mL, 8.61±7.32 ng/mL, sırasıyla, p < 0.0001). SCUBE1 ile lökosit, trombosit ve hemoglobin düzeyleri arasında bir korelasyon izlenmedi. SCUBE1 için yapılan ROC analizinde, ROC eğrisi altında kalan alan (AUC) 0.877 olup, cut-off değer 10.73 ng/mL alındığında sensitivite %91.67, spesitivite %76 olarak tespit edildi. Benzer şekilde CAIX düzeyi de KLL'li hastalarda sağlıklı bireyler ile karşılaştırıldığında daha yüksekti (9.92±6.1 pg/mL, 4.29±5.23 pg/mL, sırasıyla, p < 0.001). CAIX ile trombosit düzeyi arasında negatif bir korelasyon izlenirken (r = -0.406, p < 0.05), lökosit ve hemoglobin düzeyi arasında korelasyon izlenmedi. CAIX için yapılan ROC analizinde, AUC 0.775 olup, cut-off değer 5.52 pg/mL alındığında, sensitivite %66.67, spesitivite %88 olarak saptandı. KLL'li hastalar ile sağlıklı bireyler arasında suPAR düzeyi açısından anlamlı bir fark izlenmedi (64.3 ± 105.6 pg/mL, 43.4 ± 61.7 pg/mL, sırasıyla, p > 0.05). suPAR için yapılan ROC analizinde, AUC 0.572 olup, cut-off değer 36.06 pg/mL alındığında sensitivite %54.17, spesitivite %72 idi.

Sonuç olarak KLL'li hastalarda hipoksi ilişkili etyopatogezide değerlendirmede diyagnostik bir belirteç olarak SCUBE1 ve CAIX düzeylerinin kullanılabilmesi ve kanser hücrelerinin yaygınlaşmasının göstergesi olan suPAR düzeyinin ise hastalığın seyrine uygun olarak düşük izlendiği gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, SCUBE1, CAIX, suPAR

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 285

P-186

HEMAFAGOSİTİK SENDROM İLE PREZENTE OLAN HODGKIN LENFOMA

Selin Merih Urlu¹, Abdullah Agit¹, Gülten Korkmaz¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Esra Uçar Yılmaz¹, Mesude Falay¹, Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹
¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş-Amaç: Hemafagositik sendrom(hemafagositik lenfositosis, HLH) patolojik inflamasyon ile sonuçlanan aşırı immun aktivasyon ile karakterizedir. Malign hastalıklardan lenfoma daha çok erişkin çağında HLH'ye yol açmaktadır.Biz de kliniğimize hemafagositik sendrom kliniği ile başvuran ve presipite eden hastalığın Hodgkin lenfoma olduğu vakayı sunmayı amaçladık.

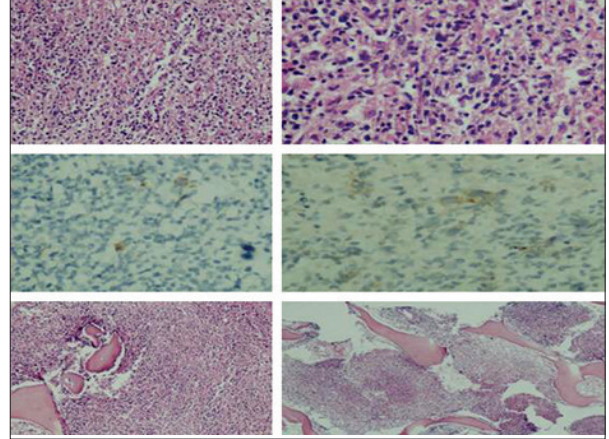
Olgu: 48 Yaşında erkek hasta 1 aydır var olan halsizlik, iştahsızlık, ateş nedeniyle başvurduğu merkezde yapılan tetkiklerinde pansitopeni ve hepatosplenomegali saptanması üzerine kliniğimize sevk edilmiş. Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan hastanın fizik muayenesinde ateş:38.9 C, servikal ve axiller bölgede en büyüğü 3 cmlik multipl lenf nodları ve masif hepatosplenomegali saptandı. Rutin tetkiklerinde Wbc:2700 10³/µl neu:1100 10³/µl hb:8.3g/dl plt:27.000 LDH:612U/l T.bilirubin:2mg/dl direkt bilirubin:0.4mg/dl fibrinojen:146mg/dl D-Dimer:2135ng/ml INR:1.25 PT:13.9sn APTT:32sn ferritin>1500 ng/ml olarak saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda çok sayıda hemafagositoz (eritroid, myeloid); yer yer büyük bazofilik dar sitoplazmalı dev hücreler (ReedStenberg?) ve ikili-dörtlü gruplar halinde daha küçük, metastatik tarzda atipik hücreler izlendi.Eksizyonel lenf nodu biopsisi planlanan ancak operasyon açısından hematolojik olarak uygun olmayan hastaya lenf nodu eksizyonu yapılamadı. Kemik iliği biopsisi Hodgkin lenfoma infiltrasyonu ile uyumlu gelen hastaya Hodgkin lenfoma evre 4B ve lenfomanın presipite ettiği hemafagositik sendrom tanısı konuldu.

Tartışma: HLH tek bir hastalığı değil, farklı durumların aynı tipte inflamatuvar yanıt fenotipini oluşturduğu bir klinik sendromu temsil eder. HLH otoimmün hastalıklar veya maligniteler nedeniyle persistan antijen stimülasyonu sonucu ortaya çıkabilir. Birçok malignitenin başlangıcında görülebilen HLH, en sık hematolojik malignitelerle ilişkili olup, sıklıkla enfeksiyonlar ile birliktelik göstermektedirler. Erişkinlerde HLH tanısı şiddetli sepsis ve hematolojik maligniteler ile klinik olarak karışmakta olup, tanısı oldukça zordur. Bizim hastamızda da hemafagositik sendrom mevcut olup altta yatan ana neden Hodgkin lenfoma olarak tespit edildi. Malignite ilişkili HLH tedavisi HLH spesifik tedavi ve tümör spesifik tedavi arasında denge kurularak verilmelidir. İnflamasyonla savaşmak için kortikosterodler kullanılmaktadır. İvıg tedaviye eklenebilir. Tümör spesifik tedavi sonrası HLH gelişiyse ve şiddetli inflamasyon sonucu organ hasarı mevcutsa doz ayarlı (50-100 mg/m²) etoposide tedaviye eklenebilir. Biz de hastamıza tümör spesifik tedavi ile birlikte inflamasyonu kontrol altına almak amaçlı kortikosteroid tedavisine başladık. Steroid ve tümör spesifik tedavi ile hemafagositik sendrom kontrol altına alındı.

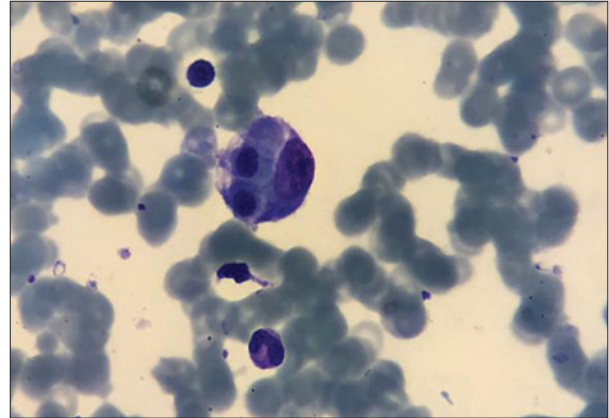
Sonuç olarak erişkinlerde HLH nedenleri içerisinde önemli yer tutan hematolojik maligniteler için hızlı bir

şekilde tanıya gidilmeli, tedavi sırasında ve sonrasında da immun aktivasyon yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hemafagositik sendrom, Hodgkin Lenfoma



Şekil 1.



Şekil 2.

Kronik Lenfositler Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 210

P-187

KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ'DE TÜRKİYE'DE İLK VENETOCLAX DENEYİMİ

Zafer Gökgöz¹, Mehmet Turgut², Ender Soydan¹, Ayla Gökmen¹, Osman İlhan³

¹Medicana International Ankara Hastanesi

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

52 yaşında erkek hasta boyunda şişlik yakınması ile Haziran 2007 tarihinde dış merkeze başvuruyor.Yapılan fizik muayenede servikal,aksiller ve femoral lenfadenomegaliler saptanıyor.Tam kan sayımı normal olduğundan servikal bölgeden eksizyonel lenf bezi biopsisi yapılıyor. Hastaya SLL tanısı koyuluyor ve ardından kemik iliği biopsisinde yapılıyor. Kemik iliği biopsisiyle birlikte hasta KLL/SLL tanısı alıyor. O dönemde hastada 17 p negatif olarak saptanmış.Konglomere bası etkisi yaratan lenf

bezleri nedeniyle 2007 yılında 7 kür CVP tedavisi veriliyor. 2 yıl remisyonda izleniyor ve 2009 yılında nüks saptanınca klorambusil başlanıyor. Klorambusil tedavisi altında progresyon saptandığından 6 kür RFC tedavisi ile devam ediliyor. Hasta da 6 kür sonrası regresyon saptanıyor ve takibe alınıyor. 2013 yılında nüks nedeniyle tekrar değerlendiriliyor ve bu defa 17 p delesyonu saptanan hasta ibrutinib çalışmasına alınıyor. 2015 yılında yapılan kontrollerde İbrutinib altında progresyon olması nedeniyle hasta allojeneik kök hücre nakli için tarafımıza yönlendiriliyor. Aile içi uygun vericisi olmadığından akra-ba dışı tarama ve Rituksimab + Bendamustine tedavisi başlanıyor.3 kür sonrası progresyon saptanınca hastaya OFAR tedavisi planlandı.Hasta 3 kür OFAR tedavisi aldı ancak hastalığın yine progresyonu saptanınca endikasyon dışı onay (EDO) ile Lenalidomid planlandı. EDO bekleme sürecinde yüksek doz metilprednizolon tedavisi aldı. Bu arada'name patient'olarak hastaya Venetoclax başlanması planlandı.TC Sağlık Bakanlığı'ndan alınan izinler ve ilgili resmi prosedürler yerine getirildikten sonra hastamıza 12 Mayıs 2016 tarihinde Venetoclax tb 20 mg olarak başlanıyor tümör lizis açısından yakın takibe alınarak daha sonra haftalık artışlar (20-50-100-200 ve 400 mg) ile tedaviye devam edildi. 3.ay sonunda yapılan kontrollerinde ; karşılaştırmalı tomograflerde tüm vücutta lenf bezlerinde %50 civarında yanıt elde edildiği görüldü,tedavi öncesi bulunan nötropenisinin düzeldiği tespit edildi. 17 p delesyonu rezidu olarak halen devam etmekle birlikte olası bir negatifliği tedavinin 9. Ayında beklemekteyiz. Hasta şu anda hastalığı regrese, sağlıklı, ECOG performansı 0 olarak takip edilmektedir. Bcl protein ailesi KLL patogenezinde apoptoz mekanizmalarını durdurduğu ve tümör hücrelerinin yaşamını uzattığı için son derece önemli bir rol oynamaktadır. 17 p delesyonu KLL'de tanı anında ya da ileri dönemlerde de gelişebilir ve bu hastaların yaşam süreleri diğer KLL hastalarının tümünden belirgin şekilde kısadır. Bu hastalar çok yüksek riskli hastalar olarak sınıflandırılır. 17 p delesyonu tedavisinde yeni ilaçlardan bruton kinaz inhibitörleri ilk basamakta yer almış olmakla birlikte bunlara karşıda refrakter vakalar mevcuttur. Bcl inhibitörleri 17p delesyonlu hastalarda 2. basamakta onaylı ajanlardır, Bcl-2 inhibisyonunu dolayısıyla tümör hücrelerinin apoptoza yönelmesini sağlarlar. Vaka ülkemizde bcl inhibitörü Venetoclax'ın ilk kullanım tecrübesidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositör Lösemi, 17p, Venetoclax

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler / Biyolojisi

Referans Numarası: 478

P-188

ORBİTA TUTULUMU İLE BAŞVURAN EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LENFOMA

Birgül Öneç¹, Kürşad Öneç², Murat Albayrak³, Harika Okutan³

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Düzce

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

³Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Ekstranodal NK/T hücreli lenfoma (ENKL) T veya NK hücreli lenfomalar arasında yalnız %12 oranında görülen özel ve nadir bir lenfoma subtipidir. Nazal tip

genellikle üst solunum yolunda lokalizedir ve nazal obstrüksiyon bulguları ya da epistaksis ile başvuruya sebep olur. Burada göz etrafında şişlik nedeniyle başvuran ve orbita tutulumlu evre IV ENKTL -nazal tip saptanan hastamızı paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu: Elli beş yaşında erkek hasta son bir ayda başlayan ve giderek artan sol göz çevresinde şişlik şikayeti ile göz hastalıkları polikliniğine başvurdu. Hastada sol alt göz kapağını iten ve zigomatik kemik üzerinde palpe edilebilen kitle ve sol göz görme keskinliğinde azalma, görme alanında daralma saptandı. Çekilen kontrastlı bilgisayarlı tomograflerde sol maksiller sinüsü doldurarak komşu kemik yapıları destrükte eden ve sol orbitayı invaze eden kitle lezyonu ile parotis içi ve komşuluğunda büyümüş lenf nodları saptandı. Yapılan biyopsiler ENKL -nazal tip ile uyumlu iken, hastanın PET-CT ile değerlendirilmesinde primer kitle ve servikal lenf nodları yanında vertebralarda yaygın kemik iliği tutulumu saptandı. Kemik iliği biyopsisinde de invazyonun kanıtlanması ile hasta evre IV ENKL kabul edildi. 3 kür CEOP tedavisi sonrası parsiyel yanıt elde edildi, dokso-rubisin eklenerek devam edilirken 4. Kür sonrası sol göz hareketlerinde kısıtlanma ile kendini gösteren progresyon saptandı. Hastada üçüncü basamak kurtarma tedavisi ve otolog kök hücre nakli hazırlıklarına başlandı.

Tartışma: Hastalık temelde agresif bir lenfoma olmakla beraber prognoz lokalizasyon ve evre ile ilişkilidir. Vakaların çoğunluğu (%68) nazal, %26'sı ekstranazal ve %6 dissemine (agresif veya sınıflandırılmayan) hastalıkla presente olur. Sınıflandırmada "Nazal tip" ekstranazal bölgelerde lokalize olan ENKL hastalarını da kapsar. Tipik olarak vasküler invazyon ve destrüksiyon yapan bu lenfomanın evrelemesinde Ann Arbor yanında T bazlı evreleme de önerilmektedir. Buna göre T1 nazal kavitede sınırlı tümörü ifade ederken, orbita invazyonu ve parotise doğru uzanım bizim hastamızın T4 olarak evrelenmesine sebep olmaktadır. Lokalize (IE) hastalık tek başına ya da kemoterapi (KT) ile kombine edilen radyoterapiye (RT) iyi yanıt verir. Nazal bölge dışındaki lokalizasyonlar, ileri evre ile başvuru ve kemik destrüksiyonu kötü prognoz göstergesidir. Bizim hastamız gibi orbita invazyonu olan hastalarda görme kaybı riski nedeniyle RT uygulanamayabilir. Nadir bir hastalık olduğundan standart bir tedavisi olmamakla birlikte, diğer T hücreli lenfomalar gibi CHOP benzeri rejimler uygulanmakta ancak tatmin edici sonuçlar vermemektedir. Bizim hastamız gibi ileri evre ve yüksek riskli hastalarda L-asparaginaz bazlı yüksek doz KT, uygun hastalarda buna kombine edilen RT ve otolog kök hücre nakli ile konsolidasyonun birinci basamakta planlanması gerektiği de önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ekstranodüler NK/T hücreli lenfoma, nazal tip, orbita

Kırmızı Hücre Fizyolojisi ve Bozuklukları

Referans Numarası: 352

P-189

İKİ OLGU İLE OSLER-WEBER-RENDU SENDROMU: FİZİK MUAYENE ÖNEMLİ

İrfan Yavaşoğlu¹, Hayri Üstün Arda¹, Nihan Alkış¹, Ali Zahit Bolaman¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Hereditör hemorojik telanjektazi (HHT, Osler Weber Rendu Sendromu); otozomal dominant kalıtımlı dominant olarak vasküler bozukluklarla seyreden,

çeşitli klinik bulgularla prezente olan nadir bir hastalıktır. Klinik bulguları içinde en sık olanlar hastalığa karakteristik olan mukokutanöz telenjektaziler, epistaksis, gastrointestinal sistem (GİS) kanamaları, arterio-venöz malformasyonlar ve demir eksikliği anemisi. Burada ileri yaşlı ve hemşire olarak çalışan HHT tanılı iki hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 86 yaşında erkek hasta demir preparatı kullanımına rağmen sebat eden demir eksikliği anemisi ve efor dispnesi nedeni ile eritrosit süpsansiyonu verilmesi planlanarak kliniğimize yatırıldı. Hastanın anamnezinden üç kez gastrointestinal kanama geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde dudakta, boyunda ve her iki elde mukakutanöz telenjektaziler saptandı. Bunun dışında hastanın önemli bir fizik muayene bulgusu yoktu. Soygeçmişinde değerlendirildiğinde dayısında benzer öykü alınan hasta da tekrarlayan GİS kanamaları, mukakutanöz telenjektazileri ve demir eksikliği olması nedeni ile HHT tanısı düşünüldü. Aynı şekilde 49 yaşında hemşire bayan hasta tekrarlayan burun kanamaları nedeni ile trombosit fonksiyon testi yaptırmak için başvurdu. Daha öncede bu yönde bir çok kez tetkik edilmişti. Fizik muayenesinde dudakta, boyunda ve her iki elde mukakutanöz telenjektaziler saptandı. Oğlunda benzer bulgular olduğunu ifade etti. Akciğer tomografisinde sol akciğerde 27 mm çapında arteriyovenöz malformasyon saptandı. Kraniyel değerlendirme normaldi. ENG mutasyonu için tetkiki devam etmektedir.

Tartışma: HHT 5000 ile 8000'de bir kişide görülen bir hastalıktır. HHT'de görülen demir eksikliği anemisi öncelikle epistaksise bağlı daha az sıklıkla da GİS kanamasına bağlı demir kaybı sonucunda gelişir. Hematoloji pratiğinde çok sık görülen karşılaşılan demir eksikliği anemisinde ve tekrarlayan kanamaları olan hastalarda fizik muayene etiyojolojiyi aydınlatmak için çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Osler-Weber-Rendu Sendromu, Fizik Muayene, Demir Eksikliği Anemisi

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 406

P-190

GRANULOSİTİK SARKOM VE AFİBRİNOJENEMİ İLE BAŞVURAN AML M5 OLGUSU

Özlem Arman Bilir¹, Şule Toprak¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Pamir Işık¹, Neşe Yaralı¹, Abdurrahman Kara¹, Namık Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Dissemine intravasküler koagülasyon (DİK), lösemi tanısı sırasında ve seyrinde görülebilen ve yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur. Özellikle akut promyelositik lösemi (APL) hastalarında sık görülse de APL dışında akut myeloid lösemninin (AML) diğer FAB tiplerinde de saptanabilir. Burada orbital granülositik sarkom ile başvuran ve tanı sırasında belirgin hipofibrinojenemisi olan ancak kanama bulgusu olmayan AML M5 tanılı hastamızı sunmak istedik.

Olgu: 9 aylık kız hasta, gözlerinde şişlik yakınması ile hastanemize getirildi. Fizik muayenesinde bilateral proptozisi, peteşileri ve hepatomegalisi mevcut olan hastanın hemogramında beyazküre sayısı $45,4 \times 10^9/L$, hemoglobin 10,8 gr /dl, trombosit sayısı $36 \times 10^9/L$ idi. Periferik yaymada %90 oranında geniş mor, granülsüz sitoplazmalı monoblastik karakterde hücreler görüldü. Laktik

dehidrogenaz yüksekliği dışında biyokimyasal tetkikleri normal sınırlarda idi. Protombin zamanı (PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) ve fibrinojen düzeyi ölçülemeyen hastanın D-dimer düzeyi 2700 mg/L (N:<0,5 mg/L) bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda kemik iliğinin tamamen monoblastik karakterde hücrelerce infiltre olduğu görüldü. Akım sitometrik incelemesinde CD45, HLA DR, CD 15, CD33, CD38, CD11b, CD123 CD64 pozitif idi. Hastaya AML M5 tanısı konuldu ve bilateral proptozisi orbital granülositik sarkom olarak değerlendirildi yüksek doz metil prednizolon tedavisi verildi ve AML BFM 2004 protokolünün indüksiyon tedavisi AIE blok başlandı. Tedavinin beşinci günü bakılan fibrinojen düzeyi 78 mg/dl, yedinci gün 140 mg/dl, PT 10,1sn, aPTT 25,1sn olarak ölçüldü. Hastamız halen remisyonda olup AML BFM 2004 protokolünü almaktadır.

Tartışma: Blastlardan salınan prokoagulan maddeler yada enzimler veya lösemik hücrelerin kendi fibrinolitik aktiviteleri lösemi hastalarında DİK'e neden olabilir. DİK'in APL dışındaki diğer AML tiplerindeki sıklığı ve hastalığın prognozu ile ilişkisi tam olarak aydınlatılmamıştır. APL dışı AML tanılı 379 hastanın incelendiği bir çalışmada hastaların %5'inde hipofibrinojenemi tespit edilmiş ve en sık AML M5 hastalarında hipofibrinojenemi olduğu bildirilmiştir. Hipofibrinojeneminin kemoterapi ile hızla düzeldiğini ve prognoz üzerine olumsuz etkisi olmadığını gösterilmiştir. Uchiumi ve ark. yaptığı çalışmada M3 dışı 161 hastanın 52'sinde DİK geliştiği ve DİK'in yüksek beyaz küre, yüksek CRP, CD 13 ve HLA DR negatifliği ile ilişkili olduğunu gösterilmiş ve DİK gelişen ve gelişmeyen hastaların olumsuz sağ kalımları arasında fark bulunmamıştır.

Sonuç olarak hastamızda klinik olarak DİK bulgusu olmayıp laboratuvar bulguları DİK ile uyumluydu. İndüksiyon kemoterapisinin başlanmasıyla herhangi bir hemorajik komplikasyon gelişmeden PT/aPTT/fibrinojen düzeyleri normal sınırlara geldi. APL dışındaki AML hastalarında da DİK tablosu ile karşılaşılabileceği, aktif kanaması olmayan hastalarda primer hastalığın tedavisi ile koagülasyon parametrelerinin normale dönebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut miyeloid lösemi, afibrinojenemi, granülositik sarkom

Koagülasyon ve Fibrinoliz Bozuklukları

Referans Numarası: 436

P-191

KONJENİTAL AFİBRİNOJENEMİDE SPONTAN İNTRAKRANİYAL KANAMA SONRASI SEKONDER PROFİLAKSİ

Koray Yalçın¹, Oğuz Dursun², Alphan Küpesiz¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğun Bakım Bilim Dalı

Giriş: Konjenital afibrinojenemi, fibrinojenin yokluğu ya da ölçülemeyecek derecede az olmasıyla karakterize nadir görülen bir kanama bozukluğudur. Otozomal resesif kalıtım gösterir ve prevalansı yaklaşık milyonda bir kadardır. Afibrinojenemide spontan intrakraniyal kanama sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte geniş bir seride bu oran < %10 olarak tespit edilmiştir.

Bu olguda amacımız nadir görülen bu kanama bozukluğunda sekonder profilaksinin etkinliğini göstermektir.

Olgu: Konjenital afibrinojenemi tanısıyla takipli 11 yaşında erkek hasta acil servise baş ağrısı şikayetiyle başvurdu. Doğumdan sonra topuk kanı alınması sırasında kanamanın durmaması üzerine bakılan fibrinojen değerinin okunamaması üzerine tanı alan hastanın bugüne kadar hiçbir kanama şikayeti olmamıştı. Ebeveynleri arasında 2. dereceden akrabalık olan hastanın ailesinde başka hasta birey yoktu.

Acil başvurusunda yapılan fizik muayenesinde baş ağrısı dışında özellik saptanmayan hastanın PT: > 100 sn, APTT: > 120 sn, INR > 9, Fibrinojen: ölçülemeyecek kadar düşük saptandı ve beyin tomografisinde patolojik bulgu saptanmadı. Acil servis izleminden kendi isteğiyle ayrılan olgu ertesi gün şiddetli baş ağrısı ve bilinç kaybı nedeniyle tekrar acil servise başvurdu. Başvuru anında bilinci kapalı olan hastanın ışık refleksi bilateral zayıf olarak saptandı. Beyin tomografisinde frontal bölgede epidural ve subdural kanama saptanan hastaya beyin cerrahisi tarafından acil operasyon planlanarak taze donmuş plazma (TDP) infüzyonu yapıldı. Operasyonda epidural ve subdural hemoraji boşaltıldı.

Operasyon sonrası yatışında TDP, kriyopresipitat ve saflaştırılmış fibrinojen konsantresi (Haemocomplettan) replasmanı yapıldı. Yatışı sırasında kanaması olmadı. Taburculuk sonrası 3 ay boyunca fibrinojen >100 mg/dl olacak şekilde haftada 3 gün Haemocomplettan uygulandı. Son 3 aydır ise haftada bir kez 80 mg/kg/doz Haemocomplettan almaya devam ediyor. Profilaksi tedavisi devam eden hasta sorunsuz şekilde takip edilmektedir.

Sonuç: Literatürde afibrinojenemiye bağlı intrakraniyal kanama görülen olgu sayısı çok azdır. Fibrinojen konsantrisine ulaşılamayan acil durumlarda TDP ve kriyopresipitat kullanılması önerilmektedir. Hastaların operasyon sonrası ve uzun dönem takibinde sekonder profilaksi uygulanmasına dair olgu bazında örnekler olmakla birlikte üzerinde uzlaşılmış bir profilaksi dozu ve süresi mevcut değildir. Olgumuzun başarılı tedavisi ve uzun dönem sekonder profilaksi deneyimiyle literatüre katkı sağlayacağımı düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: afibrinojenemi, intrakraniyal kanama, sekonder profilaksi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 168

P-192

İMATİNİB İLİŞKİLİ EL-AYAK SENDROMU

Meltem Aylı¹, Hakkı Onur Kırkızlar¹, Hakan Demir²

¹*İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı*

²*İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı*

KML hastalarının kaderini değiştiren Spesifik bcr/abl tirozin kinaz inhibitörü İmatinib mesilat p210 onkoproteinin ATP bağlanan bölgesine spesifik olarak bağlanan bir fenilaminopirimidin türevidir. Bu molekül değişik ciddi yetlerde cilt reaksiyonlarına yol açmaktadır. Biz İmatinib (İM) ile gelişen ve literatürde çok az sayıda bildirilmiş bir el-ayak sendromu olgusunu raporladık.

Olgu: 39 yaşında bayan hasta mart 2016'da Ph pozitif ALL tanısı konularak Modifiye UCSF ALL rejimi ve 400mg/gün İmatinib başlandı. Tedavinin 4. haftasında hastanın ellerinde kaşıntı, önce el içi sonra ayak tabanlarında hafif kızarıklık ve şişlik belirdi. Sonra şişlik ve

kızarıklık el sırtı ve parmaklara yayıldı ve arttı kızarıklık ve şişlik el ve ayak bileklerine kadar uzanıyordu ve hat şeklinde keskin bir sınırla sağlam dokudan ayrılıyordu. Lezyonlardan yapılan biyopsi ilaç erüpsiyonu olarak raporlandı. Lokal kortikosteroid ve sistemik antihistaminik başlanan hasta şiddetli ağrıdan yakınıyordu. İmatinib kesildi 10 gün içinde lezyonlar gerileyerek yok oldu. Bu cilt bulguları el-ayak sendromu olarak değerlendirildi. Bu sendroma yol açtığı bilinen diğer ilaçların kullanılmamış olması ve literatürde diğer tirozin kinaz inhibitörleri ile bildirilen bu yan etki bizim hastamızda İM ile ilişkili bulundu.

Tartışma: İM kullanan hastaların %7-21'inde cilt reaksiyonları görülmektedir. İM bağlı cilt reaksiyonları doz bağımlı olarak tanımlanmakta ve 400 mg/gün ve daha yüksek dozlarda bildirilmektedir. Olguların %63-84'ünde tedavinin 6. haftasından sonra periorbital şişlik, %50'sinde tedavinin 9. Haftasından itibaren makulopapuler erupsiyonlar gözlenmektedir. Destek tedaviye yanıt vermeyen ve İM tedavisini tümüyle kesmeyi gerektiren ciddi kutanöz yan etkiler %1 den daha az sıklıktadır. Literatürde İM ilişkili Stevens-Johnson sendromu olgusu mevcuttur. İM tarafından trozin kinaz inhibisyonu sonucu Melanogenezisin aktive olması ile açıklanan hiperpigmentasyon sıklığı %16-40 iken 5 olguda İM ilişkili hipopigmentasyon tanımlamışlardır. İM ilişkili cilt reaksiyonlarından hipersensitivite değil direkt farmakolojik etkisi sorumlu tutulmaktadır. El- ayak sendromu sitara bin, florourasil, capesitabin, doksorubicin ve sunitinib ve sorafenib ile ilişkili olabilmektedir. Tedavinin ortalama 2-4. haftalarında ortaya çıkan bu etki ilacın kesilmesi veya doz azaltılmasıyla ortadan kalkmaktadır. Topikal kortikosteroidler genellikle yeterli olmakta nadiren sistemik steroid gerekmektedir. İmatinib ve diğer trozin kinaz inhibitörleri ile tanımlanan kutanöz yan etkilerin mekanizması bilinmemektedir. Sorafenib ve sunitinib VEGFR, PDGFR ve FLT3 inhibisyonu, İmatinib ise bunların içinde sadece PDGFR inhibisyonu yapmaktadır. Bu 3 molekül tarafından da inhibe edilen ortak trozin kinaz PDGFR olduğu için bu yan etkiyi de PDGFR blokajı ile açıklayan yaklaşımlar vardır. Bu olgu göstermiştir ki İmatinib bilinen tüm kutanöz yan etkilerinin yanı sıra el-ayak sendromuna da sebep olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: İmatinib, el -ayak sendromu



Şekil 1.



Şekil 2.

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 236

P-193

PROPİTOZİS İLE BAŞVURAN NÜKS MULTİPLE MYELOM

Sinan Demircioğlu¹, Refik Oltulu²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi,meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi,meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

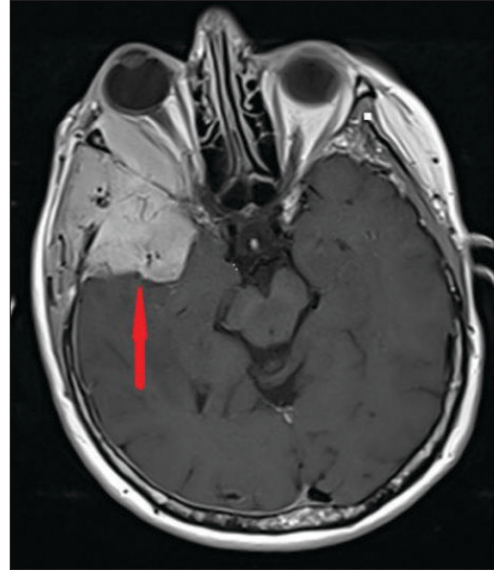
Giriş: Dokuların plazma hücre infiltrasyonuna veya hipervizikositeye bağlı olarak multiple myelomda(Mm) göz sıklıkla etkilenmektedir. Fakat orbital tutulum nadiren görülmektedir. Propitozis ile başvuran nüks Mm olgumuza sunduk.

Olgu: Sağ femur kırığı nedeniyle opere olan 64 yaşında kadın hastaya nisan 2014 de IgG Kappa Mm tanısı kondu. 3 kür VAD(vinkristine-adriamisin-deksametazone) ardından 2 kür Cy-Dex (siklofosfamide-deksametazone) kemoterapisi ile çok iyi kısmi yanıt elde edildi. Hasta otolog kök hücre nakli olmayı kabul etmedi. Aylık zoledronik asit verilen hasta ilaçsız izleme alındı. Nisan 2015 de sağ gözde şişme şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde propitozis vardı. Çekilen Beyin MR da sağ temporal bölgede 5x6 cm boyutlarında, sağ orbita lateriline ve ekstrakonal alana taşan solid kitle saptandı.(Şekil 1) Tetkiklerinde total protein:10,3 g/dl, albumin:3,7 g/dl, kalsiyum:10,91 mg/dl, IgG:42 g/l, sedimentasyon:115 hemogloblin:9,9 g/dl saptandı. Nüks Mm kabul edilip VCD(bortezomib-siklofosfamide-deksametazone) kemoterapisi başlandı. Propitozis hızla geriledi. 4. Kür VCD sonrası orbital MR çekildi. Kitlede regresyon izlenmekle beraber tamamen kaybolmadığı görüldü (Şekil 2). Hastaya tekrar otolog kök hücre nakli önerildi. Hasta yine kabul etmedi. Lenalidomide-Deksametazone tedavisine geçildi.

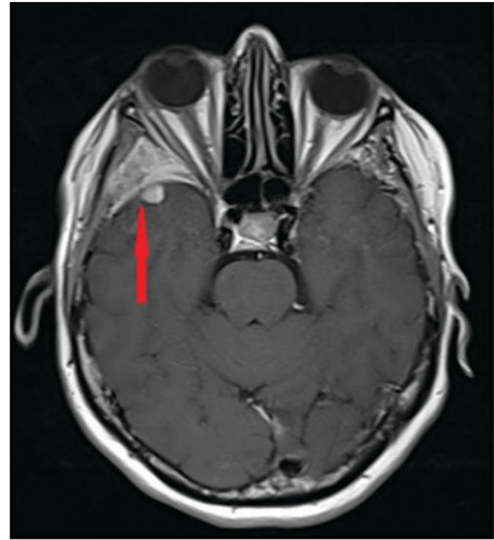
Tartışma: Orbital tutulum Mm da nadir görülür. Kitle etkisine bağlı en sık semptomu propitozistir. Görme keskinliğinde azalma, çift görme ve gözde şişlik gibi bulgular da eşlik edebilir veya sadece biri ile ortaya çıkabilir. Tipik olarak orbita postreioru tutulurken ve kitle genellikle ekstrakonal bölgede bulunur. %88'i tek taraflı tutulum gösterirken %12'sinde bilateral tutulum görülür. Daha çok olarak IgG ve IgA, Mm da görülür. Tipik olarak Mm tanılı hastalarda ortaya çıkarken bazende tanısı olmayan vakalarda sistemik hastalığın ilk ortaya çıkış bulgusu

olabilir. Orbital Mm tutulumu ekstraorbital veya soliter plazmositomlara göre daha agresif gidiş gösterir.

Anahtar Kelimeler: propitozis, orbital plazmositom, multiple myelom



Şekil 1.



Şekil 2.

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 61

P-194

ŞİDDETLİ ERİTRODERMİ VE DERMATOPATİK LENFADENOPATİ İLE ORTAYA ÇIKAN AKUT MYELOİD LÖSEMİ OLGUSU

Ramazan Öcal¹, Zübeyde Nur Özkurt¹, MehmetSezgin Pepeler¹, Gizem Toker², Münci Yağcı¹¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

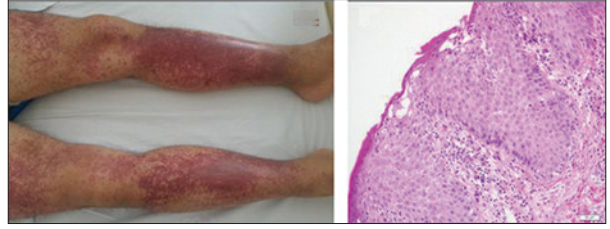
Giriş: Pautrier–Woringer Sendromu olarak da bilinen dermatopatik lenfadenit (DLA), lenf nodlarında parakortikal histiyosit proliferasyonu ve hasarlı epitelden salınan melanin birikimi ile karakterizedir. Benign olarak kabul edilir ancak primer cilt lenfoması, hipereozinofilik sendrom, human papilloma virus ve verruca vulgaris enfeksiyonları ve hemofagositik lenfohistiyositoz ile birliktelikleri bildirilmiştir. T hücreli ve Hodgkin lenfomalar ile ilişkisi hakkında veriler artmaktadır. Olgumuz ile literatürde ilk defa akut myeloid lösemi (AML) ve DLA birlikteliği gösterilmiştir.

Olgu: 59 yaşında erkek hasta, vücudunda yaygın eritem ve pullanma ile birlikte inatçı kaşıntı nedeni ile dermatoloji kliniğinde takip edilmeye başlanmıştır (Şekil 1a). Eritroderminin en sık nedeni olan ilaçlar dışlandıktan sonra uygulanan cilt biyopsisi “epidermis yüzeyinde hiperkeratoz ve parakeratoz, keratin tabakada nadir nötrofiller, intersellüler ödem, akantoz ve fokal spongiyoz” olarak rapor edilmiştir (Şekil 1b). Tedaviye rağmen artış gösteren periferik ödeme inguinal bölgede yaklaşık 4 cm çapında lenfadenopati eklenmiştir. Lenf nodu histopatolojik incelemede geniş berrak eozinofilik sitoplazmalı histiyositler, dendritik hücreler ve melanin ile demir pigmentleri gözlenmiştir (Şekil 2a). Takip eden dönemde klinik durumu kötüleşme ile birlikte iki hafta içerisinde şiddetli nötropeni gelişmiştir. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde miyeloblast infiltrasyonu tespit edilmiştir (Şekil 2b). İdarubisin (3 gün) ve sitarabin (7 gün) ile indüksiyon kemoterapisi uygulanmış ve 14. günde hematolojik tam yanıt elde edilmiştir. Eritrodermi ve kaşıntı yakınması kemoterapi ile iyileşme göstermeye başlamış ve yüksek doz sitarabin ile konsolidasyon tedavisi sonrası tamamen kaybolmuştur. 4 kür konsolidasyon sonrasında tam yanıtta izlenmektedir ve cilt lezyonu ya da lenfadenopatisi yoktur.

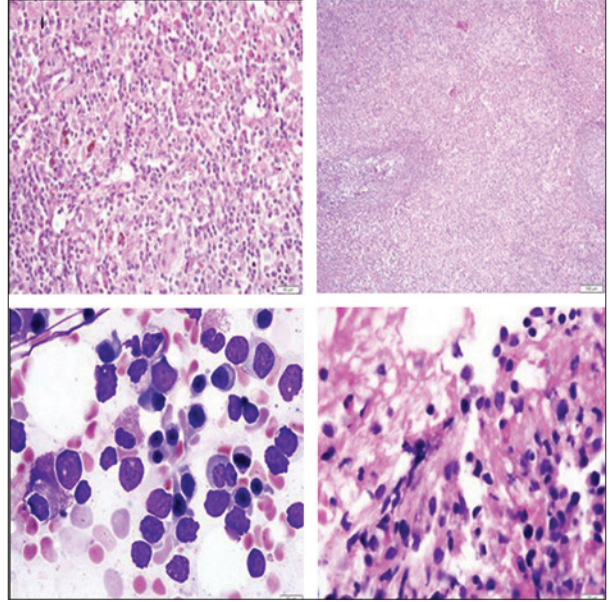
Tartışma: DLA etiyojisi ve malign hastalıklarla ilişkisi kesin olarak bilinmemektedir. AML’de cilt tutulumu yaygındır ve ilk bulgu olabilmektedir. En yaygın şekli leukemia cutis olarak bilinmekte ve kolaylıkla tanınmaktadır. Bu durumlar altta yatan solid malign bozukluklar ile myelodisplastik sendrom gibi hematolojik bozukluklarda görülür ve metastatik tutulum olarak kabul edilmeyen kutanöz paraneoplastik sendromlardan farklıdır. Bu noktada olgumuzda olduğu gibi atipik bulgular da göz önünde tutulmalıdır. Erişkin still hastalığı ve hipereozinofilik sendrom gibi benign durumlarda lenfadenopati ve cilt lezyonları primer hastalığın sistemik steroid tedavisi ile düzeltilmektedir. Hematolojik malignite ilişkili DLA’de tedavi ise primer hastalığın steroid ya da kemoterapi ile tedavisidir.

DLA tanısı alan hastalar altta yatan solid ya da hematolojik malignite açısından araştırılmalıdır. Olgumuz ile AML’de farklı kutanöz paraneoplastik tutulumların olabileceğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Eritrodermi, Dermatopatik lenfadenopati, akut myeloid lösemi



Şekil 1.



Şekil 2.

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 298

P-195

KOLŞİSİN KULLANAN FMF TANILI HASTADA GELİŞEN TROMBOSİT FONKSİYON BOZUKLUĞU: OLGU SUNUMU

Lale Çapar¹, Mahmut Bakır Koyuncu¹, MeryemBalçeli¹, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik²¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

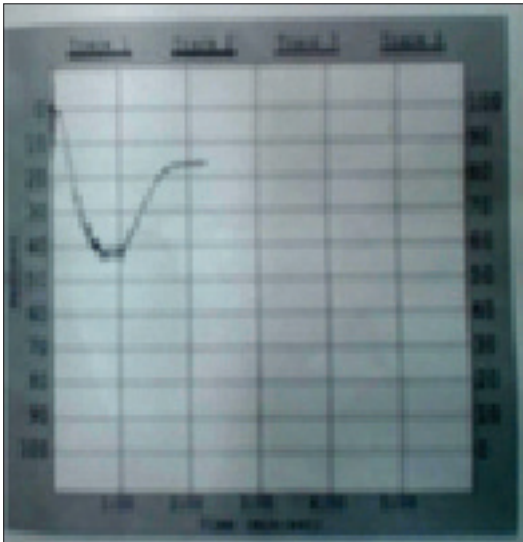
Giriş-Amaç: Kolşisin hem ailevi akdeniz ateşi (FMF) hem de gut tedavisinde etkin ve sık kullanılan bir ilaçtır. Kolşisin kullanımına bağlı kanama nadir görülen bir komplikasyondur. Kolşisin kullanımı sonrası trombosit fonksiyon bozukluğu gelişen bir olgu sunumu sunulacaktır.

Olgu: 26 yaşında kadın hasta; vaginal kanama şikayeti ile geliyor. 2 yıldır aşırı adet kanaması oluyor. (Günlük 5-6 ped), doğum sonrası 40 gün kanaması olmuş. Parmağı kesildiğinde kanması zor duruyormuş (en az 1 saat sürüyormuş). 7 yıl önce FMF tanısı almış, 2 yıldır 1,5 mg/gün kolşisin kullanıyormuş. Periferik yaymada trombosit sayısının yeterli ve ikili üçlü kümeler olduğu görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde Hb 10 gr/dl, plt:20x10³/µl, PTZ-APTT:normal, kanama zamanı 5

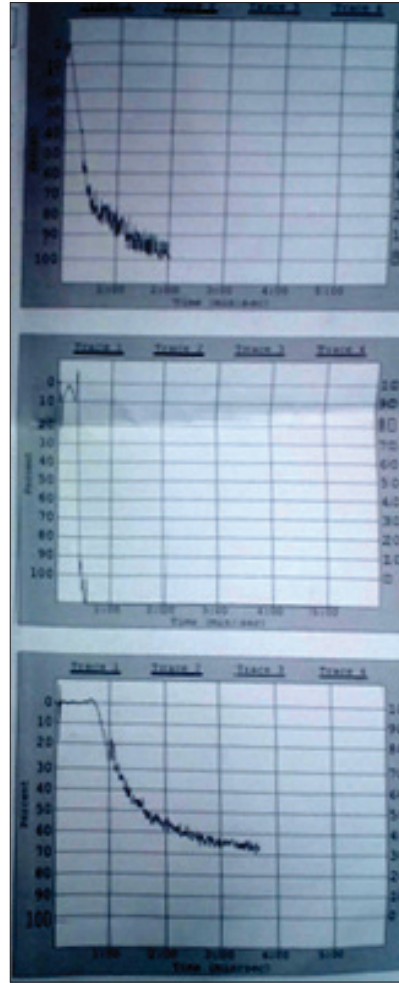
dakika, fibrinojen, D-dimer:normal, vWF Antijen düzeyi hafif düşük, Ristosetin kofaktör aktivitesi normal, FVIII, FIX, FV, FII, FXIII düzeyleri normal. Kanama zamanının normal olması yalancı negatiflik olarak değerlendirildi. Hastada trombosit fonksiyon bozukluğu araştırıldı. ADP ile agregasyon testi uygulandı, sekonder agregasyon dalgası izlenmedi. Hastanın bu durumunun kolşisine bağlı olduğu düşünüldü. Kolşisin kesildikten sonra şikayetleri düzeldi.

Sonuç: ADP ile agregasyon testinde sekonder agregasyon dalgasının oluşmadığı durumlar;depo havuz eksikliği ve salınım (release) defektleridir. Hastanın bu durumu doğuştan olmadığı için akkiz nedenler araştırıldı. Kolşisin ve platelet fonksiyonları ilişkisi araştırıldığında kolşisinin plateletlerdeki mikrotübül fonksiyonlarını bozarak sekonder agregasyon dalgasının oluşmasını engellediğine dair verilere ulaşıldı. Normalde FMF hastalığı trombosit aktivasyon artışı üzerinden aterosklerotik risk ile ilişkilidir. Kolşisin plateletlerdeki mikrotübül fonksiyonlarını bozarak sekonder agregasyon dalgasının oluşmasını engeller, kanama diatezine yola açar. Ancak bu doz bağımlı bir etkidir. Trombosit fonksiyon testlerinde ADP dozu ile alakalı olarak farklı yanıtlar ortaya çıkabiliyor. ADP zayıf agonist olarak kabul edilir. 2 µM ADP ile sekonder agregasyon dalgası izlenmezken 6 µM ADP ile yapılan testte sekonder agregasyon dalgası izlenir. Sonuç olarak kolşisin,trombosit mikrotübüllerine bağlanır. Trombosit agregasyonunun sekonder dalgasını inhibe eder ve release reaksiyonunu inhibe eder.

Anahtar Kelimeler: kolşisin, trombosit fonksiyon bozukluğu



Şekil 1.



Şekil 2.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 42

P-196

BURUN YAN DUVARINDA YERLEŞİK PRİMER CİLT FOLİKÜLER LENFOMA

Mehtap Dalkılıç Çalış¹, Aysel Doğan Geçit², Mehmet Nail Güngör³, Semiha Keskin³, Özlem Ton⁴, Nedim Polat⁵

¹T.C.sağlık Bakanlığı İstinye Devlet Hastanesi Onkoloji Kliniği, İstanbul

²T.C.sağlık Bakanlığı İstinye Devlet Hastanesi Plastik Cerrahi Kliniği,istanbul

³T.c.sağlık Bakanlığı İstinye Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İstanbul

⁴T.C.sağlık Bakanlığı Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, İstanbul

⁵Polat Patoloji Laboratuvarı, İstanbul

Giriş: Primer deri lenfomaları, T veya B lenfositlerinin proliferasyonu ile karakterize, deri için özel bir tropizm gösteren immün sistem neoplazileri olarak tanımlanabilir. Deri lenfomalarında “primer” tanımlaması, hastalığın başlangıcında deri dışı bir bulgu olmaması anlamını taşır. NHL'ların ≈ %4'ünü oluşturur. Klinik olarak deriye

sınırlı, tanı konduğunda ve 6 ay sonrasında kadar deri dışı belirti göstermeyen lenfositik neoplaziler olarak tanımlanır. Sekonder kutanöz lenfomalar ise yaygın nodal veya ekstranodal lenfomanın deriyi infiltre etmesidir.

Olgu Sunumu: 54 yaşında kadın hasta burun sağ yarısında 0,6X0,5X0,4 cm boyutlarında kitle nedeniyle eksizyonel biyopsi yapıldı. Dermisin tamamını dolduran ve dermiste destrüksiyona neden olan yoğun lenfositik infiltrasyon olarak değerlendirildi ve immunohistokimyasal çalışmada CD20(+),CD3(-),CD10(+), bcl-6(+), bcl-2(-/fokal zayıf+), CD5(-),bcl-1(-), CD30 (-),CD38 (-),CD23 ve CD21 dağılımı dendritik ağ kalıntısı saptandı. Folliküler lenfoma olarak raporlandı.sistemik hastalık bulunamaz ise primer kutanöz folliküler laenfoma kabul edilmesi önerildi. Hastanın tüm yapılan tetkikleri normal olarak bulundu. Hasta T1a tümör olarak kutanöz b hücreli foliküler lenfoma kabul edilerek takibe alındı.

Tartışma: Bazı vakalarda deri lenfomaları ile deri dışı birçok vakada mikroskop altında benzer görünümü olan tümörlerin, morfolojik, fenotipik, genotipik ve prognostik açıdan benzer olmakla birlikte kaynak organla ilişkili olarak çok farklı biyolojik davranış gösterdiği bilinmektedir. Primer deri lenfomaları ile deri dışı (genellikle nodal) lenfoma ve lösemilerin sekonder deri tutulumu arasında prognoz ve tedavi yaklaşımı açısından önemli farklar olması nedeniyle, ayırım yapılması çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Primer Cilt Lenfoma, Folliküler Lenfoma, B Hücreli Lenfoma, Ekstranodal Lenfoma, Nonhodgkin Lenfoma, CD20, CD3, D10, bcl-6, bcl-2, CD5, CD30,

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 331

P-197

MULTİPL MİYELOM HASTASINDA 24 KÜR LENALİDOMİD TEDAVİSİ SONRASI BAŞARILI HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONU

Eren Arslan Davulcu¹, Püsem Patır¹, Nur Soyer¹, Fahri Şahin¹, Güray Saydam¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Multipl miyelom (Mm) en sık ikinci hematolojik kanserdir ve kemik iliğinde malign plazma hücrelerinin artışı ile meydana gelir. Lenalidomid Mm tedavisinde kullanılabilen ilaçlardan biridir. Kök hücre mobilizasyonundan önce lenalidomid kullanmış olmak, Mm tanısından 1 yıl ve sonrasında kök hücre toplamak mobilizasyon başarısızlığı için risk faktörlerinden bazılarıdır. Önerilen, lenalidomid bazlı tedavilerden sonra 6 ay içinde kök hücre toplanmasıdır. Yirmi dört kür lenalidomid-deksametazon (RD) tedavisine rağmen başarılı kök hücre mobilizasyonu yapılan bir Mm hastası sunacağız.

Atmış altı yaşında erkek hasta, Aralık 2010'da IgG Mm tanısı almıştır. İki kür vinkristin-adriamisin-deksametazon (VAD) tedavisi altında hastalık progresyonu olunca 3 kür bortezomib-deksametazon (VD) tedavisi verilmiştir ancak yanıt alınamamıştır. Haziran 2011'de RD tedavisine başlanmış ve bu tedavi ile kısmi remisyonda elde edilmiştir. Bu süreç içinde hasta otolog hematopoetik kök hücre nakli (OHKHN) olmayı reddetmiştir. RD'nin 24. küründen sonra hastalık ilerlemiş, deksametazon-siklofosfamid-etoposid-sisplatin (DCEP) protokolü başlanmıştır. DCEP'in ikinci küründen sonra hasta OHKHN için mobilize edilmiştir. Mobilizasyonun 5. gününden başlayarak otolog kök hücre toplandığı güne kadar 10 µg/kg/gün rekombinant insan granülosit koloni stimulan

faktör subkutan yoldan uygulanmıştır. Toplanan CD34+ hücre sayısı toplam 3.63X10⁶ /kg olarak hesaplanmış ve OHKHN Nisan 2015'te yapılmıştır. Hasta parsiyel remisyonunda olarak takip edilmektedir.

OHKHN özellikle Mm için çok önemli bir tedavi yöntemidir. Kök hücre mobilizasyonunu etkileyen çeşitli faktörler bulunmaktadır: Önceki kemoterapiler (fludarabin, melfalan, lenalidomid gibi), radyoterapi, yaş, hastalığın türü ve kemik iliği hücreliliği gibi. Mobilizasyon başarısızlığının üstesinden gelmek için daha planlı tedavi yönetimi, etkili mobilizasyon stratejileri ve yeni kullanıma giren mobilizasyon ilaçları göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multipl miyelom, otolog kök hücre nakli, lenalidomid

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 211

P-198

İZOLE ANEMİ VE ARTRİT KLİNİĞİ İLE İZLENEN MDS OLGUSUNDA ALL GELİŞİMİ

Toluy Özgümüş¹, Canberk Sami Başıbüyük¹, Fatma Geçgel¹, Aslıhan Sezgin¹, Fatma Gerin¹, Süheyla Bozkurt², Kemal Türköz², Tayfur Toptaş¹, Ali Eser³, Işık Atagündüz¹, Ayşe Tülin Tuğlular¹

¹Marmara Üniversitesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı

³18 Mart Üniversitesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Myelodisplastik sendrom (MDS) inefektif hematopoez sonucu bir veya daha fazla seride sitopeniler ile karakterize, hematopoietik kök hücrelerin klonal bir hastalığıdır. AML'ye dönüşüm hastaların %30'unda izlenir. Akut lenfoblastik lösemiye (ALL) dönüşüm ise çok nadirdir.

Hematolojik malignitelerin ilk başvurusunda eklem ilişkili şikayetler en sık ALL'de görülür. İzole anemi ve artrit kliniği ile başvuran hastamız teknik imkanların çok geliştiği günümüzde bile klinik bulguların önemini yitirmediğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 24 yaşındaki hasta iki buçuk yıldır olan kalça ve omuz ağrısı, gece terlemesi, kilo kaybı nedeni ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayene organomegali veya lenfadenomegali saptanmadı. Labarotuvarda tetkiklerinde izole normositer anemi ve sedimentasyon yüksekliği saptandı. Bilgisayarlı tomografisinde sol iliak kemik ve L4 vertebrada litik lezyonlar saptandı. Kemik iliği biyopsisinde eritroid seride belirgin displastik değişiklikler izlendi; blast artışı görülmedi. Romatoloji tarafından verilen 1mg/kg/gün metilprednizon tedavisi ile eklem bulguları ve anemi geriledi; ancak yaklaşık 6 ay sonra bulgular nüks etti. Tekrarlanan kemik iliği biyopsisinde MDS-RAEB veya ALL için tanı kriterlerini karşılamadığından tedavi verilmedi; romatoloji tarafından verilen steroid tedavisine ise kısmi yanıt alındı. İki ay sonra klinik bulguların şiddetlenmesi üzerine tekrarlanan kemik iliği biopsisi ile B-ALL teşhisi konuldu. HyperCVAD protokolü A kolu sonrası tam remisyon sağlanan hastanın tedavisi 4 küre tamamlandı. Tam uyumlu kardeşinden kök hücre nakli (HKHN) hazırlığı esnasında nüks hastalık saptandığından önce FLAG, yanıtızsızlık nedeniyle ardından augmented hyperCVAD tedavileri uygulandı. FLAG tedavisi sonrası kemik iliği biyopsisinde hem myeloid hem lenfoid orijinli blast karakterinde hücreler izlendi (bilineer morfoloji). Augmented HyperCVAD

sonrası TBI ile allojenik HKHN için bir transplant merkezine refere edildi.

Tartışma: MDS genellikle akut lösemi ile son bulan kemik iliği yetersizliklerinin tümünü çatısı altında toplayan bir hematopoetik kök hücre hastalığıdır. ALL'ye dönüşen MDS'ler retrospektif olarak incelendiğinde vakaların büyük bir kısmında başlangıçtaki myeloid transformasyonun yerini lenfoid transformasyona bıraktığı görülmektedir. Biz de kendi biopsi materyallerimizi tekrar inceledikten sonra başlangıç evrelerinde hastanın AML blastları ile uyumlu olabilecek dismorfik hücrelerini gördük. FLAG sonrası biopsisinde de benzer şekilde immatür infiltratif hücrelerin bir kısmında CD34+, PAX-5+, TdT+, bir kısmında ise CD34-, MPO+, lizozim + olduğunu gördük ve tanıyı bilineer lösemi şeklinde güncelledik. ALL'lerin %20'si alösemik lösemi, %25'i kemik-eğim bulguları ile hekime başvurur. Sonuç olarak MDS'den ALL transformasyonu son derece nadir olup genelde bu tip vakalara eşlik eden AML açısından dikkatli olunmalı, bifenotipik lösemi akıldta tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: mds, ALL, bilineage lösemi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 212

P-199

KARACİĞER TRANSPLANTASYONU SONRASI GELİŞEN AKUT MYELOSİTER LÖSEMİ: OLGU SUNUMU

Güçhan Alanoğlu¹, Aslıhan Karadağ¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı Isparta

Karaciğer nakli (KCN) sonrası AML %0.2- 2.5 olarak bildirilmiştir. Fakültemizde son 1 senedir organ nakilleri uygulanmaya başlanmış ve 6 KCN gerçekleştirilmiştir. Nakilden 6 ay sonra sunulan olguda AML saptanmıştır. Bu olgunun ışığında SOT sonrası gelişen AML tartışılacaktır.

63 yaşında erkek hasta, DM ve HT mevcut. 20 yıldır Hepatit B taşıyıcısı HBV DNA negatif, 4 yıldır Karaciğer sirozu nedeni ile takip edilmektedir. 2005 de rektum karsinomu tanısı olup, cerrahi sonrası radyoterapi, kemoterapi uygulanmamış. Hasta 16.1.2016 da 40 yaşında kadın kadavradan KCN uygulanmıştır. Nakil öncesi asit ve dalak büyüklüğü saptandı. Lab: BK: 2700mm³, Hb: 9.4. gr, Trombosit: 55000mm³, LDH: 2170, AST: 1349, ALT: 627, D. Bil: 8.10. Postoperatif dönemde mikofenolat mofetil, takrolimus, deltakortril, entecavir başlandı. Takibinde tedrici olarak pansitopeni gelişti. İmmun supresif tedavide ayarlamalar yapıldı ancak düzelme olmadı. Hipersplenizm düşünülerek dalağa embolizasyon uygulandı. Takiben 1 hafta sonra hastanın lökositozu gelişti. BK: 15000mm³, Hb: 7.1, trombosit: 20000mm³, Periferik yaymada %25-30 blast mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonunda %35-40 blast izlendi. CD 34: %60, CD33: %65, CD13 %75, CD14 %8. Hastaya KCN den 6 ay sonra AML tanısı kondu. Takrolimus, entecavir eşliğinde 3-7 Mitoksantron 9 mgr/m2, ARA-C100 mg/m2 tedavisi başlandı. Hasta halen takip altındadır.

SOT olgularının artması, çeşitlenmesi, uzun süreli immün supressif ilaçların kullanımı ve hastaların yaşam sürelerinin uzaması sonucu ikincil maligniteler önemli bir konu haline gelmiştir. KCN sonrası yeni tanı malignite %2.6- %11.5 olarak rapor edilmiştir. En sık non Hodgkin lenfoma, melanoma dışı cilt kanserleri, ösefagus ve oral kavite kanserleri bildirilmiştir. KCN sonrası AML

çok daha nadir saptanmıştır. 2015 itibariyle literatürde 29 olgu bildirilmiştir (Wu, 2015). Ortalama yaş 48, 22 erkek, nakilden ortalama 56.2 ay sonra AML gelişmiştir. Tam remisyon elde edilebilme oranı %56. 7. Hastalara standart tedavi ve kök hücre nakli uygulanmıştır. Devam edilecek immunsupressif dozları ve ilaç kombinasyonları halen tartışmalıdır. AML tipi olarak en sık akut promyelositer lösemi bildirilmiştir. KCN sonrası AML gelişimi olarak en kısa süre 1 ay olarak bildirilmiştir. Bizim olgumuz da 6 ayda AML saptanmıştır. Yoğun immün supressif kullanmış hastalarda AML gelişimi açıklayabilirken bizim hastamız gibi kısa zaman süreci sonrasında gelişen olgularda tanı konmamış myeloid bozukluğun immunsupresifler ile tetiklenmesi şeklinde açıklanabilir (Camos 2003).

KCN sonrası hastaların takibinde hematolojik değerlerde değişiklikler immün supressiflerin etkisi ile açıklanabilir. Ancak hastaların olası hematolojik maligniteler açısından da sıkı takibi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer nakli, akut myelositer lösemi

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 355

P-200

RELAPS VE REFRAKTER HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA ZORLU TEDAVİ YOLAĞI; ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Nuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyayın¹

¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Hodgkin lenfoma erken evrelerde tanı konulduğunda yüzde seksenlere varan kür şansı olan bir hastalık olmasına rağmen refrakter ve relaps vakalarda mortalite yüksek seyretmektedir. Dirençli ve nüks eden vakalarda olog ve allojenik kök hücre nakli, immunoterapi önemli tedavi seçenekleri arasındadır. Allojenik kök hücre nakli sonrası immün supresyonu sağlamak için kullanılan ilaçlara bağlı komplikasyonlar hastanın nakil sonrası hospitalizasyonunu artırmaktadır. Bu çalışmada allojenik kök hücre nakli sonrası 3 yıl geçmesine ve hastaliksız olmasına rağmen kortikosteroid tedavisinin yan etkilerine bağlı sık hospitalize edilmekte zorunda kalınan bir hodgkin lenfoma olgusunu sunduk.

Olgu: 45 yaşında erkek hasta 2009 yılında evre IV B klasik nodüler sklerozan tip hodgkin lenfoma tanısı ile 4 kür ABVD ve IFRT tedavileri görmesine rağmen primer refrakter seyretmesi sonrasında önce 2 kür DHAP sonra 2 kür ICE kurtarma kemoterapileriyle olog kök hücre nakil tedavisi görmüş nakil sonrası parsiyel cevap ile takip edilirken progresyon gelişen hastaya toplamda 12 kür Brentuximab vedotin tedavisi verildi ve tedavi sonrası tam cevap altındayken hasta aile içi ablasından haploidentik kök hücre nakli ile tedavi edildi. Nakil sonrası 3. yılında halen tam cevap ile takip edilen hastanın GVHD deri ve GIS bulguları üzerine başlanılan ve aralıklı olarak devam edilme zorunluluğu olan kortikosteroid tedavisi nedeni ile ayda bir kez hospitalizasyon gerektiren pnömoni, ve akciğer fungal enfeksiyon durumu mevcut olup pulmoner aspergillozis, cmv pnömoni, cmv keratit ve GVHD enterit gibi bulgular nedeni ile sadece 2016 yılı içinde 7 kez enaz 4 hafta hospitalizasyon ve destek tedavisi gereksinimi olmuştur.

Sonuç: Allojenik kök hücre nakli relaps ve refrakter hodgkin lenfoma olgularında kullanılan ama gerek tedavi

döneminde gerekse sonrasında ciddi toksisite ve yan etkilere sahip bir tedavi yöntemidir. Günümüzde PD-1 inhibitörleri immunoterapik ajanların kullanımının artması sayesinde allojeneik kök hücre nakli ihtiyacı azalmıştır ve gerek tedavi gerekse yan etki profili yönünden daha güvenilir bir seçenek olarak durmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma Allojeneik Kök Hücre Nakli

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 184

P-201

NADİR GÖRÜLEN VE KÖTÜ PROGNOSTİK SEYİR İZLEYEN BİFENOTİPİK AKUT LÖSEMİ OLGUSU

Hacer Berna Afacan Öztürk¹, Çiğdem Pala Öztürk¹, Murat Albayrak¹, Mesude Falay³, Gürsel Güneş¹, Okan Yayar², Gülsüm Özet³, Harika Okutan¹

¹Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Çanakkale Devlet Hastanesi

³Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Akut lösemilerde sınıflama hastaların blastik hücrelerinin morfolojik, sitogenetik ve immunofenotipik özelliklerine göre yapılır. T hücre belirteçleri CD2, CD3, CD5, CD7; B hücre belirteçleri ise CD19, CD20, CD22 ve CD79a'dır. Miyeloid seriye ait blastlarda ise CD13, CD117, CD33 ve myeloperoksidaz (MPO) pozitifdir. Akut lösemideki blastik hücreler genellikle tek tip seriye ait belirteçler bulundurulur. Ancak bazı olgularda birden fazla seriye ait belirteçlerin ekspresyonu görülebilir. Bu tip lösemiler bifenotipik akut lösemi denilir. Nadir görülen bu lösemilerin prognozu kötüdür. Biz burada t(4;11) MLL/AF4 füzyonu gösteren nadir görülen bifenotipik akut lösemi olgusunu sunduk.

On dokuz yaşında bayan hastanın ateş ve halsizlik şikayeti ile başvurması üzerine yapılan tam kan sayımında; hemoglobün 5,4 gr/dl, lökosit 212.000 /L, trombosit sayısı 27.000 /L olarak saptandı. Yapılan periferik yaymada çekirdekli hücrelerin tamamının blastik hücre olduğu görüldü. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisinde bazıları granül içeren dar sitoplazmalı nükleer kontür düzensizliği gösteren, blastik hücre infiltrasyonu saptandı. Tanımlanan hücrelerde CD34, CD20, CD3, CD10, CD4, CD8, CD1a ile negatif olup, yaklaşık %60 kadarında MPO ekspresyonu görüldü. CD79a ile yaklaşık %10 kadar hücre pozitif boyandı. Kemik iliğinden yapılan akım sitometrik inceleme de %60'lık blast grubunda CD45, CD15, CD38, CD19 (dim), CD79a (dim), HLA DR pozitif olarak izlendi ve B-ALL ile uyumlu, %31'lik blast grubunda CD13 (dim), CD 33, CD 15, HLA DR, MPO, CD 64, CD11b pozitif olarak izlendi ve AML ile uyumlu idi. Yani akım sitometri de 2 ayrı lösemi klonu tespit edildi. Hastanın PCR ile yapılan sitogenetik inceleme de t(4;11) MLL/AF4 füzyonu periferik kanda pozitif tespit edildi. Hastaya bifenotipik lösemi tanısı konuldu ve hasta yüksek lökosit değeri ve lökostat semptomları nedeniyle 2 gün lökofereze alındı. Daha sonra hastaya yüksek risk grubunda olması nedeniyle HAM protokolü başlandı. Sitarabin 2x3gr/m²/gün (3gün) ve mitoksantron 10mg/m²/gün (3 gün) verildi.

Bifenotipik akut lösemi oldukça kötü prognoza sahiptir. Tedavi protokolü ve yanıt konusunda tatmin edici veriler mevcut değildir. Bununla beraber bu olgularda ALL'ye yönelik tedavi protokollerinin AML'ye yönelik olanlardan daha etkin olduğuna dair yayınlar vardır. Buna

karşın bu olgularda genel öneri ilk basamakta AML'ye yönelik protokol ile tedaviye başlanması ve remisyon elde edilmezse ALL protokolüne geçilmesi şeklindedir.

Anahtar Kelimeler: Bifenotipik Akut Lösemi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 342

P-202

PRİMER AMİLOİDOZ VE ÖNEMİ BİLİNMEYEN MONOKLONAL GAMOPATİ OLGUSUNDA BORTEZOMİBE BAĞLI AKUT PANKREATİT

Irem Karakaya Torun¹, Elif Umit¹, Mehmet Baysal¹, Ahmet Muzaffer Demir¹

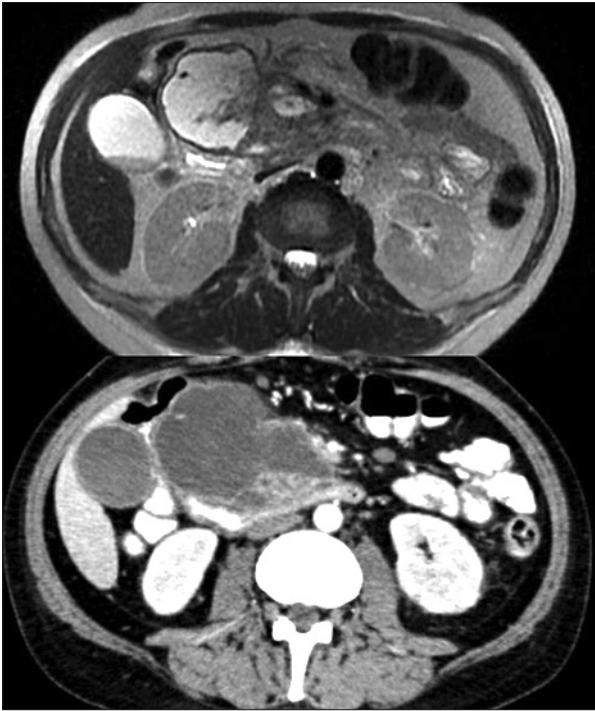
¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Bortezomib, plazma hücre hastalıkları ile mantle hücreli nonHodgkin lenfoma tedavisinde kullanılan bir proteozom inhibitörüdür. En sık gözlenen yan etkisi periferik nöropati olmak ile birlikte, doz kısıtlayıcı miyelosupresif etkisi de bilinmektedir. Bu olgu sunumumuzda, bortezomibin sık bildirilmeyen bir yan etkisi olan akut pankreatit gelişimi ve ilişkili komplikasyon ile yönetimi güçleşen bir hastamızı özetlemekteyiz.

Olgu, 48 yaşında erkek hasta. Bir aydır var olan halsizlik ve sık idrara çıkma şikayeti ile başvurduğu hekimin proteinüri tespit etmesi üzerine Nefroloji tarafından Nefrotik Sendrom tanısı ile tetkik ediliyor. Gelişinde kan sayımında hemoglobün 16g/dL, Hematokrit %44, MCV 99fL, Lökosit 7600/mm³, trombosit: 234000/mm³, biyokimyasında üre: 43 mg/dL, kreatinin: 0,7 mg/dL Total protein: 4.5 g/dL, albumin:2.6 g/dL, Kalsiyum (düzeltilmiş) 8.6 mg/dL ve 24 saatlik idrarında 16 g/gün protein tespit edildi. Serum protein elektroforezinde monoklonalite izlenmez iken, idrar immünfiksasyon elektroforezinde IgG Lambda monoklonalitesi izlendi. Böbrek biyopsisi AL tipinde primer amiloidozu desteklemekte iken kemik iliği biyopsisinde %5-10 arası plazma hücreleri izlendi. Son organ bulgularında (CRAB) bulgusu bulunmayan hasta primer amiloidoz ve önemi bilinmeyen monoklonal gamopati tanıları ile tarafımızca takibe alındı. Bortezomib (1.3 mg/m², 1,4,8,11.günler), Siklofosamid 500mg, 1ve 8. günler, Dekzametazon 40 mg, 1,4,8,11. günlerde uygulandı. Tedavinin 2.kursu bitiminde toplam 8 doz bortezomib almış olan hastada gelişen akut karın ağrısı, 10 katın üzerinde amilaz lipaz yüksekliği eşlik etmesi ile akut pankreatit tanısı konuldu. Bu tanı esnasında yapılan değerlendirmede proteinüri 16g/gün'den 10g/gün'e düşmüş idi. Akut pankreatit döneminin atlatılması ile tedavi lenalidomid (25mg/gün, 21 gün süre ile 28 günde 1) siklofosamid ve deksametazon olarak yeniden düzenlendi. Bu tedavinin 2. kursunda, akut pankreatit sonrası 45 gün geçmiş iken hızlı ancak kademeli bilirubin artışı izlendi. Total bilirubini tama yakını direkt olmak üzere 21 mg/dL'ye kadar yükselen hastanın yapılan görüntülemelerinde pankreatik psödokist izlendi (Resim). Kemoterapisi kesildi. Psödokistin yarattığı kolestatik sarılık, perkütan drenaj ile tedavi edildi. Hasta mevcut tedavi ile (lenalidomid-siklofosamid-deksametazon) takip edilmektedir.

İlaça bağlı akut pankreatitin gelişme mekanizması net olmamak ile birlikte vaka bildirilerinden, kontrollü çalışmalarından ve hayvan çalışmalarından elde edilen bilgiler üzerinden yorum yapılmaktadır. Bortezomib alan tüm hastalarda gelişen abdominal yakınmalarda akut pankreatit de nadir bir komplikasyon olarak akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: primer amiloidoz, bortezomib, pankreatit



Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyoloji

Referans Numarası: 50

P-203

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS İLE CASTLEMAN SENDROMU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Salih Aksu¹, Osman İlhami Özcebe¹

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

Giriş: Sistemik lupus eritematozus(SLE) hastalarının %60'ında lokalize veya yaygın lenfadenopati(LAP) görülmektedir. SLE'daki LAP histolojisi çoğunlukla spesifik bir bulgu olmayan foliküler hiperplazi şeklinde görüldüğü için, SLE'daki LAP'ler çoğunlukla ayrıntılı irdelenmez. Ancak literatürde SLE ile beraber Castleman Hastalığı(CH) tanısı konan olgular bildirilmiştir. Benzer şekilde CH'da otoimmün hastalıklar görülebilir. Biz bu yazıda, CH ile SLE tanısı alan bir olgu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 48 yaşındaki kadın hasta 2014 yılında kliniğimize rutin testler sırasında saptanan trombositoz etyolojisinin aydınlatılması için başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde en büyüğü 2 cm'ye yaklaşan bilateral servikal LAP'ler saptandı. Hastanın Ağustos 2014'deki boyun ultrasonografisinde en büyüğü 23x12 mm olmak üzere multiple LAP'ler saptandı. Hastanın laboratuvar testlerinde,hemoglobin 10.4 gr/dl,beyaz küre 11x10³/ul, trombosit 771x10³/ul, sedimentasyon 120 olarak saptandı. Aynı zamanda anti-ds DNA ve ANA testleri pozitif sonuçlanan hasta romatoloji kliniğine konsulte edildi. Oral aft,gece terlemesi, malar raş, kilo kaybı, eklemlerde hassasiyeti olan hastaya romatoloji kliniği tarafından SLE tanısı kondu. Hastanın servikal LAP'sinden ekisional biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu, "hyalen vasküler

tip Castleman hastalığı" şeklinde raporlandı. SLE ve CH tedavisi için hidrokortikoid, azatioprin ve diltiazem tedavisi verildi.Şubat 2016'da LAPlerin büyümesi üzerine çekilen boyun, toraks ve abdomen BT'de;boyunda en büyüğü 28x23mm olan bilateral LAP'ler, bilateral aksiller ve supraklaviküler boyut artışı gösteren lenf nodları ve retroperitonda çok sayıda LAP saptandı. Mart 2016'da çekilen PET-BT'de CH'nın yaygın lenf nodu tutulumu şeklinde raporlandı. Hastaya rituximab verilmesi planlandı.

Tartışma: Yapılan bir çalışmada,LAP'si olan SLE hastalarının %26'sında CH benzeri histolojik özellikler saptanmıştır. Bu durum iki hastalık arasında yakın bir bağ olduğunu düşündürmektedir. CH'nın multisentrik tipinde, hastalar genellikle LAP, konstitüsyonel semptomlar, otoimmün anormallikler, tekrarlayan enfeksiyonlar, laboratuvar anormallikleri ve otoimmün hastalık semptomları ile kliniğe başvururlar. Yapılan bir başka çalışmada CH hastalarının %40'ında, 2 ya da 3 SLE tanı kriterinin olduğu ancak SLE'nin tanı kriterlerinden 4 veya daha fazlasını tamamlayamadıkları bildirilmiştir. Bu nedenle CH olan SLE hastaları ile multisentrik CH hastaları benzer klinik özelliklere sahip olabilirler. Bizim hastamızda SLE tanısı için 5 kriter mevcuttu. CH'da steroid tedavisi ile başarılı sonuçlar alındığı, bazı hastalarda ise rituximab verilebildiği bildirilmiştir. Bizim hastamızda da LAPlerin büyüme göstermesi üzerine rituximab tedavisi verilmesi planlandı. Sonuç olarak, SLE ve CH arasında mevcut olan yakın ilişki ve her iki hastalığın birlikte görülebilme olasılığının bulunması nedeniyle, klinik tanının netleştirilmesi için SLE de görülen LAPlerden örnekleme yapılması uygun olacaktır

Anahtar Kelimeler: Sistemik Lupus Eritematozus, Castleman Sendromu

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 159

P-204

ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİ SAPTANAN BK-VİRUSA BAĞLI KRONİK HEMORAJİK SİSTIT OLGUSU

Gamze Akkuzu¹, Dilek Keskin², Ahmet Emin Öztürk¹, Umut Yılmaz¹, Selin Berk², Neslihan Kaya³, Haydar Durak³, Zübeyr Talat⁴, Muhlis Cem Ar², Ahmet Muzaffer Demir⁵, Teoman Soysal²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Üroloji Bilim Dalı

⁵Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı. Hematoloji Bilim Dalı

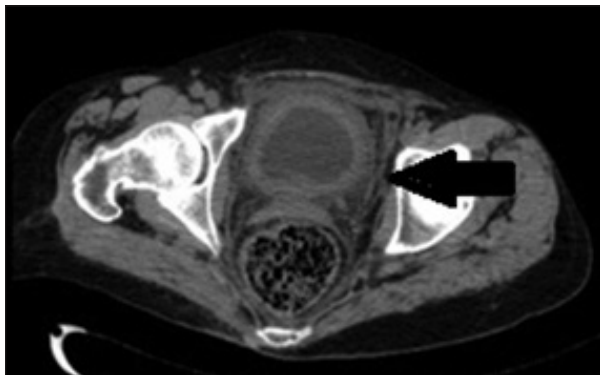
Giriş: BK virus (BKv), ürotelyum epitelinde latent kalarak immunsupresyon oluştuğunda hemorajik sistit (HS) başta olmak üzere üriner sistem enfeksiyonlarına yol açabilen polyomavirus ailesinin önemli bir üyesidir. Allogeneik kök hücre alıcılarında alışlagelmiş geç dönem kronik HS'ye neden olsa da olgumuzda nakilden önce gelişmiştir. Bu nedenle bildirilmektedir.

Olgu: 60 yaşında kadın hasta, başka bir merkezden Miyelodisplastik Sendrom- transformasyonda artmış

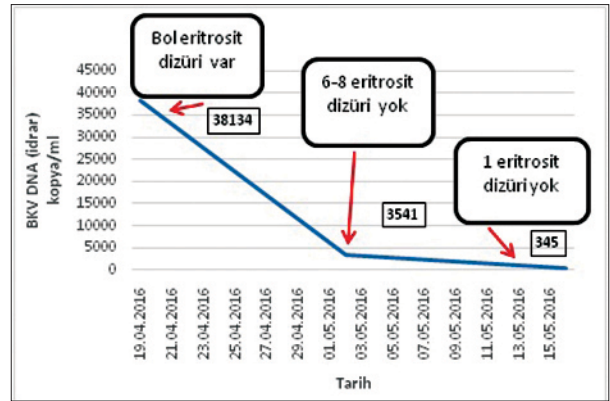
blastlı refrakter anemi -2 (MDS- RAEB-2) tanısıyla izlenmekteydi. Aralıklı kan transfüzyonu ihtiyacı olan olguya son olarak 7 kurs 5-azasitidin 100 mg/m² ardışık yedi gün uygulanmıştı. Yüksek riskli MDS tanısıyla Kemik İliği Nakil Merkezi'ne yönlendirilen olguya HLA uyumlu kardeş vericisinden azaltılmış yoğunluklu allogeneik kök hücre nakli yapılması planlandı. Henüz hazırlık sürecindeyken olgu, zaman zaman makroskopik olabilen mikroskopik hematüri, dizüri yakınmaları tarifledi. Tam idrar tahlilinde bol lökosit, bol eritrosit ve 2 yassı epitel hücresi vardı. Trombosit sayısı 50.000/mm³ civarında olup hemostaz kusuru yoktu. Basit idrar kültüründe üreme olmadı. Batın tomografisinde sağ renal pelvis ve üreterlerde üroepitelyal kalınlaşma ve periüretal yoğunluk artışı, mesane cidarında diffüz kalınlaşma saptandı (Şekil 1). İdrarda aside dirençli bakteri görülmedi, Koch basilli üremedi. Sistoskopik muayenede yer yer mukozal kalınlaşma ve yaygın kanama odakları düşündürülen hiperemik alanlar izlendi. Mesane duvarından alınan biyopside kronik sistit, yüzey epitelinde reaktif değişiklikler, lamina propriada ödem ve mononükleer hücre infiltrasyonu saptandı. Spesifik inflamasyon bulgusu yoktu. İdrarda sitomegalovirus DNA polimeraz zincir reaksiyon (PZR) ile saptanmazken, BKv DNA kopya sayısı 38.134 kopya/ml saptandı. Viremi yoktu. Bu bulgular ışığında olgu BKv'ye bağlı HS kabul edildi. Siprofloksasin 1000 mg/gün bölünmüş dozda başlandı. Bir ay sonra 500 mg/gün dozuna inildi, tedavi 6 haftaya tamamlandı. Hastanın hem şikayetleri hem de BKv DNA kopya sayısı tedaviyle geriledi. Nakil sonrası 3. aya kadar yakınması olmadı (Şekil 1).

Sonuç: BK virusun düşük yoğunluklu immun-supresif tedavi alanlarda HS'den sorumlu olabileceği giderek artan sıklıkta bildirilmektedir. Olgumuzda kısa süreli hipometile edici düşük doz kemoterapi almıştır. Üretelyum epitelinde sitopatik etkinin gösterilmesi tanisal açıdan daha değerli olsa da olgumuzda gösterilememiştir. Ancak tedaviyle kopya sayısında ve klinikte gerilemenin olması BKv'nin etmen olduğunu düşündürmektedir. BK virus varlığı; kök hücre alıcılarında, siklofosamid başta olmak üzere ilaç yada radyasyon bazlı erken dönem HS olgularında ayırıcı tanı yapmayı zorlaştırabilir. Olgumuz busulfan-fludarabin içerikli hazırlık rejimi almış olup erken dönem HS için orta risklidir. Fakat zorluk yaşanmamıştır. Henüz yeterli kanıt olmadığı için nakil öncesi taramanın yeri tartışmalıdır, klinik gereklilik halinde akla getirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: BK virus, hemorajik sistit, allogeneik kök hücre nakli



Şekil 1. Batın BT kesitlerinde mesanede diffüz duvar kalınlaşması (koyu renkli ok) görülmektedir.



Şekil 2. İdrarda BK virus DNA yaman eğrisi

Miyeloproliferatif Neoplaziler ve Kronik Miyelositer Lösemi

Referans Numarası: 296

P-205

AKUT KORONER SENDROM SONRASI TANI ALAN ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VAKASI

Ali Sezgin¹, Cem Çöteli¹, Yusuf Ziya Şener¹, Metin Okşul¹, Ahmet Kıvrak¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Akut koroner sendromlar, toplumda mortalitenin önde gelen nedenidir. Farklı tanımlamaları olsa da; prematüre akut koroner sendrom, 45 yaş altında ortaya çıkan akut koroner sendromları içerir. Bu tür vakalarda genellikle altta yatan hiperlipidemi, trombosi- fil vb. sekonder nedenler bulunmaktadır. Trombositoz, trombosit sayısının 400 000/mm³'ün üzerinde olmasıdır. Trombositozun en sık nedeni olan reaktif süreçler ekarte edildikten sonra, hastalar miyeloproliferatif hastalıklar açısından taranmalıdır. Trombositozun en korkulan komplikasyonu tromboz olup, miyeloproliferatif hastalıklarda reaktif trombositozu göre daha sık görülür. Sunumumuzda akut koroner sendrom tablosu ile başvuru sonrası esansiyel trombositoz tanısı alan 25 yaşında bir erkek hasta prezente ettik.

Olgu Sunumu: Bilinen hiçbir hastalığı olmayan 25 yaşında erkek hasta acil servise tipik göğüs ağrısıyla başvurdu. Pozitif aile öyküsü dışında bilinen koroner arter hastalığı risk faktörü yoktu. Fizik muayenesinde Traube kapalı saptandı, başka patolojik bulgu saptanmadı. Tam kan sayımında Hb:13 gr/dL, lökosit 20.000, trombosit sayısı 1 216 000/ mm³ idi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. EKG'de akut iskemik değişiklik görülmedi. İlk troponin değeri 8.3 ng/ml (0 -0,04), CK-MB: 67 ng/ml (0,6-6,3) olan hastanın izleminde kardiyak enzim artışı (Troponin:21 ng/ml) olması üzerine hastaya koroner anjiyografi yapıldı. LAD ostealinde %100 tıkanıklığa neden olan trombüs görüldü, 24 saatlik heparin + tirofiban infüzyonu verildi. Hasta, trombositozu olması ve prematüre akut koroner sendrom tablosu ile prezente olması nedeni ile trombofili açısından araştırıldı. Demir eksikliği ve inflamatuvar süreçler gibi reaktif trombositoz nedenleri ekarte edildi. Romatolojik tetkiklerinde (ANA, antifosfolipid antikorları) ve trombofili panelinde (Faktör 5 leiden, protrombin gen mutasyonu, MTHFR ve homosisteinemi vb.) patolojik bulgu saptanmadı.

Myeloproliferatif hastalıklar açısından periferik kandan çalışılan Philedelphia kromozomu (p210 transkripti), JAK 2 ve MPL mutasyonları izlenmedi. MDS için yapılan sitogenetik değerlendirmede kromozomal anomali tespit edilemedi. Esansiyel trombositoz tanısıyla hastaya hidroklorür başlandı. 1 ay sonraki kontrolünde trombosit sayısı 591 000/mm³'e gerileyen hastanın kontrol anjiyografisinde koroner arterleri normal olarak izlendi. Hasta kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Prematüre koroner arter hastalığı; genellikle displidemi, trombofili, vaskülit vb. nedenlere sekonderdir. Esansiyel trombositoz tanısı; kronik enfeksiyonlar, demir eksikliği vb. reaktif nedenler ve polisitemi vera, KML, primer myelofibroz gibi myeloproliferatif hastalıkların dışlanması ile konulur. JAK-2 ve MPL mutasyonları esansiyel trombositoz vakalarında saptanabilir ancak tanı için şart değildir. Olgumuzda olduğu gibi genç yaşta trombotik komplikasyonlarla prezente olan vakalarda trombofili, myeloproliferatif hastalıklar ve vaskülitik süreçler akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut koroner sendrom, esansiyel trombositoz

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 253

P-206

ALT GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KANAMASI İLE BAŞVURAN GLANZMANN OLGUSU

Gökçe Pınar Reis¹

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

Giriş: Glanzmann Trombastenisi (GT), trombosit membranındaki glikoprotein (GP) IIb-IIIa kompleksinin eksikliği veya azalmış fonksiyonu nedeniyle oluşan, otozomal resesif kalıtılan bir trombosit hastalığıdır. Kanama zamanında uzama ile birlikte periferik yayma incelemesinde trombositlerin küme yapmayıp tekli görünmeleri, erken tanısız kriter olarak belirtilmiştir. Akım sitometri incelemesinde CD 41 ve CD61 monoklonal antikorları kullanılarak belirlenen GPIIb-IIIa düzeylerine göre hastalık sınıflandırılır. Nadir görülen bu hastalığın sıklığı, akraba evliliklerinin sık olduğu toplumlarda artmaktadır.

Olgu: 8 aylık erkek hasta, kanlı ishal şikayeti ile acil polikliniğine başvurdu. Öyküsünden vücudunun değişik bölgelerinde, travmadan bağımsız ekimozlarının ve 10 dk'yı aşan burun kanamalarının olduğu öğrenildi. Anne ve babası birinci dereceden akraba idi, ailede kanama diatezi öyküsü yoktu. Muayenede yüzde ve ekstremitelerinde değişik büyüklüklerde ekimozları mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvarında hemoglobin 6.18 gr/dl, kırmızı küre 2.53x10⁶/ul, beyaz küre 6.4x10⁹/l, trombosit sayısı 191x10⁹/l, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 65.9 (fl), eritrosit dağılım genişliği (RDW) 18.4 gr/dl olarak saptandı. Periferik yaymasında %35 nötrofil, %45 lenfosit, %20 monosit bulunmaktaydı. Hipokromi, mikrositoz, anizositoz mevcuttu. Trombositler küme yapmamaktaydı. Koagülasyon testleri ve biyokimyasal parametreleri normaldi. Gayta tetkikinde makroskopik kanaması mevcuttu. Dirençli burun kanamasının başlaması ve Hb değerinin düşmesi üzerine hastaya 15 cc/kg'dan eritrosit ve trombosit süspansiyonu verildi. Traneksamik asit tedavisi başlandı. Kanamasının devam

etmesi üzerine 90 mcg/kg dozunda, üç doz rekombinant faktör VIIa uygulandı. İzlemede kanaması kontrol altına alındı. Glanzmann trombastenisi olabileceği düşünülerek gönderilen trombosit fonksiyon testlerinde trombositlerin ADP, epinefrin ve kollajen ile agregasyon yapmadıkları, sadece ristosetin ile agregasyon yaptıkları görüldü. GPIIb-IIIa düzeyi %5'in altında tespit edildi. Destek tedavilerle kanaması kontrol altına alınan hasta, Glanzmann trombastenisi tanısı ile takibe alındı.

Sonuç: GT nadir görülen, kalıtsal bir trombosit fonksiyon bozukluğudur. Hastalarda doğumdan hemen sonra veya erken çocukluk dönemlerinden itibaren anormal cilt ve mukoza kanamaları mevcuttur. Mukoza kanamalarından dişeti ve burun kanaması ön planda iken hematurisi, alt gastrointestinal sistem kanaması ve menoraji de görülebilir. GT'li hastalarda kanamaların durdurulması zor olabilir. Lokal uygulamalar, steroid ve antifibrinolitik ajanlar tedavi için yararlı olabilir. Masif kanamaların durdurulmasında sık olarak trombosit transfüzyonunun tercih edilmesi sonucu, alloimmünizasyon riskinin yüksek olması nedeniyle tedaviye yanıt alınamayan bir durum gelişebilir. Rekombinant faktör VIIa yan etkisi az olan, GT'li hastaların kanama ataklarında kullanılabilen alternatif bir tedavidir.

Anahtar Kelimeler: Glanzmann trombastenisi, kanama, tedavi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 66

P-207

İZOLE İNTESTİNAL KİTLE İLE PREZENTE OLAN EKSTRAMEDÜLLER MYELOİD SARKOM

Hasan Atilla Özkan¹, Halil Aydar¹

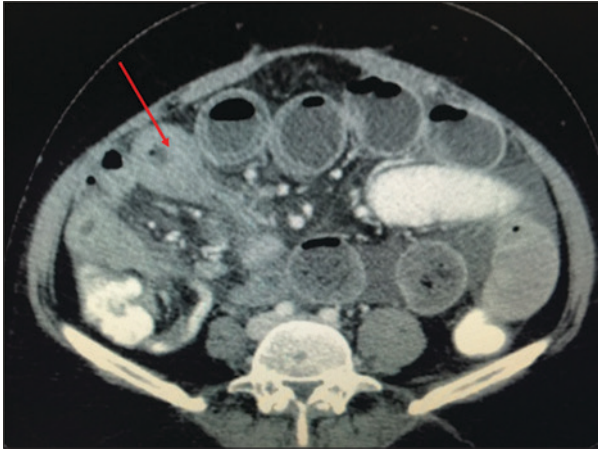
¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Departmanı

Giriş - Amaç: Ekstramedüller myeloid sarkom, myeloid prekürsör hücrelerinin nadir görülen malign ekstramedüller neoplazisidir. Literatürde az örneği bulunan bu durumu biz de bir hasta tecrübemiz ile sunmayı amaçlıyoruz.

Vaka Bildirimi: 39 yaşında kadın hasta tanı konmadan 2 ay önce karın ağrısı ve kusma nedeniyle subileus ön tanısıyla yatırılmış. Yapılan tetkiklerde ince bağırsakta kitle tespit edilmiş. Eksplozasyon sonucu 3 ayrı noktada obstrüksiyona sebep veren kitlesel lezyonlar ve bağırsak mezosunda yaygın LAP izlenmiş. Hastanın geride 150 cm ince bağırsağı kalacak şekilde geniş rezeksiyon yapılmış. Rezeke edilen kitlenin patoloji raporu: MPO (+), CD 34 (+). Tdt (-), cd3/cd 10/cd 20 (-) atipik lenfoid infiltrasyon. Başka bir patoloji merkezinde tanı konfirme edildi. PET-CT ve kemik iliği biyopsisi/aspirasyonu ile hastalığın yaygınlığı kontrol edildi. Kemik iliği tutulumu saptanmadı. Kemik iliği ve eksize edilen kitleden yapılan prognostik genetik analizlerde, kemik iliği metafaz plaklarının 3'ünde klonal monozomi 21 dışında müspet sonuç saptanmadı. PET -BT'sinde: Rezidü/nüks veya uzak metastaz lehine bulgu saptanmayan, normal sınırlarda tüm vücut PET-BT çalışması olarak raporlandı. İntestinal myeloid sarkom dışında hastalık saptanmayan hastaya 7+3 kemoterapisi komplikasyonsuz uygulandı. Takiben 2 siklus yüksek doz siterabin ile konsolidasyon uygulandı. MRD kontrolünde kromozomal anomalinin kaybolduğu saptandı. Genetik testlerinde göre orta risk grubuna giren hastaya olog kök hücre nakli yapıldı.

Sonuç - Tartışma: Nadir görülen ve malign bir hastalık olan izole ekstramedüller myeloid sarkom'un akut miyeloid lösemi gibi tedavi edilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ekstramedüller, Miyeloid sarkom



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 57

P-208

ANJİOİMMÜNOBLASTİK T LENFOMA, KRONİK MYELOMONOSİTİK LÖSEMİ VE EBV BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, Haluk Demiroğlu¹

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

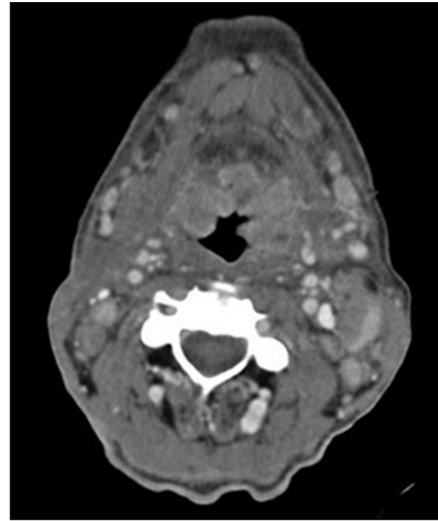
Giriş: Periferik T-hücreli lenfomalar (PTHL) seyrek olarak kronik myeloid lösemi gibi myeloid neoplazilerle ve myelodisplastik sendromların seyrinde görülebilirler. Biz bu yazıda, anjioimmünoblastik T-hücreli lenfoma (ATHL) gelişen bir kronik myelomonositik lösemi (KMmL) hastası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 65 yaşında erkek hasta Eylül 2014'te halsizlik şikayeti ile hastaneye başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10.5 gr/dl, beyaz küre $1 \times 10^3 / \mu\text{l}$, trombosit $230 \times 10^3 / \mu\text{l}$ saptanan hastanın yapılan kemik iliği biyopsisi "myeloid seride displazi, blast oranı $< 5\%$, MDS ile uyumlu" şeklinde raporlandı. MDS tanısı konan hastaya takip önerildi. Hasta Şubat 2016'da ateş, bulantı, nefes darlığı nedeniyle tekrar hastaneye başvuran hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 8.8 gr/dl, lökosit $18.6 \times 10^3 / \mu\text{l}$, monosit $2.6 \times 10^3 / \mu\text{l}$, trombosit $113 \times 10^3 / \mu\text{l}$ olduğu saptandı. Hastanın fizik muayenesinde bilateral servikal bölgede en büyüğü yaklaşık 3 cm çapında lenfadenopatiler(LAP) mevcuttu. Boyun ultrasonografisinde en büyüğü 35x18 mm olan multiple LAP'ler saptandı. Boyundan yapılan eksizyonel lenf nodu biyopsisi, "PD1, Bcl-2, CD2, CD3, CD4 ile yaygın pozitif boyanan neoplastik hücreler, Granzim B ve CD8 ile boyanan sitotoksik T lenfositler, EBER negatif, Ki-67 proliferasyon indeksi %20-30, bulgular anjioimmünoblastik T hücreli lenfoma ile uyumludur" şeklinde raporlandı. T hücre gen aranjman testinde klonalite saptanırken, B hücrelerinde klonalite saptanmadı. Kemik iliği biyopsi incelemesi,"en

az iki seride displazi ve periferik kanda monositöz, kronik myelomonositik lösemi (KMmL) ile uyumlu" şeklinde raporlandı. Hastanın sitogenetik analiz sonucu normal karyotip olarak raporlandı. Hastanın EBV VCA IgM ve IGG testleri pozitif. Hastaya KMmL+ anjioimmünoblastik T hücreli lenfoma tanısı kondu. Boyun, Toraks ve Abdomen BT'de boyunda yaygın LAP, mediasten, hiler ve bilateral aksiller bölgede LAP'ler ve splenomegali saptandı (Şekil 1). 2 kür CHOP tedavisi alan hastanın BT tetkiklerinde boyundaki LAP'lerinde tama yakın gerileme, mediastinal ve bilateral aksiller lenf nodlarında küçülme saptandı. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: MDS hastalarının diğer neoplaziler açısından riskli olduğu bilinmektedir. MDS hastalarında, T ve B hücre fonksiyonlarının belirgin şekilde bozulduğu gösterilmiştir. Aynı zamanda PTHL hastalarında MDS benzeri displastik değişiklikler görülebilmektedir. Lenfomalarla beraber görülen MDS'lar genellikle B hücreli neoplazilerle ilişkilidir. Bizim hastamızda EBV enfeksiyonu belirteçleri mevcuttu. Literatürde, EBV ile enfekte olan B hücrelerin T hücrenin aktivasyonuna sebep olduğu, bunun sonucunda da T hücreli lenfoma gelişebileceği bildirilmiştir. Hastamızda saptanan EBV, KMmL ve ATHL beraberliği, bu mekanizmayı desteklemektedir. Sonuç olarak, EBV, KMmL ve ATHL beraberliği klinikte nadir görülen bir durumdur ve kemoterapi ile bu tarz olgularda fayda sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Anjioimmünoblastik T Lenfoma, Kronik Myelomonositik Lösemi, EBV



Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 297

P-209

TESTİS TUTULUMU SAPTANAN REFRAKTER PERİFERİK T HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Lale Aydın Kaynar¹, Mehmet Sezgin Pepeler¹, Burcu Kızılarşanoğlu¹, Münci Yağcı¹

¹Gazi Üniversitesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Özet: Periferik T hücreli lenfomalı (PTHL)- NOS hastalar nodal (%38), ektranodal (%13) veya nodal ve ektranodal birlikte (%49) tutulum ile başvurumaktadırlar.

Testis tutulumu nadiren görülür. Aşağıda tedavi alırken orşiektomi ile testis tutulumu saptanan, kemoterapi, radyoterapi ve olog kök hücre nakli tedavileri planlanan PTHL'li bir olgu sunulmuştur.

Giriş: Periferik T hücreli lenfomalar tüm lenfomaların %10-15'ini oluştururlar. PTHL en sık görülen tipi PTHL (NOS)'un ortalama tanı yaşı 55-60'dır ve erkeklerde daha sık görülür. PTHL testisi nadir olarak tutar. Testis tutulumu daha çok B hücreli lenfomalarda saptanır. En iyi tedavi seçenekleri orşiektomi ve kemoterapi yanısıra radyoterapidir. Burada PTHL tanısı alan ve ilk kür kemoterapisini aldıktan sonra testis tutulumu saptanan bir olgu tartışılmıştır.

Olgu: 48 yaşında erkek hastanın 3 aydır kasıklarda ve boyunda şişlik, sırtta ve kollarda belirgin kitlelerine B semptomları eşlik etmiş. Son 1 ayda yutma güçlüğü ve nefes darlığı da eklenmiş. Hasta nazofarenks etrafındaki 2,5 cm lik kitle basısı nedeniyle solunum arresti ile 1 hafta yoğun bakımda izlenmiş ve eksizyonel servikal lenf bezi biopsisi ile PTHL (NOS) tanısı almıştır. Kemik iliği biopsisi normosellüler saptandı. PET-BT diyafragma üstünde ve altında FDG pozitif lenf bezi büyüme saptanarak evre IIIB olarak değerlendirildi. Hastaya CHOE (siklofosamid, doksorubicin, vinkristin, etoposid, prednisolon) kemoterapisi başlandı. Kemoterapinin 19.günüde tekrar nefes darlığı gelişti. Kollarda ve sırtta küçülen kitleler tekrar büyürken testislerde büyüme saptandı. Yapılan USG de her iki testis parankimi heterojendi ve sağ testis üst pol komşuluğunda 42x35mm boyutunda hipoeoik kitle lezyonu saptandı. Hastaya sağ orşiektomi yapıldı. Sol testise de profilaktik RT kararı alındı. Dirençli hastalık nedeniyle IGEV (ifosamid, gemsitabin, vinorelbin) kemoterapisi verildi. Bu tedaviye de refrakter olarak değerlendirildi. Hastaya bendamustin ve santral sinir sistemi (SSS) tutulumu riski yüksek olması nedeniyle yüksek doz metotreksat tedavisi verildi. BOS örnekleme ile SSS tutulumu saptanmadı. MTX ve bendamustin ile önceki kemoterapilerde görülen kinetik yetmezlik oluşmadı. İkinci kür verildikten sonra yanıtı göre OKHN yapılması planlandı.

Tartışma: Testiküler PTHL nadir görülür ve agresif gidişlidir. Nüks relaps dirençli PTHL için üstünlüğü gösterilmiş bir tedavi bulunmamaktadır. Bizim olgumuzda testis tutulumu olması ve SSS tutulumu riskinin yüksek bulunması nedeni ile kan-testis ve kan-beyin bariyerini geçen rejime ihtiyaç duyulmuştur. Kurtarma tedavisi olarak ifosamide, karboplatin, etoposide (ICE), deksametason, yüksek doz Ara-C, cisplatin (DHAP) veya etoposide, methylprednisolone, cytarabine, ve sisplatin (ESHAP) gibi rejimler kullanılmıştır. Olgumuzda yüksek doz MTX ve bendamustin ile yanıt alınmış ve kinetik yetmezlik görülmemiştir. Uyguladığımız rejimin dirençli PTHL'li olgularda kullanılarak sonuçların değerlendirilmesi planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Periferik T hücreli lenfoma, testis tutulumu

Transfüzyon Tıbbı / Aferez / Hücre İşlenmesi

Referans Numarası: 43

P-210

ETYOLOJİSİ BULUNAMAYAN HEMOLİTİK ANEMİ: OLGU SUNUMU

Özgür Timuçin Kutlu¹, Emine Güçhan Alanoğlu¹, Bora Torus¹, Muammer Avcı², Türkan Sena Çağlak², Emre Kaplanoğlu²

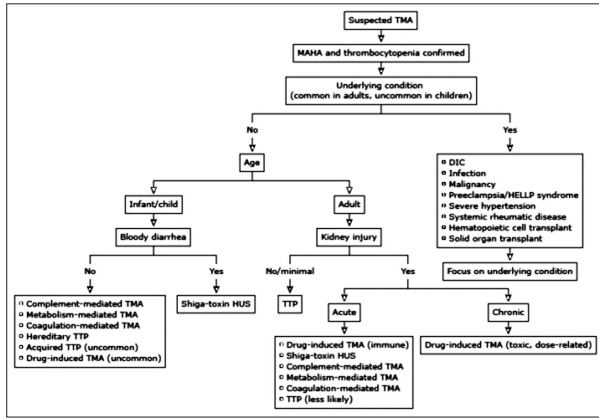
¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları-Hematoloji, Isparta

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Isparta

56 yaşında bilinen hipotiroidi, HT öyküleri olan kadın hasta diz ağrısı ile DM de osteoartrit düşünülerek feniramidol ve etodolak başlanmış. Tedavinin 2. haftasında halsizlik, fenalaşma olması nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Hastada anemi saptanmış, eritrosit transfüzyonu yapılması düşünülmüş ve bakılan kan grubu normalde B Rh + iken AB Rh + gelmiş, cross uyumsuz gelmiş. Hasta tarafımıza yönlendirilmiş, fizik muayenesinde; genel durumu orta, skleralar ikterik, konjunktivaları soluk, periferik lap yok, cilt soluk, akciğer sesleri normal, ateş 36,5, T.A 110/60 mmHg, solunum sayısı 18/dk, kalp hızı 85 atım/dk, hsm yok, trübe açık olarak saptandı. Laboratuvar incelemelerinde; Hb 5.4 gr/dL, mcv:136 fL, lökosit sayısı 23200/mm³, trombosit sayısı 170000/mm³, crp 13.6 mg/dl, ldh 1046 u/l, ast 483 u/l, alt 173 u/l, t.pr. 6.4 g/dl, alb. 3.8 g/dl, alp 146 u/l. tit: Dansite 1,042, Bilirubin 2+ mg/dl, Hemoglobin 3+ mg/dl, L.E. 3+, Nitrite +, pH 6,0, Protein 3+, E: 3287, L: 89. Periferik yaymasında tüm serilerde azalma görüldü, plt 200.000 ile uyumlu, hemoliz bulgusuna rastlanmadı. Direkt coombs:3+, indirekt coombs: 4+. Batın usg: KC içerisinde hemanjiom, Dalak 13.5cm olup hafif artmıştır. Acil serviste makroskopik olarak hemoglobinürisi olması nedeniyle Hemolitik Anemi ön tanısı ile dhyb'a yatırıldı. Önceden bilinen akut hemoliz hikayesi olmadığı, kendisinde ve ailesinde alerji hikayesi olmadığı 1 kardeşinde MS olduğu ve ilaca sekonder akut hemoliz? nedeni ex olduğu anlaşıldı. Hastaya cr yüksekliği olması nedeniyle 100cc/h sf ve hemoliz için 500mg pulse steroid başlandı. Steroid sonrasında bun 24 mg/dl, cr 1,84 mg/dl, ü. Asıt 8,6 mg/dl, ldh 1992 u/l, ast 946 u/l, alt 348 u/l, t. bil. 6,59 mg/dl, d. bil 1,92 mg/dl, t. pr. 6,9 g/dl, alb. 4,1 g/dl, alp 171 u/l, ggt 180 u/l, fibrinojen 269 mg/dl, d-dimer 28933 ng/ml, anti trombin ıı 72. Steroid tedavisine rağmen hemolizi, hemoglobinürisi devam etti, kcft'si 4000 U/l ve cr 3.5 mg/dl kadar arttı, Hasta ateşi ve lökositozu olması üzerine enfeksiyon hastalıklarına konsülte edildi ab önerilmedi. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Yatışının 2. Gününde iv steroide yanıtız hemolizi olması nedeniyle plazmaferez tedavisi başlandı. Adamts 13, pnh testleri negatif geldi. Plazmaferezden sonra düşüşe kcft si ve cr değerleri düşüşe geçti. Mycoplasma pneumoniae ıgg-ıgm pozitif, kkka-borrelia-leptospira-h.influenza-brucella-hepatit-hıv:-, c4 6,67, c3 66, ıg a169, ı gg1190, ıgm 418, ana negatif, oitk ds-antı dna aktivitesi +, diğerleri - geldi. g6pd +. soğuk aglutininler -, ama-lkm-1- asma -, aca ıgg -, aca ıgm sınırda, antı tpo 188,7 ıu/ml, tm markerları negatif geldi. 3 gün üst üste yapılan plazmaferez sonrasında direkt-indirekt coombs testi negatifleşti ve hastaya es replasmanı yapıldı. Hastaya bu süreçte prednol tedavisine 500-60 şeklinde azaltılarak taburcu edildi. Hastanın kontrollerinde steroid tedavisine devam

ettiği hgb: 12,3 g/dl, kre: 1,31 mg/dl olarak hemolizi ve hemoglobinürisi olmadan takip ve tedavisine kliniğimizde devam edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anemi, hemoliz, otoimmün, plazmaferez



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 158

P-211

ERDHEİM-CHESTER HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

Rafıye Çiftçiler¹, Müfide Okay¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹

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

Giriş: Erdheim-Chester Hastalığı (ECH), uzun kemiklerde multifokal osteosklerotik lezyonlarla karakterize, nadir görülen bir non-Langerhans histiositik hastalıktır. Biz bu yazıda ECH tanısı konan bir olgu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 48 yaşında kadın hasta gözlerde kuruluk ve kaşınma şikâyeti ile hastaneye başvurdu. Hastanın izlemi sırasında hastanın yüzünde, göz kapaklarında ve perioral bölgesinde sarımtırak papül ve plaklarla karakterize eritamatoz lezyonlar belirdi. Bu lezyonlar hastanın kalça, sırt ve göğüs bölgesine doğru yayıldı (Figür 1,2). Lezyonlardan yapılan biyopsi sonucunda non-Langerhans histiositozis saptandı. Bu sırada hastada polidipsi ve poliüri başladı. Hastaya diyabetes insipidus tanısı kondu ve hastanın sol hipofizinde 7 mm boyutunda adenom tespit edildi. Hastaya desmopressin tedavisi başlandı. 6 ay sonra hastanın sağ gözünde diplopi ortaya çıktı. Kontrol beyin MR tetkikinde kavernöz infiltrasyon, ön epidural kalınlaşma saptandı ve bu bulgular ECH tutulumu lehinde değerlendirildi. Abdominal BT tetkikinde sol renal ven trombozuna sekonder parankimal değişiklikler saptandı. Torakal BT’de korpus vertebra ve sternumda sklerotik lezyonlar tespit edildi. ECH tanısı konan hastaya kladribin tedavisi planlandı.

Tartışma: ECH nadir görülen bir histiositik bozukluk olup insidansı net olarak bilinmemektedir. Literatürde 500’den az olgu yayınlanmıştır. ECH klinik tezahürü tutulum bölgesinde göre değişmektedir. ECH tanısı tutulan dokunun patolojik incelemeleri ve klinik bulgulara göre konmaktadır. Hastalık nadir görüldüğünden ve birçok farklı organ tutulumu olabildiğinden ECH tanısı koymak bazen zor olabilmektedir. Hastalığın kür edici

bir tedavisi yoktur ve hastalık kötü prognosisla seyretmektedir. İnterferon tedavisi verilen vaka serilerinde 5 yıllık sağkalım oranı %70 civarındadır. Sonuç olarak ECH nadir görülen, küratif tedavisi olmayan ve kötü prognosisla seyreden bir histiositik hastalıktır

Anahtar Kelimeler: Erdheim-Chester Hastalığı



Şekil 1.



Şekil 2.

Pedriatrik Akut Lösemiler

Referans Numarası: 437

P-212

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ SIRASINDA GELİŞEN HİSTİOSİTİK SARKOM

Gürcan Dikme¹, Esra Pehlivan², Hande Kızıloca¹, Tiraje Celkan¹¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı*²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı*

Histiositik sarkom nadir bir malignitedir. Morfolojik ve immünofenotipik olarak matür doku histiositlerinin özelliklerini taşıyan hücrelerin neoplastik proliferasyonu ile olur. Reaktif histiyositik infiltrasyonlar ile B ve T-hücreli lenfomanın dışlanması gerekmektedir. Bazı vakalarda histiositik lezyonlar orijinal lösemi ve lenfoma ile aynı genetik ve sitogenetik özellikleri paylaşmaktadır ki bu durum transdifferansiyasyonu temsil eder. Nadir görülmesi nedeni ile ALL takibi sırasında histiositik sarkom tanısı alan hastamızı sunmayı amaçladık.

İki yaşında kız hasta, T hücreli ALL tanısı ile takibe alındı. İdame tedavisinin son ayında sitopenisi ve hepatosplenomegalisi gelişen hasta, hemofagositik lenfositosisiz ön tanısı ile takibe alındı. İzleminde tedavi yanıtı olmayan hastanın karaciğer biyopsisi histiositik sarkom olarak değerlendirildi. Hasta tedavisi sırasında gelişen akut respiratuar solunum sıkıntısı nedeni ile exitus oldu.

Sonuç olarak histiositik sarkomda prognoz, hastalığın hızlı ilerlemesi ve tedaviye yanıtın iyi olmaması nedeniyle kötüdür ve ALL de dahil birçok hematolojik malignite ile birlikte olsa da, risk faktörü bilinmemektedir.

Anahtar Kelimeler: lösemi, histiyositik sarkom, hemofagositik lenfositosisiz

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 62

P-213

MİDE TUTULUMU İLE PREZENTE OLAN BİR BURKİTT LENFOMA OLGUSU

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Müfide Okay¹, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu¹¹*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı*

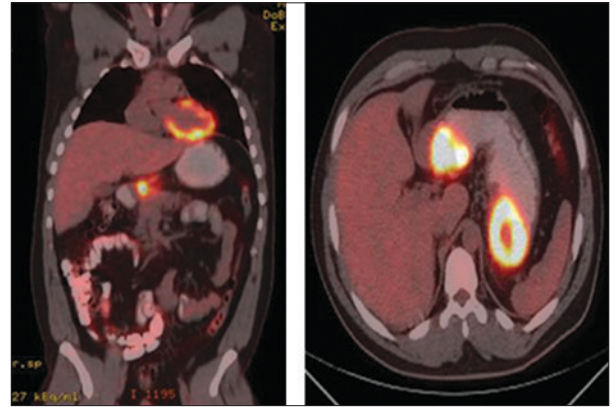
Giriş: Biz bu yazıda, üst gastrointestinal sistem endoskopisi ile tanı alan bir Burkitt lenfoma olgusu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: Daha öncesinde bilinen dahili hastalığı olmayan 30 yaşında erkek hastanın 1 yıl önce midede yanma, hazımsızlık şikayetiyle başvurduğu merkezde yapılan üst gastrointestinal sistem endoskopisinde, mide korpus proksimalinde arka duvarda ve antrum ön duvarda piloru içine alan 3 cm çapında zemini beyaz eksudalı, kenarları kalkık ülserler saptanmış. Patoloji sonucu maltoma ile uyumlu olarak raporlanan hasta kendi isteği ile hastanemize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesi normaldi. Hastanın laboratuvar testlerinde hemoglobin 15.3 gr/dl, lökosit $8.7 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $350 \times 10^3/\mu\text{l}$ olarak saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal olan hastanın periferik yaymasında patolojik bulgu saptanmadı. Patoloji preparatlarının hastanemizde tekrar incelemesi sonucu "lamina propriayı diffüz olarak

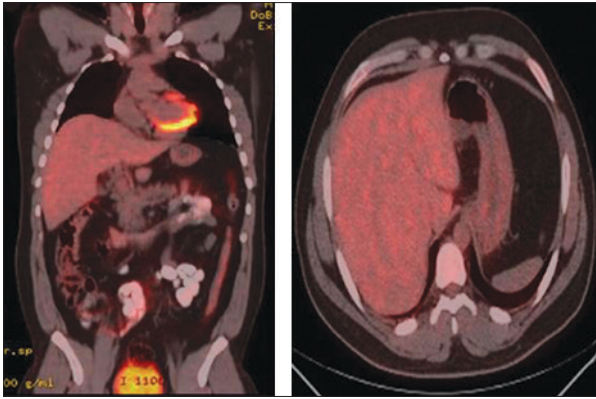
infiltrate eden, orta boyutta, monoton, blastik kromatinli atipik lenfoid hücreler, lenfoid popülasyon CD20, CD10 ve bcl6 ile diffüz pozitif, BCL-2 ve MUM1 negatif, Ki-67 proliferasyon indeksi %100, bulgular Burkitt lenfoma ile uyumludur" şeklinde raporlandı. Hastanın yapılan kemik iliği biyopsisi "normosellüler kemik iliği, lenfoma tutulumuna ait bulgu saptanmadı" şeklinde raporlandı. PET tetkikinde "midede maltoma ile uyumlu kitleler, mide korpus proksimalinde ve antrumda lümene protrüde, her ikisinde santrali nekrotik olan yumuşak doku kitleleri ve patolojik FDG tutulumu, çölyak ve peripankreatik birkaç adet lenf nodunda patolojik FDG tutulumu" şeklinde raporlandı (Figür 1). BOS'un sitolojik incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastaya Ağustos 2015'te R-EPOCH kemoterapi protokolü başlandı ve toplam 6 kür verildi. Kasım 2015'teki üst gastrointestinal sistem endoskopisi "pangastrit" olarak raporlandı. Mart 2016'da yapılan kontrol PET tetkiki "aktif hastalık ile uyumlu FDG PET bulgusu saptanmamıştır, görünüm tedavi yanıtı ile uyumlu" şeklinde raporlanmıştır (Figür 2).

Tartışma: Burkitt lenfomanın gastrointestinal tutulumunda hastalar genellikle karın ağrısı ve distansiyonu, gastrointestinal kanama veya intestinal obstrüksiyon ile prezente olurlar. Böyle hastalarda üst gastrointestinal sistem endoskopisi tanı koymak için en önemli araçtır. Mideye lokalize Burkitt lenfoması olan hastaların sağkalımı, mide dışı tutulumu olanlara göre çok daha uzundur. Mide tutulumu ile prezente olan Burkitt lenfoma vakaları çok nadirdir. Üst gastrointestinal sistem endoskopisi erken tanı koymak açısından hayati öneme sahiptir. Hastamızda kemik iliği, SSS ve diğer bölge tutulumları saptanmadığı için gastrointestinal sistemden köken alan bir Burkitt lenfoma olgusu olduğu kanaati oluşmuştur. Sistemik kemoterapiye iyi yanıt veren hasta takibe alınmıştır. Sonuç olarak mide tutulumu ile prezente olan Burkitt lenfomaları oldukça nadirdir ve diğer bölge tutulumlarına göre daha iyi prognoza sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Burkitt lenfoma, mide tutulumu



Şekil 1. Tedavi öncesi Burkitt lenfoma tutulumları



Şekil 2. Tedavi sonrası Burkitt lenfoma tutulumları

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 142

P-214

RELAPS REFRAKTER MYELOM HASTASINDA DARATUMUMAB DENEYİMİ

Gülten Korkmaz Akat¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹, Abdullah Agit¹, Emine Eylem Genç¹, Ahmet Kürşad Güneş², Funda Ceran¹, Simten Dağdaş¹, Gülsüm Özet¹

¹Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi

²Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş: Multipl myelom(Mm) hastaları takibinde mutlaka relaps olurlar. Relaps refrakter (R/R)Mm tedaviye en az minör yanıt alınan durumdaki hastanın tedavinin bitiminden sonraki 60 gün içerisinde tekrarlaması veya kurtarma tedavisine yanıt vermemesi durumudur. RR hastalarda kullanılabilen ajanlardan biri de daratumumabdır. Bizde karaciğerde de olan multipl plazmositomlarla relaps olan hastamızda daratumumab tedavisine verdiği cevabı sunmak istedik.

Vaka: 49 yaşında erkek hasta aralık 2010'da Mm tanısı aldı. 2 kür silofosfamid + deksametazon(dexa) tedavisi sonrası 1.otolog kök hücre nakli (OKİT) yapıldı 2011-2013 yılları arasında ilaçsız izlenen hasta nisan 2013 de sol humerus başında kemikte destrüksiyona sebep olan plazmositom ile relaps oldu. 3 kür bortezomib+dexa tedavisi alan hasta ağustos 2013 de 2.OKİT ve humerus başında şiddetli ağrısı olması nedeniyle radyoterapi (RT) uygulandı idame tedavi olarak lenalidomid + deksametazon başlandı. Tedavinin 12.küründe sol klavikula üzerinde kitle tespit edildi. Yapılan biyopsi plazmositom olarak raporlandı; bu bölgeye radyoterapi uygulandı ve pomaldomid + dexa başlandı. 3.kür öncesi baş ağrısı ile başvuran hastaya çekilen kranyal MR da kemikte çok sayıda nodüler lezyonlar,aynı zamanda karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik olması nedeniyle batin ultrasonografisi çekildi en büyüğü 66 mm olan multipl hipodens lezyonlar tespit edildi. Bu lezyondan yapılan biyopsi plazmositom olarak raporlandı. Daratumumab 16 mg/kg dozunda başlandı. Tedavi ile karaciğer fonksiyon testleri gerileyen hasta 8 haftalık tedavi sonrası kontrol ultrasonografide kitlelerin boyutlarında küçülme olduğu ve en büyük kitlenin 44 mm'e gerilediği görüldü. Hastanın tedavisine devam edilmekte.

Tartışma: Daratumumab myelom hücreleri üzerinde bulunan CD38'e yönelik monoklonal bir antikordur.

CD38 myelom hücreleri üzerinde yüksek oranda ekspres olan bir hücre yüzey glikoproteinidir. Az oranda normal myeloid ve lenfoid hücreler üzerinde de ekspres olabilir. İlaçla ilgili faz çalışmaları devam etmektedir. Proteozom inhibitörü(PI) ve immunmodulator ilaçlar (IMiD) dahil ortalama 5 sıra (2-14 sıra) tedavi alan 148 hasta ile yapılan çalışmada; %86,5 hasta refrakter olarak değerlendirilmiş. Bu hastalara daratumumab monoterapisi uygulanmış. %31.1 hastada yanıt alınmış, (13 hasta çok iyi kısmi yanıt; 7 hasta tam yanıt). Diğer bir çalışmada ise daha önce en az 4 sıra tedavi alan hastalar dahil edilmiş ve %36 oranında yanıt alınmıştır. Hastamız da daha önce PI ve IMiD dahil 6 sıra tedavi almıştı, pomalidomid tedavisi almaktayken baş ağrısı ağrısı ve karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk olması üzerine ileri incelemede yaygın plazmositomlar tespit edildi. Daratumumab tedavisinin 8.haftasında baş ağrısı geçti ve ultrasonografide karaciğerdeki kitle boyutlarında küçülme tespit edildi. Daratumumabın multipl myelom tedavisinde etkili bir ajan olduğu monoterapi yerine kombinasyon tedavilerinin de daha başarılı sonuçlar alınacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: daratumumab, relaps refrakter multipl myelom,plazmositom

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 404

P-215

ADRENAL YETMEZLİK İLE BAŞVURAN BİLATERAL PRİMER ADRENAL LENFOMA ; OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu¹, Özlem Kaçar²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

Giriş: Non-Hodgkin Lenfomalar(NHL)'in üçte biri extranodal bölgelerde ortaya çıkar. Primer endokrin sistem tutulumu sık görülmez (%3). En sık tutulan endokrin organ tiroid bezidir. Adrenal tutulum otopsi serilerinde %35 görülmesine rağmen primer adrenal lenfoma nadir görülür. Semptomlar tümöre veya adrenal yetmezliğe bağlı olabilir. Biz de adrenal yetmezlik ile başvuran bilateral adrenal NHL tanısı koyduğumuz hastamızı sunduk.

Olgu: 72 yaşında erkek, halsizlik, şuur bulanıklığı, uykuya meyil şikayeti ile hematoloji polikliniğine başvurdu. 1 ay önce karın ağrısı sebebiyle yapılan görüntülemelerinde sağ sürrenal lojda 49*32 mm hipoeoik lezyon, sol pelviste 89*62 mm heterojen karakterde kitle saptanıp üroloji tarafından biyopsi alınmış. Biyopsi Diffüz Büyük B hücreli lenfoma olarak değerlendirilip hematolojiye yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde uykuya meyilli, bilateral kostavertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde sodyum: 109 mmol/l, potasyum: 6 mmol/l, kreatinin:0,87 mg/dl, LDH:465 u/L saptandı. Adrenal yetmezlik ön tanısı ile ACTH, kortizol bakıldı ve ACTH uyarı testi yapıldı. ACTH:130 pg/ml(0-46), kortizol:10,34 µgr/dl(6,7-22,6), ACTH uyarı testin 30 dakika kortizol:10,49 µgr/dl(6,7-22,6) tespit edildi. ACTH testine yanıt alınmaması üzerine Endokrinolojiye konsülte edildi. Adrenal yetmezlik kabul edilip metil prednizolon ve fludrokortizon başlandı. Sodyum değeri 12. günde 137 mmol/l yükseldi. Bilinç durumu düzeldi. Çekilen PET-CT'sinde sol tiroid lobunda artmış FDG tutulumu olan hipodens nodül (SUV max: 20.35), bilateral artmış

FDG tutulumu göstermeyen plevral effüzyon, artmış FDG tutulumu gösteren perikardial effüzyon (SUV max: 10.34), abdominal bölgede her iki böbrek lojunda daha belirgin olmak üzere karaciğer, dalak, mide ve pankreasa kısmen invazyon gösteren bilateral sürenal bez ve diafram krusunu kaplayan geniş alanda artmış FDG tutulumu (SUV max: 23.45) izlendi. Kemik iliği biyopsisi de yapıldı lenfoma infiltrasyonu görülmedi. Primer adrenal lenfoma kabul edilip R-CHOP kemoterapisi başlandı. 3. kür R-CHOP sonrasında PET CT çekildi. Kısmi yanıt saptandı. 3 kür daha R-CHOP daha verildi. 6. kür R-CHOP sonrası kontrole gelmeyen hastanın vefat ettiği öğrenildi.

Tartışma: Bilateral adrenal kitleler yaygın olarak akciğer, meme, kolon gibi kanserlerinin metastazlarına bağlıdır. Adrenal yetmezlik ile başvuruları sık değildir. Çünkü adrenal yetmezlik kliniğinin ortaya çıkması için bezin %90'ının tahrip olması gerekmektedir. Primer adrenal lenfoma nadir görülür ve sıklıkla bilateral(%70) tümöral kitleler ve adrenal yetmezlik ile başvurur. Hastalık evresi, tümör boyutu, LDH yüksekliği, adrenal yetmezlik ile başvurusu kötü prognostik işaretlerdir. Uzun süreli sağkalım nadirdir. Agresif kemoterapilere rağmen hastalar 1 yıl içinde ölmektedir. Bizim hastamızda başarılı şekilde hem adrenal yetmezlik tedavisi hem de lenfoma tedavisi yapılmasına karşı tanısının 6. ayında kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: bilateral, adrenal lenfoma

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 238

P-216

PANTOEA AGGLOMERANS'A BAĞLI VENTİLATÖR İLİŞKİLİ PNÖMONİ VE KATETER İLİŞKİLİ SEPSİS OLGUSU

Şebnem İzmir Güner¹, Gönül Alıcı¹, Erman Kılıç¹, Mustafa Teoman Yanmaz², Songül Özer³, Şefik Köprülü⁴, Ali Haspolat⁴

¹Şişli Kolan International Hospital, Hematoloji Bölümü

²Şişli Kolan International Hospital, Medical Onkoloji Bölümü

³Şişli Kolan International Hospital, Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü

⁴Şişli Kolan International Hospital, Genel Yoğun Bakım Ünitesi

Giriş: *Enterobacteriaceae* ailesi içerisinde yer alan *Pantoea* türleri, insan gastrointestinal sistem normal flora üyeleri olup, su, atık su, toprak, bitki ve meyve/ sebze gibi gıdalarda bulunabilir. *Pantoea* ve *Enterobacter* spp. taksonomik olarak birbirine yakın türler olup, *Pantoea* önceden *Enterobacter agglomerans* grubunun üyesi olarak tanımlanmıştır.

Fırsatçı patojen olan bu bakteriler, hastanede yatan hastalarda sıklıkla cilt, solunum, üriner ve gastrointestinal yollarda kolonize olur, bu bölgeler lokalize veya invazif hastalıklar için giriş yolu görevi görür. *Pantoea* türlerinin, pnömoni, üriner sistem enfeksiyonu, cerrahi alan enfeksiyonu, kateterle ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonu, sepsis ve peritonite neden olduğu bildirilmektedir.

Olgu Sunumu: MDS'den AML'ye transforme tanısı konulan, 81 yaşında erkek hasta, kemoterapi sonrası halsizlik, solunum sıkıntısı şikayetleriyle tedavi bitiminin 56.gününde hastanemizin Genel Yoğun Bakım ünitesine izolasyon bölümüne transferi sağlanmıştır.

Entübasyonu yapılan hastanın durumu 3 gün stabil seyrederken, tedavi bitiminin 61.günü itibarı ile CRP,

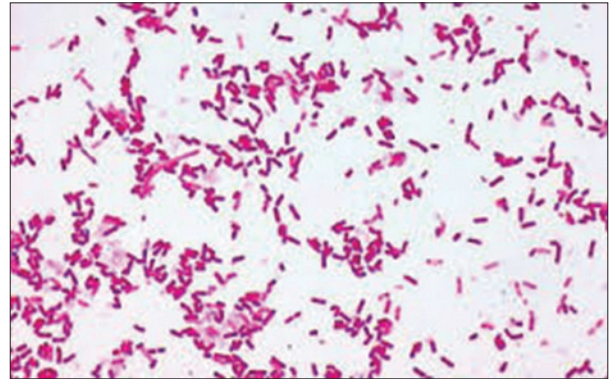
Prokalsitonin yüksekliği, trakeal sekresyonun artışı ve renginde koyulaşma gözlenince akciğer grafisi istendi. Pnömonik infiltrasyon gözlemlendi ve lökositozunda eşlik ettiği hastaya, derin trakeal aspirasyon yapıldı, trakeal aspirasyon kültürü alındı. Tedavi bitiminin 63.gününde hastanın trakeal aspirasyon kültüründe *Pantoea agglomerans* üredildiği gözlemlendi. COLİSTİN FLK 3 x 100 mg başlandı. Tedavi bitiminin 69.gününde hastanın kreatinin yüksekliği söz konusu olunca, KOLİSTİN flk sonlandırılıp TYGACİL flk 1 x 100 mg 12 saat sonra 2 x 50 mg şeklinde tedavi başlanmıştır. Hastanın kliniği günden güne bozulmaya başladı, mevcut tedaviye yanıt alınmamaktaydı yapılan tüm müdahalelere rağmen hasta üremenin tespit edilmesinin 7. gününde kaybedilmiştir.

Tartışma: Ventilator ve kateter ilişkili pnömoni yoğun bakım ünitelerinde mortalite oranı yüksek hastane enfeksiyonlarının başında gelmektedir. Günümüzde tanı koymakta kullanılan yöntem derin trakeal aspirasyon kültürüdür. Bizim olgumuzun tanısı da ilk basamak olarak trakeal aspirasyon kültürü örneğinde bakterinin kolonizasyonu ile konulmuştur.

Son yıllarda *Enterobacteriaceae* ailesindeki direnç artışı nedeniyle, tedavisi zor,mortalitesi yüksek bir enfeksiyon etkeni olabilir. *Pantoea agglomerans*'a bağlı enfeksiyonlar az görülse bile immunsuprese hastalarda hızlı bir septik şok tablosuna getireceği de göz önünde bulundurulmalıdır.

Bu olgu, yoğun bakım ünitesinde yatan ve altta yatan hastalığı olan bireylerde, nadir görülen fırsatçı patojenlere bağlı nozokomiyal enfeksiyonlara dikkat çekilmesi amacıyla sunulmuştur. Dolayısıyla, hastalarda ampirik tedaviye başlamadan önce derin trakeal aspirat ve kan kültürlerinin alınması, hem izole edilen etkene özgül tedavinin uygulanması hem de etkene yönelik enfeksiyon kontrol önlemlerinin alınması açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: *Pantoea Agglomerans*, Sepsis, AML, MDS, Pnömoni



Şekil 1.



Şekil 2.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 426

P-217

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ NHL VE BURKİT LENFOMA ARASINDA ÖZELLİKLER GÖSTEREN SINIFLANAMAYAN B HÜCRELİ LENFOMA

Selda Kahraman¹, Serkan Ocakcı¹, Seçkin Çağırğan¹
¹İzmir Medikalpark Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

NHL'lar; morfolojik,immünolojik özellikleri, klinik görünüm şekilleri, tedaviye yanıtları ile farklılıklar gösteren heterojen bir hastalık grubudur. 2008 WHO- NHL sınıflamasında Diffüz Büyük B hücreli NHL(DBBHL) ve Burkitt Lenfoma (BL) arasında özellikler gösteren sınıflanamayan B hücreli Lenfoma tanımlanmıştır. Bu nadir görülen lenfoma BL gibi germinal merkez fenotipi taşımakla birlikte BCL-2 ve myc pozitifliği göstermekte, klinik olarak agresif seyir gösteren lenfomadır.

Sınıflanamayan B hücreli Lenfoma tanısı alan, kombine tedavi modaliteleri ile uzun süreli remisyon sağlanan bir vaka sunulacaktır.

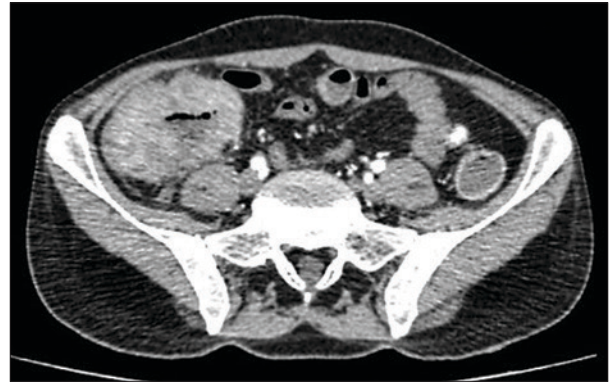
34 yaşında erkek hasta:

Ağustos 2013'de karın ağrısı nedeniyle yapılan tetkiklerinde çekumda kitlesel lezyon saptanan hastanın kolonoskobisinde çekum tabanında lümeni dolduran kitle saptandı (Şekil 1). Biyopsi sonucu; DBBHL ve BL arasında özellikler gösteren sınıflanamayan B hücreli Lenfoma olarak değerlendirildi. Atipik lenfoid hücreler CD20, PAX-5, Bcl-6 ve CD10, bcl-2 pozitif, CD30, siklin D1 ve TdT negatif; Ki-67 %90'ı üzerinde pozitif saptandı. Evrelendirme tetkiklerinde hepatosplenomegali, terminal ileumdan çekuma uzanan yaklaşık 10x6 cm, sağ parakolik alanda omental tutulumu neden olan kitlesel lezyon ve sağ parakolik yaygın LAP pakeleri izlendi. Kemik iliği biyopsisinde tutulum olan B semptomları bulunan hasta Evre 4B olarak değerlendirildi. R-MCODOX, R-IVAC tedavisi dönüşümlü olarak verildi. 1 kür tedavi sonrası yapılan PET-CT'de lezyon saptanmadı, tedavisi 3 küre tamamlandı. Yapılan kontrol tetkiklerinde karaciğer segment 2'de 1.5cm çapındaki silik sınırlı hipodens lezyon, çekum çevresinde 7cm boyunca kitlesel duvar kalınlaşması saptandı. Erken nüks olarak değerlendirilen hastaya 2 kür R-ESHAP tedavisi verildi. Kısmi yanıt alınan hastaya Mayıs 2014 tarihinde miyeloablative dozda busulfan-siklofosfamid tedavisi sonrası tam uyumlu kız kardeşinden allogeneik kök hücre nakli yapıldı. İmmünsupresif olarak naklin + 1,6,11. günlerinde metotreksat ve -1.

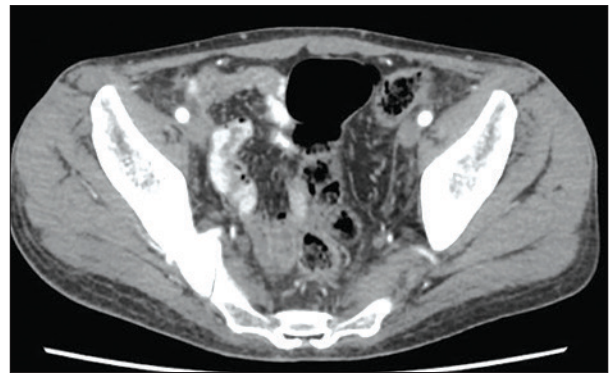
Günden itibaren siklosporin başlandı. Nakil sonrası +28. günde taburcu edildi. +100. gün yapılan görüntülemelerinde çekumdaki kitlesel lezyonun aynı boyutlarda sebat ettiği görüldü (Şekil 2). Eylül ve Kasım 2014 tarihinde hastaya DLI'u yapıldı. Son DLI'dan 2 hafta sonra bulantı, kusma, ishal, karın ağrısı nedeniyle değerlendirilen hastanın çekumdaki kitlesel lezyonun 11 cm'e çıktığı görüldü. Aralık 2014'de hastaya sağ hemikolektomi voperasyonu yapıldı. Ardından operasyon lojuna toplam 40 Gy RT uygulandı. Takipte +250. günde hasta ishal, bulantı, kusma, gözlerde kuruluk ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Kronik GVHD ve akciğer enfeksiyonu olarak değerlendirildi, aldığı siklosporin tedavisine ek olarak 1 mg/kg/gün metil prednizolon ve geniş spektrumlu antibiyotik eklendi. Takipte yakınmaları gerileyen hasta +602. güne kadar remisyonda izlendi.

Sonuç olarak; sınıflanamayan B hücreli NHL'lar oldukça dirençli olup kombine tedavilerle uzun süreli sağkalım sağlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Non Hodgkin lenfoma, kombine tedavi modalitesi



Şekil 1.



Şekil 2.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 432

P-218

HODGKİN LENFOMA'DA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMUNU TAKLİT EDEN MENİNGİOM

Tuğcan Alp¹, Esra Nur Bülbül¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Zafer Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahri Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹

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

Özet: Hodgkin lenfomada (HL) merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu oldukça nadir olup MSS sınırlı hastalıkla özellikle daha da nadirdir. İleri evre Hodgkin lenfomada (HL) MSS tutulumu nadir olup %0,2-0,5 oranında görülmektedir, güncel çalışmalarda %0.02 den az olduğu gösterilmiştir. Hodgkin lenfomada MSS tutulumu çoğunlukla nüks vakalarda ve tanıda immün yetmezliği olanlarda görülebilir.

Biz, HL tanısıyla evreleme amaçlı yapılan görüntülemelerinde rastlantısal MSS tutulumu saptanarak HL'de nadir olmasından dolayı tanısal biyopsi yapılan ve meningiom saptanan olgumuzu sunduk.

Olgu: 65 yaşında kadın hasta servikal bölgede ele gelen kitle nedeniyle başvurduğu dış merkezde yapılan tetkikleri sonucunda lenfoma ön tanısıyla merkezimize başvurdu. Bilinen komorbid hastalığı ve B semptomları olmayan hastanın fizik muayenesinde özellik saptanmadı. Dış merkez servikal lenf nodu biyopsi preparatlarının patolojik konsültasyonu yeterli bulunmayan hastanın servikal lenf nodu biyopsisi tekrarlandı. Evreleme amaçlı BT görüntülemeleri çekildi ve boyun BT kesitinde sol serebellar hemisfer posterior kesimde 2,5 cm boyutlarında yoğun kontrast tutan lezyon saptanarak metastaz ile uyumlu olarak değerlendirildi. Radyolojik olarak kranial MR önerilen hastanın servikal lenf nodu biyopsisi Klasik Hodgkin Lenfoma olarak yorumlandı. Hastanın viral tetkikleri negatif saptandı. Hasta primer SSS malignitesi ve Hodgkin Lenfoma kranial tutulumu (sekonder) açısından nöroradyoloji konsiyinde MR sonuçlarıyla değerlendirildi. Sol serebellar hemisfer posteriorunda ekstra aksiyel yerleşimi serebelluma dıştan bası oluşturan 2,5x2 cm boyutlarında sellüleritenin yüksek olduğunu gösteren ADC değerlerinde düşme, kolin pikinde artış olan solid kitle lezyonunun öncelikle meningiom ile uyumlu bulunduğu fakat düşük olasılıkla lenfoma olabileceği belirtilerek eksizyonel biyopsi önerildi. Bunun üzerine doku tanısı amacıyla nöroşirürji ile görüşülerek eksizyonel biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucu fibroblastik tip meningiom olarak yorumlandı ve takip altına alındı. Bu sonuçlarla Ann Arbor Evre III Hodgkin Lenfoma, IPS 1 olarak kabul edilen hastanın tedavisine başlandı.

Tartışma: Hodgkin lenfomada MSS tutulumu çoğunlukla nüks vakalarda ve tanıda immün yetmezliği olanlarda görülebilir. İmmün yetersizliği olan olgularda özellikle fırsatçı enfeksiyonların da hatırlanması gerekir.

Olgumuzda nadir görülen HL MSS tutulum şüphesi açısından eksizyonel biyopsi yapılmış ve bu durum ekarte edilmiştir. Eksizyonel biyopsi ile meningiom bulunmuş olup hem tanı hem de tedavi sağlanarak hasta bu yönden izleme alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Meningiom



Şekil 1.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 452

P-219

NADİR GÖRÜLEN PRİMER MEME LENFOMA OLGUSU

Fatma Dindar Çelik²

¹Sakarya Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

²Sakarya Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Primer meme lenfoması ekstra nodal lenfomalar içinde %1-2 görülme sıklığı ile çok nadir görülen lenfomalar arasındadır, fakat ikincil olarak lenfomanın meme tutulumu beklenenin aksine nadir görülen bir durum değildir. Burada nadir görülen, yaygın tutulumlu genç meme lenfoma olgusunu sunuyoruz.

Olgu: Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 47 yaşında bayan hasta, 2 ay önce sol memede meydana gelen kitle ile şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde, tiroid sol lobda 1 cm'lik ele gelen nodül, sol memede saat 1-3 hizasında areola altından başlayan düzgün sınırlı mobil kitle, aksiller bölgede iki adet 1 cm'lik, sol submandibular alanda 2x1 cm'lik lenfadenopati mevcut idi. Meme ultrasonografisinde sol meme retroareolar alandan başlayarak saat 2 hizasında periferde doğru uzanım gösteren lobule konturlu solid lezyon ve yine saat 2 hizasında 2 adet 10 mm çapında solid nodüler oluşum görüldü. Mamografisinde sol meme üst dış kadranda sınırları birbirinden net ayrıtı edilemeyen büyüğü 30 mm çapında multiple nodüler dansite izlendi. Tiroid usg de; sol lob boyutu 18x18x52 mm, sağ lob boyutu 13x18x53 mm saptanmış olup sol lobda büyüğü 13 mm olan 3 adet heterojen solid nodül ve sol submandibular alanda 24x10 mm lenf nodu görüldü. Kemik sintigrafisinde sol 6. kostada artmış osteoblastik aktivite saptadı. Laboratuvar bulgusu olarak;hemogloblin:13.3 gr /dl MCV :89 fl Plt :192 K/uL Wbc:7.8 K/uL Neu:4.8 K/uL, sedimentasyon:13 LDH 315 idi. Sol memedeki kitleden yapılan tru-cut biyopsi B hücreli lenfoma olarak uyumlu bulundu.

Evreleme amaçlı yapılan PET-CT görüntülemesinde sol meme, sol aksiller bölge, kraniyofasiyel bölgeden pterigoid kas, her iki palatin tonsil, tiroid sol lob, karaciğer, her iki over ve uterus ve kemik iliği tutulumu saptandı. R-CHOP kemoterapi protokolü ve eş zamanlı MSS profilaksi tedavisi başlandı. 1. Kür sonrasında memedeki kitlede neredeyse tama yakın gerileme görüldü. Hastanın kemoterapisi devam etmektedir.

Tartışma: Kadınlarda en sık görülen maligniteler meme dokusu kaynaklı tümörlerdir. Primer meme lenfomaları tüm malign meme tümörlerinin %0.04-0.5'ini oluşturur. Ortalama 55-60 yaşları arasında görülür. Sıklıkla sağ memede ve %30-40 aynı taraf aksillar lenfadenopati ile prezente olur. Meme lenfomaları arasında B hücreli lenfomalar sık görülürken, özellikle %50'sini diffüz büyük B hücreli lenfomalar oluşturur. Literatür bilgisinin aksine hastamızın yaşının daha genç olması, sol meme tutulumu ile başlaması ve yaygın tutulumlu nedeniyle bu primer meme lenfomasını olgusunu paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Primer Meme Lenfoma

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 254

P-220

WALDEYER HALKASI TUTULUMLU DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ NON-HODGKİN LENFOMA

Safiye Orhan¹, Tuğcan Alp¹, Hilmi Erdem Gözden¹, Zafer Yeğen¹, Vildan Özkocaman¹, Fahir Özkalemkaş¹, Rıdvan Ali¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Özet: Diffüz büyük B hücreli non-hodgkin lenfoma (DBBHL) en sık görülen lenfoma olup lenfomaların %40'ını oluşturur. En sık olarak nodal tutulum izlenmekte olup, ektranodal tutulum da görülmektedir. Waldeyer halkası (WH) ektranodal tutulumların yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır. Biz bu yazımızda son 1 yıl içerisinde karşılaştığımız 3 WH tutulumlu DBBHL olgularını ve karşılaşılan sorunları paylaşmak istedik.

Olgu 1: 65 yaşında erkek hasta, boyunda kitle nedeni ile ince iğne aspirasyon biyopsisi ile tanı koyulamaması üzerine hemitiroidektomi yapıldı. Patolojisi DBBHL gelmesi üzerine yapılan evreleme sonrası Evre IIE, IPI:2 olarak kemoterapisi başlandı.

Olgu 2: 18 yaşında erkek hasta, boğazda şişlik nedeni ile yapılan tonsillektomi sonrası DBBHL tanısı koyulması üzerine evrelemesi yapıldı ve Evre IE, IPI:0 olarak tedavisi başlandı.

Olgu 3: 44 yaşında kadın hasta, yutma güçlüğü ile başvurduğunda sağ palatin tonsil üzerinde kitle izlendi. Yapılan biyopsi sonucu DBBHL gelmesi üzerine evrelemesi sonucunda Evre IIE, IPI:2 olarak tedavisi başlandı.

Tartışma: Diffüz Büyük B Hücreli Non-Hodgkin Lenfoma en sık görülen lenfoma tipidir. Ektranodal tutulum alanları içerisinde WH %20 sıklıkta tutulmaktadır. Bölgesi ve bazı semptomları gibi erken bulgu vermesi nedeni ile daha düşük tümör yükü varlığında tanı koyulur. Bu nedenle çeşitli çalışmalarda tedavi yanıtı daha iyi saptanmaktadır. Ancak WH tutulumlarında santral sinir sistemi profilaksisi uygulanması nedeni ile de diğer DBBHL'lardan tedavisi farklılık göstermektedir. Ayrıca tanı koyulması için eksizyonel biyopsi yapılması güç bir bölge olduğu için tiroidektomi yada tonsillektomi

materyalinden tanı koyulabilmektedir bu nedenle çeşitli tanınal güçlükler yaşanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Diffüz Büyük B Hücreli Non-Hodgkin Lenfoma, Waldeyer Halkası

Tablo 1. Olguların Klinik Özeti

	Olgu-1	Olgu-2	Olgu-3
Yaş/Cinsiyet	65y/Erkek	18 y/Kadın	44 y/Kadın
Semptom	Ses kısıklığı/yutma güçlüğü	Boğazda şişlik	Yutma güçlüğü
Evre/IPI	Evre IIE/IPI:2	Evre IE/IPI:0	Evre IIE/IPI:0
Tedavi	4xRCHOP	4xRCHOP	1xRCHOP
Son durum	4 KT sonrası PET/BT CR, Tedavi devam ediyor	4 KT sonrası PET/BT CR, Tedavi devam ediyor	1.kurs tedaviden sonra kontrol ve tedavinin devamına gelmedi

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 323

P-221

AKUT LÖSEMİLİ HASTALARDA SIK GÖRÜNTÜLEMENİN ÖNEMİ

Meltem Demirtaş¹, Ülkü Ergene¹

¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Olgu Sunumu

Giriş: yeni tanı aml 34 yaşında erkek hastanın 7+3 kemoterapisi sonrasındaki izleminde bir gün içerisinde akciğer görüntülemesinde yaygın infiltrasyon geliştiği saptadık. Akut lösemi ile takip edilen hastalarda sık görüntülemenin önemine dikkat çekmek istedik.

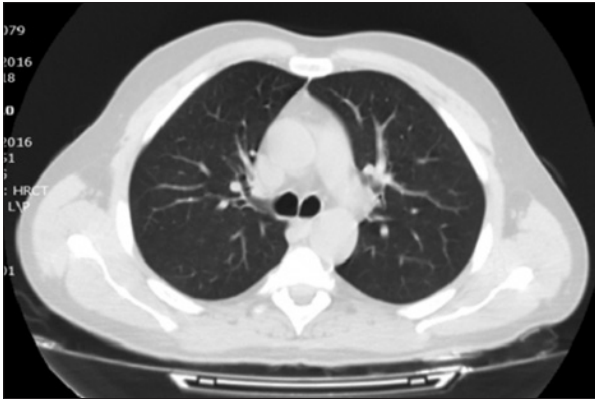
Bulgular-Tartışma: yeni tanı akut lösemi tanısı ile izlenen hastanın 7+3 kemoterapisi başlanmış ve antibiyoterapi altında ateşi olması üzerine yapılan 21/08/2016 tarihli akciğer görüntülemelerinde (Şekil 1) akciğerde infiltratif görünüm saptanmıştır. Ateşli izlenmeye devam eden hastada antifungal tedavi eklenmiş olup ishali olması nedeniyle kullanılmakta olduğu metranidazol parenteral forma geçilmiştir.

Sağ alt kadrant hassasiyetinin gelişmesi üzerine yapılan 24/08/2016 tarihli batın BT'sinde (Şekil 2) inen kolon ve transvers kolonda tiflit ile uyumlu görünüm saptanmıştır. Bu süreçte hastanın izleminde hiç solunum sıkıntısı ve akciğer dinleme bulgusu olmamıştır. 24/08/2016 Tarihli batın bt'sindeki akciğer kesitleri (Tablo 2) ve 24/08/2016 tarihli pa akciğer grafisi (Şekil 3) normal saptanmıştır.

Batında hafif hassasiyet başladığı günün akşamı solunum sıkıntısı gelişmiş tedaviye trimetapürin sülfometaksazol eklenmiştir. Kan gazlarında düşme başlayan hastanın tek tük ronküsleri eklenince hrct tekrarlanmış ve batın bt den bir gün sonra 25/08/2016 da çekilen hrct'sinde (Şekil 4) yoğun pnömonik infiltrasyonlar saptanmıştır.

Yeni tanı akut lösemi ile takip edilen anitibiyotik ve antifungal tedavi altında olan hastanın bir gün içerisinde gelişen akciğer görüntülemelerindeki değişikliği ve bu hastalarda sık akciğer görüntülemelerinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: AML, HRCT, Pnömoni



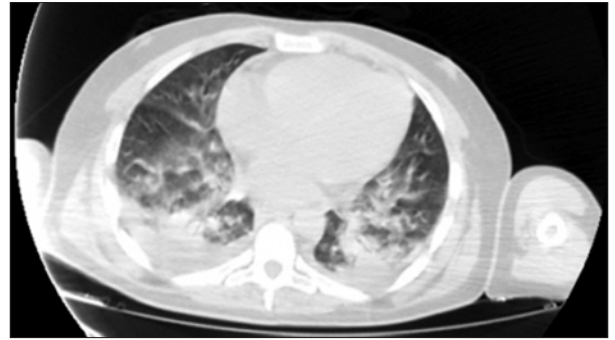
Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.



Şekil 4.

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 479

P-222

RELAPS HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA BENDAMUSTİN KULLANIMINA BAĞLI HİPOKALEMİ

Nuri Karadurmuş¹, Birol Yıldız¹, İsmail Ertürk¹, Şükrü Özyaydın¹

¹Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hodgkin lenfoma %80 oranında kür sağlanabilen ancak refrakter ve relaps vakalarda kurtarıcı kemoterapiler, brentuximab vedotin ve bendamustin gibi ajanların kullanıldığı yanıtız vakalarda ise olog, allojenik kök hücre nakli ve PD-1 inhibitörleri gibi immunoterapötik ajanların kullanıldığı bir hastalıktır. Bu çeşitli tedavi ajanlarının kullanımını esnasında tedaviye bağlı toksisiteler hastanın tedavi alma sürecini geciktirebilmektedir. Bu olgumuzda relaps Hodgkin lenfoma olgusunda bendamustin kullanımına bağlı gelişen inatçı hipokalemi ve muhtemel tubuler asidoz olgusunu sunduk.

Vaka: 26 yaşında erkek hasta evre 4-B klasik hodgkin lenfom tanısı ile ilk hatta 6 kür ABVD ve IFRT'yi takiben refrakter hastalığı nedeni ile kurtarıcı kemoterapi olarak DHAP ve ICE kemoterapileri aldı. Parsiyel cevap ile olog kök hücre nakli yapılan olguya nakil sonrası 6. Ayda gelişen nüksü nedeni ile brentuximab vedotin tedavisi verildi, 9 kür tedavi almasına rağmen hastalık bulguları progrese olan hastaya Bendamustin tedavisi 90 mg/m² 1-2 gün 21 günde bir sikluslarla uygulandı, 3. Kür tedavisi sonrasında hastada tedaviye dirençli hipokalemi gelişti. Kabızlık ve karın ağrısı, güçsüzlük, bulantı yakınmaları ile tedavi sürecini aksatmaya başlayan hastanın EKG, serum magnezyum ve diğer laboratuvar analizleri normal olan hastanın hipokalemiyi açıklayacak ilaç kullanım öyküsü yoktu, hastanın kan gazı analizinde artmış anyonik gap saptandı, hiperkloremik metabolik asidoz ve serum potasyum düzeyi ise 2.6 mE/l olarak ölçüldü ve yapılan potasyum replasmanlarına rağmen devam eden hipokalemi gelişen hastaya 2 kez HCO₃ replasmanı yapıldı ve nefroloji kliniği ile konsülte edildi ve hastada ilaca bağlı distal renal tubuler asidoz olabileceği düşünüldü ve tek kullandığı ilaç bendamustin olması nedeni ile tedavisine ara verilen hastanın asidoz bulgusu geriledi ve metabolik parametreleri normale döndü.

Sonuç: Hodgkin lenfoma hastalarında nüks ve refrakter olgularda farklı hat ajanlarla tedavi mümkündür, kullanılan ajanların yan etkileri hastanın planlı tedavisinin aksamasına ve dolayısı ile hastalık sürecinde

progresyona yol açabileceğinden yan etki profilleri ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: HODGKİN LENFOMA, BENDAMUSTİN

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 346

P-223

DERMATOMİYOZİT BENZERİ KRONİK GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI OLGUSU

Özlem Arman Bilir¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Şule Toprak¹, Abdurrahman Kara¹, Neşe Yaralı¹, Namık Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Kronik graft versus host hastalığı (kGVHH) hemotopoetik kök hücre alıcılarının yaklaşık yarısında görülen bir multi-organ hastalığıdır. Cilt bulguları genellikle likenoid ya da sklerodermatoid lezyonlar şeklinde görülür. Dermatomyozit ve sistemik lupus eritamatozus özelliklerini gösteren diğer nadir klinik durumlar da rapor edilmiştir. Biz burada talasemi major nedeniyle akraba içi HKHN yapılan dermatomyozit kliniğine benzer bir klinik sergileyen kGVHH'lu olgumuzu sunmak istedik.

Olgu Sunumu: Talasemi Major tanısıyla izlenen 7,5 yaşındaki kız hastaya dış merkezde 4 yaşında iken HLA tam uyumlu donörlerden 2 kez hematopoetik kök hücre nakli yapılmış. İkinci nakilden 3 yıl sonra hastada cilt kGVHH gelişmiş ve 5 ay süresince siklosporin ve steroid tedavileri verilmiş. Merkezimize başvurusundan yaklaşık 1 ay önce öksürük ve solunum sıkıntısı başlayan hastanın fizik muayenesinde heliotrop raş, saçlı deride psöriyatik formda döküntü, turnakta distrofik değişiklikler ve ellerde distal falanks üzerinde Gottron papülleri saptandı. Hastanın dinlemekle her iki akciğerde expirum uzun, wheezing ve yaygın kreptan ralleri mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde AST 271 U/L (N 0-35), ALT 159 U/L (0-35) idi. Akciğer grafisinde bilateral yama tarzında infiltrasyon ve toraks tomografisi kronik organize pnömoni mevcuttu. Hastada GVHH ve dermatomyozit ayırıcı tanısı için cilt, karaciğer ve akciğer biyopsisi yapıldı. Akciğer biyopsisi kGVHD'ye sekonder akciğer hasarı olarak yorumlandı. Karaciğer ve cilt biyopsisi de kGVHH ile uyumlu bulundu. Dermatomyozit kas tutulumunu değerlendirmek için çekilen ekstremita MRI görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. Hastanın romatolojik incelemesinde, ANA, Antids DNA, Anti-Jo, Anti-scl70, Anti-sm, Anti sm/RNP Anti-SSA, Anti-SSB negatif sonuçlandı. Hastaya mevcut bulgularla kGVHH tanısı konuldu ve 10 mg/kg/gün dozunda yüksek doz metil prednizolon ile siklosporin tedavisi başlandı. Yaklaşık 15 gün sonra hastanın klinik bulguları geriledi. Hastanın 2 aylık izlemi sonunda CMV pnomonisi gelişti ve hastaya intravenöz gansiklovir tedavisi başlandı. Ancak hasta solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Hematopoetik kök hücre nakli sonrası dermatomyozit benzeri bulgular görülebilir ve bu bulgular kGVHH'nın bir prezentasyon şekli olabilir veya otoimmün dermatomyozit hastalığına ait olabilir. kGVHD ve dermatomyozitin cilt lezyonlarını birbirinden ayırt etmek güçtür. HKHN sonrası gelişen bu durumda kGVHD ile dermatomyozit arasında kesin ayırıcı tanı için tutulan bölge biyopsisinde alıcı CD 4+ T lenfositlerinin gösterilmesi otoimmün dermatomyozit tanısını doğrularken, donör CD 4+ T lenfosit infiltrasyonu GVHH tanısını

desteklemektedir. Biz, hastamızın karaciğer ve akciğer biyopsileri de kGVHH ile uyumlu olduğu için cilt bulgularını kGVHH lehine yorumladık.

HKHN sonrasında dermatomyozit gibi otoimmün hastalıkların da gelişebileceği ve bu nedenle ayırıcı tanının daha detaylı yapılması gerektiğine dikkat çekmek için bu vakayı sunduk.

Anahtar Kelimeler: Kronik graft versus host hastalığı, hematopoetik kök hücre nakli, dermatomyozit

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 222

P-224

TEKRARLAYAN GEBELİK KAYBI ÖYKÜSÜ OLAN GEBE KADINLARIN KALITSAL TROMBOFİLİK RİSK FAKTÖR PROFİLLERİ

Deniz Arıca¹, Ebru Koca¹, Sema Karakuş¹, Aysun Halaçoğlu², Elif Durukan³, Ülkü Esra Kuşçu⁴

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

²Şişli Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Ankara

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Preeklampsi, intrauterin gelişme geriliği ve fetal kayıp durumları anne ve fetüs mortalite ve morbiditesi yönünden risk oluşturur. Tekrarlayan gebelik kaybı ve kalıtsal trombofilisi arasında ilişki olup olmadığını sorgulayan birçok çalışma yapılmıştır. Bu çalışma, merkezimize tekrarlayan gebelik kaybı öyküsü ile başvuran gebe kadınların kalıtsal trombofilik risk profillerini belirlemek amaçlı yapılmış retrospektif bir çalışmadır.

Gereç ve Yöntem: Merkezimize tekrarlayan gebelik kaybı (en az 2 abortus) öyküsü ile başvuran 96 gebe kadının kalıtsal trombofilisi risk profilini retrospektif olarak inceledik. Olguların yaşları, öyküdeki abortus sayı ve haftaları, venöz tromboemboli (VTE) ve VTE ile ilişkili aile öyküleri dikkate alındı. Trombofilisi testleri olarak ağılık homosistein, protein C-S, antitrombin III (ATIII) düzeyleri, aktive protein C rezistansı (APCR), antikardiyolipin ve antinükleer antikor tespitleri, lupus antikoagülan tarama testi ve Faktör V Leiden ve Faktör II mutasyon analizlerinin sonuçları incelendi. Analizler için IBM SPSS 22.0 programı kullanıldı.

Bulgular: Olguların %85,5'inde erken (12. gebelik haftasından küçük) gebelik kaybı öyküsü, %5,2'sinde VTE ve %12,5'inde VTE ilişkili aile öyküsü vardı. Vakaların %97,9'unda faktör V Leiden ve faktör II mutasyonlarına bakılmış iken protein C-S ve ATIII düzeyleri olguların üçte ikisinde incelenmişti. ATIII bakılan olguların %8,3'ünde ATIII eksikliği ve protein C-S bakılan olguların %4,9'unda protein C ve %3,3'ünde protein S eksikliği saptandı. Faktör V Leiden mutasyonu varlığı (heterozigot ya da homozigot) %19,1 ve faktör II mutasyonu varlığı (heterozigot ya da homozigot) %11,7 saptandı. Son gebeliğin prognozu ile yaş, eski VTE öyküsü, VTE ilişkili aile öyküsü, kalıtsal trombofilisi ve öyküdeki abortus sayısı arasında bir ilişki yoktu. Kadınların 62 tanesi son gebelik epizodu sırasında düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) profilaksisi almışlardı. DMAH başlama kararı kalıtsal trombofilisi ya da tekrarlayan düşük

öykülerine bağlı olarak obstetrisyen tarafından verilmişti. Tromboprofilaksi almayan grupta abortus oranı alanlardan daha yüksek saptandı (p<0,05)

Sonuç: Kalıtsal trombofilisi olanlarda gebelik kaybı riskinin artmış olduğunu gösteren meta-analizlere karşın bazı prospektif çalışmalar gebelik kaybı ile faktör V Leiden ve faktör II mutasyonları arasında ilişki saptayamamıştır. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) önerilerine göre gebelerde tromboprofilaksi kararı verilirken genetik belirteç sonuçlarının eski VTE öyküsü ile birlikte ele alınması gerekmektedir. Ancak tromboprofilaksi uygulanmasının tekrarlayan abortusları önleyebileceği konusu tartışmalıdır. Bizim çalışmamızda son gebeliğinde tromboprofilaksi uygulanan gebelerde (yüksek risk grubunda yer alıp almamalarından bağımsız olarak) abortus oranı daha az saptanmış olmakla birlikte bir kontrol grubunun olmayışı ve vaka sayımızın az olması çalışmamızın kısıtlayıcı yönleridir.

Anahtar Kelimeler: gebelik kaybı, trombofilisi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 156

P-225

IGE MİYELOMU: OLGU SUNUMU

Müfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Yahya Büyükaşık¹

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

Giriş: IgE miyelom olguları tüm miyelom olgularının %<0.01 kadarını oluşturur. Biz bu yazıda bir IgE miyelom olgusu hakkındaki tecrübemizi paylaşmak istedik.

Olgu Sunumu: 36 yaşındaki kadın hasta hastaneye sırt ağrısı ve çenede kitle ile başvurdu. Hastanın laboratuvar sonuçlarında hemoglobin 10.7gr/dl, serum albumin 4.83gr/dl, beta-2 mikroglobulin 1511 ng/ml, kreatinin 0.55mg/dl, kalsiyum 9.87mg/dl, IgG 598mg/dl, IgA 44.9 mg/dl, IgM 32.7mg/dl olarak saptandı. Hastanın serum kappa/lambda hafif zincir oranı 72 idi. Çenedeki kitleden alınan biyopside plasmatisom saptandı. Hastanın serum protein elektroforezinde monoklonal bant ve serum immünfiksasyon testinde IgE kappa piki tespit edildi. Kemik iliği örneği incelemesinde %40-50 plazma hücresi ve %50-60 CD138 boyanan hücre tespit edildi. Lomber vertebralarda litik lezyonlar saptandı. Hastaya IgE kappa myelom tanısı kondu. 2 kür VAD kemoterapisi ve ardından bortezomib-deksametazon tedavisi verildi. Kemoterapilerin ardından hastanın M protein düzeyi 0.49gr/dl'ye geriledi.

Tartışma: IgE miyelom hastalarıyla klinikte çok nadir karşılaşılmaktadır. Hastalık anemi, hepatomegali, splenomegali, plazma hücreli lösemi ile karakterizedir. Osteolitik lezyonlar sık görülmektedir ancak osteosklerotik veya osteoplastik lezyonlar da görülebilir. Hastalığın karakteristik mikroskopik bir bulgusu olmamakla birlikte, sitogenetik olarak t(11:14)(q13:q32) veya IgH-CCND1 varlığında IgE miyelomu düşünülmelidir. IgE miyelom hastalarının prognozu diğer miyelom tiplerine kıyasla daha kötüdür ve hastalığın standart bir tedavi algoritması yoktur. Sonuç olarak, IgE miyelom olguları klinikte oldukça nadir görülmektedir ve kötü prognozla seyreklenmektedir.

Anahtar Kelimeler: IgE miyelom

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 240

P-226

İMMUN TROMBOSİTOPENİLİ HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Sinan Demircioğlu¹, Ahmet Karakarçaylıdız²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

Amaç: İmmun trombositopeni (İTP), trombositlere karşı oluşan otoantikörlerin trombositlerin yaşam sürelerini kısaltması sonucu gelişen bir durumdur. Mevcut klinik tabloya yol açabilecek diğer hastalıkların dışlanması ile tanı konulan, akkiz, otoimmün bir hastalıktır. Bu çalışmada İTP tanısı konulan hastalarımız değerlendirildi.

Yöntem: Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Erişkin Hematoloji kliniğinde 2008-2016 arasında takip edilen 115 İTP hastası retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Toplam 115 hastanın 84 (%73)'ü kadın, 31 (%27)'i erkek, ortalama yaş 40 (11-87), tanı anında ortalama trombosit sayısı:27.859 /µL , ortalama mpv 10,9 fl bulundu. Kan grubu bakılan 90 hastanın dağılımı A Rh(+):38 (%42,2), A Rh(-):2 (%2,2), O Rh(+):26 (%28,8), O Rh(-):3 (%3,3), B Rh(+):10 (%11,1), B Rh(-):4 (%4,4), AB Rh(+):5 (%5,5), AB Rh(-):2(%2,2) olarak bulundu. Tedavi endikasyonu olan 97 (%84) hasta tedavi edildi, tedavi endikasyonu olmayan 18(%16) hasta tedavisiz takip edildi. Tedavi edilen 97 hastanın 86 (%88)'ü steroide yanıtlı, 11 (%12) tanesi steroide yanıtızsızdı. Steroide yanıt alınan hastaların 42 (%49)'si nüks etti. Nüks ve primer steroide refrakter 53 hastanın 30(%57)'sine splenektomi yapıldı. Bu hastalardan 15 (%50)'ü splenektomi sonrası nüks etti. Relaps/refrakter 7 hastaya ritüksimab,17 hastaya azatioprin/siklosporin, 8 hastaya haftalık vinkristine, 16 hastaya eltrombopag, 5 hastaya danazol verildi. Tüm tedavilere rağmen 5 hastada remisyon elde edilemedi. Bu tüm tedavilere refrakter 5 hastanın 2'ünün sadece steroid ile trombosit sayıları bir miktar yükselmekte, 3'si ise sadece İVİG tedavisine yanıt vermektedir.

Tartışma: Çalışmamızda veriler literatürle uyumlu bulundu. Hastalığın kan grubuna göre dağılımı ise Türk toplumunun kan grubu dağılımı ile benzer saptandı. 5 hastamızın hastalıklarının hiçbir tedavi ile kontrol altına alınmadığını saptadık. Sonuç olarak İTP çoğunlukla tedavi edilebilir hastalık olmasına rağmen refrakter İTP'lerde yeni tedavi yöntemlerine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: immün trombositopeni, kan grubu, relaps/refrakter

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 162

P-227

ATİPİK KLİNİK PREZENTASYONLU BİR HODGKİN LENFOMA OLGUSU

Müfide Okay¹, Rafiye Çiftçiler¹, Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Arzu Sağlam², Yahya Büyükaşık¹

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

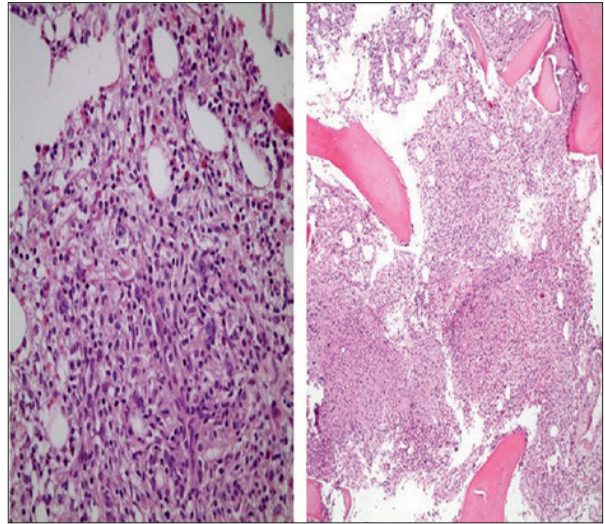
²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: Çoğu klasik Hodgkin lenfoma (HL) hastası, tipik olarak servikal bölgeyi tutan ağrısız lokalize periferik lenfadenopatilerle kliniğine başvurur. Biz bu yazıda, kemik iliği incelemesi sonucunda tanı konan bir HL olgusu ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

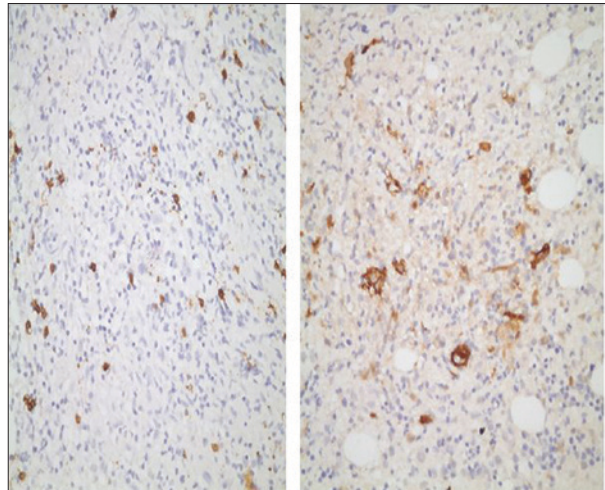
Olgu Sunumu: 56 yaşında kadın hasta hastaneye ateş, kilo kaybı ve halsizlik semptomları ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesi normal idi, hastada lenfadenopati saptanmadı. Hastanın laboratuvar sonuçlarında hemoglobin 8.5gr/dl, lökosit $1.8 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit $276 \times 10^3/\mu\text{l}$, ALT 52u/l, AST 52u/l, GGT 75u/l, ALP 283u/l, total bilirubin 1.27 mg/dl, sedimentasyon 118 mm/saat, beta-2 mikroglobulin 3991 mg/l, LDH 473 u/l olarak saptandı. Hastanın bilgisayarlı tomografi tetkikinde lenfadenopati saptanmadı ancak minimal hepatosplenomegali tespit edildi. PET-BT tetkikinde dalakta ve kemik iliğinde artmış FDG tutulumu saptandı. Kemik iliği biyopsi sonucu "hiperselüler, fibrotik kemik iliği, birkaçında çoklu nükleol saptanan büyük mononükleer hücreler, CD30 ve PAX-5 ile difüz boyanma, bazı hücrelerde CD15 ile boyanma, sonuçlar Hodgkin lenfoma ile uyumlu" şeklinde raporlandı (Şekil 1,2). Hastanın genel durumu hızla bozuldu ve ABVD kemoterapisine başlanmadan hasta kaybedildi.

Tartışma: Çoğu klasik HL olgusu aşikâr hastalık ile kliniğe başvurur. Çoğu hastada asemptomatik büyümüş lenf nodları ya da göğüs grafisinde kitle mevcuttur. HL'nin kliniğe aşikâr bulgu vermeden başvurması oldukça nadirdir. HL'nin lenfatik sistemde çoğunlukla lenf nodu olan tek bir odaktan başladığı ve daha sonra komşu lenf nodlarına lenfatik kanallar aracılığı ile yayıldığı ve bundan sonra uzak bölgelere ve organlara sıçradığı kabul edilmektedir. Dalakta HL olmadan, hepatik ya da kemik iliği infiltrasyonu görülmesi oldukça nadirdir. Bizim hastamızda kemik iliğinde HL mevcuttu ve belki de karaciğer veya dalakta da HL tutulumu vardı ancak organlardan doku biyopsisi alma fırsatımız olmadı. Sonuç olarak, HL olguları lenfadenopati olmadan kliniğine başvurabilir ve bu tür olgularda kemik iliği biyopsi tanı koymak için son derece değerlidir.

Anahtar Kelimeler: hodgkin lenfoma, atipik



Şekil 1. Kemik iliği incelemesi



Şekil 2. Kemik iliği incelemesi. CD20 boyaması (solda) ve CD30 boyaması (sağda) görülmektedir.

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 60

P-228

DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSUNDA TEDAVİ SIRASINDA GELİŞEN ORBİTAL TUTULUM

Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroglu¹, Tuğba Çetintepe¹, Oktay Bilgir¹

¹İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği ,izmir

Giriş: Diffüz büyük B hücreli lenfomada orbita tutulumu NHL lıların <%1 görülür. Leptomeningeal tutulum veya CNS tutulumu ile birlikte olabilir. Nodal prezentasyonun %5- 15'de CNS tutulumu görülür. Bu hastalarda kemik iliği tutulumu dahası olup, agresif seyredir. Epidural, testis, paranasal tutulum, orbita tutulumu ile birliktelik daha sıktır. İleri evre dbbnhl tanılı olgumuzda da ara değerlendirme sırasında orbital tutulum ile presentasyon görülmüş ve ardından cns tutulumu

takip etmiştir. Bu nadir durum literatüre katkı amaçlı sunulmuştur.

Olgu: 62 yaşında, kadın hasta halsizlik, ateş yüksekliği nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik bakışında hepatosplenomegali, bilateral axiller 1.5 cm ve bilateral inguinal 2 cm lenfodenaopati ele geldi. Bsemptomu tarifleyen hastanın yapılan labaratuvar tetkiklerinde hb:10 g/dl, mcv:80fl, platelet:212000uL, WBC: 11.500uL, neu:5300uL, lym:6000 uL, sedimentasyon :106 mm/h, glukoz:107mg/dl, kreatinin:0.8mg/dl, AST:70U/L, ALT 48 U/L, total protein 6.7g/dl, albümin3g/dl, LDH 1163 U/L saptandı. Anemisi mevcut olan hastanın görülen anemi paneli normaldi. Çekilen tüm vücut BT de batın içerisinde her iki parailiak, paraaortik ve parakaval çok sayıda büyüklüğü 30x17 mm boyutlu LAPlar, sol inguinal ve sol parailiak bölgedede büyüğü 29x27 mm boyutlu LAPlar izlendi. Hastadan çıkarılan sol inguinal lapdan diffüz büyük b hücreli lenfoma (Ki 67 %50-60) tanısı geldi. Evreleme amaçlı kemik iliği bx ve PET/BT görüldü. Evre 4B (kemik iliği tutulumu), İPİ skoru 5 yüksek riskli hastaya R-CHOP tedavisi başlandı. Hastanın 4. kur tedavisi sonrası ara değerlendirmesi yapıldı, parsiyel yanıtı olan hastada o dönemde son 1 haftadır olan görmede bulanıklık gelişti. Kranyal-orbital MR çekildi. MR da lezyon olmayan hastanın göz bakışında sağ gözde tepmporal görme kaybı, fundus bakışı:optik disk superior ve inferiorunda roth spot? ödem mevcut, ffa:vasküler kılıflanma ve peripapiller sızıntı, ilaç toksitesi? olarak yorumlandı. Ancak hastanın şikayetlerinin progrese olması üzerine tekrarlanan kranyal MR ve göz bakışı sonrası hastada lenfoma orbital tutulum kararı verildi. Bunun üzerine hastaya salvage tedavi olarak R-ESHAP tedavisi başlandı. **Tartışma:** İleri evre kemik iliği tutulumu ile seyreden, İPİ skoru yüksek olan olgumuzda RCHOP tedavisi ile nodal alanlarda tedaviye yanıt alınmasına karşın orbital alanda tutum ile presentasyonu nadir olması nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma, Orbital tutulum

Lenfomalar / Araştırmalar / Transplant Dışı Tedaviler/ Biyolojisi

Referans Numarası: 454

P-229

PRİMER PANKREATİK LENFOMALI OLGU SUNUMU

Aydan Akdeniz¹

¹Ali Osman Sönmez Onkoloji Hastanesi, Bursa

Giriş: Pankreas neoplaziler en sık pankreas adenokanserleri olarak karşımıza çıkarırken primer pankreas lenfomaları (PPL) ise oldukça nadir görülür (%2). En sık tipi diffüz büyük B hücreli lenfomadır. Erkeklerde daha sık (E/K:7/1) olup, diğer pankreas malignitelerine benzer şekilde ortalama görülme yaşı 65 tir. Tedaviye yanıtları pankreas kanserlerine göre daha iyidir. Literatürde olgu sunumları ve 10 dan daha az hasta serileri içeren sunumlar şeklinde mevcuttur. Olgumuz; nadir görülen bir antite olduğundan burada sunulacaktır.

Olgu: 78 yaşında bayan hasta, karın ağrısı, iştahsızlık, halsizlik bulantı şikayetleri ile dahiliye polikliniğine başvurdu. Çekilen abdomen BT de pankreas gövdesinde mide küçük kurvaturdan sınırları net olarak ayrılmayan pankreas parankimine göre hipodens, SMA ve SMV duvarlarından sınırları ne olarak ayrılmayan, heterojen, kontrast tutan kitle saptandı. Bunun yanısıra paraaortik,

portokaval, retrokaval, en büyüğü 44 mm olan lenfadenopatiler ile dalakta 4 cm lik nodul de izlendi. Hastaya laparotomi ile pankreas core biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) gelmesi üzerine hasta bölümümüze refere edildi. Hastaya evreleme için PET BT çekildi. PET BT de pankreas lojunda sınırları net seçilemeyen yüksek FDG tutulumlu (SUVmax: 28) kitle izlendi. Ayrıca BT de belirtilen LAP'larda ve dalaktaki nodulde de yüksek metabolik aktivite mevcuttu. Hb:8.8 g/dL WBC:8570 /mcL Plt:68000/mcL Kr:0.7 mg/dL LDH:376 idi. Total Bil: 0.4, D. Bil: 0.3 mg/dL, amilaz ve lipaz değerleri normal aralıktaydı. Hastaya Evre-II, İPİ skor-5 DBBHL tanısı ile 6 kür R-CHOP sonrası radyoterapi planlandı. 1. Kür tedavisi verildi.

Tartışma: Non hodgkin lenfomalarda hodgkin lenfomalara göre extranodal tutulum daha sıktır. En sık olarak da GI traktı tutar. GIS lenfomalarında pankreas tutulumu görülebilirken PPL oldukça nadir bir durumdur. PPL yi lenfomaların sekonder pankreas tutulumundan ayıran özellikler peripankreatik lenf nodlarında büyüme, yüzeysel LAP tutulumu olmaması, karaciğer ve dalak tutulumu olmaması, lökosit sayısının normal olmasıdır. Hastamızda dalaktaki nodül dışında diğer kriterlerin hepsi tutuyordu. Üstelik bu kadar geniş bir kitlenin safra stazına ya da pankreatit tablosuna neden olmayışı da yine beklenmeyen bir durumdur. Nadir görülmesinin yanında farklı klinik tablolar içermesi PPL ye ait tanı ve tedavi standardizasyonunu zor olmakla birlikte yeni vaka serilerinden gelen verilere prognoz ve sağkalım daha net ortaya konacaktır.

Anahtar Kelimeler: primer pankreatik lenfoma, diffüz büyük B hücreli lenfoma

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

Referans Numarası: 300

P-230

HEMOPAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ VAKASI

Elvina Almuradova¹, Devrim Bozkurt¹, Murat

Tombuloğlu²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Bruselloz, Brucella bakterilerince oluşturulan, insanlarda sık görülen görünen zoonotik hastalıktır. Özgün olmayan, bir çok hastalığı taklit eden halsizlik, yorgunluk, aşırı terleme, artralji, hepatosplenomegali, lenfadenopati gibi semptomları mevcuttur. Laboratuarda sedim, crp yüksekliği, anemi, lökopeni, lökositoz, trombositopeni, karaciğer enzimlerinde yükselme görülüyor. Hemofagositik limfohistiositoz(HLH) karaciğer dalak, kemik iliği, santral sinir sisteminde histiyositlerin proliferasyonu sonucu,hemofagositozla karakterize sendromdur. HLH primer olarak genetik nedenlere, sekonder olarak ekzojen, endogen, romatolojik hastalılar, malignite gibi nedenlerle oluşur. Brucellozun HLH sendromuna neden olduğu bilinmesi, fakat semptomlarda benzerlik nedeniyle gözden kaçma ihtimali açısından konuyu bir daha vurgulamak istedik.

Olgu: 45 yaş kadın,1 aydır genel durumda bozulma, halsizlik, iştahsızlık, bulantı, kusma, ateş, kilo kaybı, son 1 haftadır eklenen sarılık, uyku hali yakınmaları var. Biyokimya:ast/alt:422/215 alp/ggt:164/105,

total protein:5,2 alb:2,1 t bil: 3,3 d bil:2,5 amilaz:106 lipaz:125, inr:1,4 crp:7,7 sedim 13, c3 64 c4 27, ldh 1000, lök:32340, nöt:1300, hb:9,3 plt:69000, ferritin 11533, fibrinojen 140, trigliserid 204. bilinç somnolans, batın: hassasiyet+, dalak palpe ediliyor ve karaciğer 2 sm büyümüş, sol inguinalde lap(lenfadenopati). Bilgisayarlı tomografi:aksillar, hiler lenfadenopati(LAP), splenomegali, plevral sıvı, karaciğer, dalak, sağ böbrekte hipodens lezyonlar, batın içi serbest sıvı. Seroloji: Brucella ST. Wright AGL.1/640, Rose Bengal+, AHG'li Brucella Jel Testi> 1/5120, 2-ME ile Brucella AG.1/640. Kan kültürü:Brucella melitensis. Gentamisin +doksisisiklin+rifampisin tedavisi başlandı. Pansitopeni nedeniyle yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsi:eritrosit eritroblast ve kan elemanlarının içeren fagositoz gösteren makrofaj, tanı: hemafagositoz oldu. HLH tanısıyla IVIG(intravenöz immunglobulin) tedavisi 400mg kg gün 5 gün verildi. Tedaviye çok iyi yanıt alınarak 2 gün sonra ateş kontrolü sağlandı, 1 hafta sonra hemogram tam normalleşti, görüntüleme patolojik lezyonlar kayboldu.

Tartışma: Brucellozda sık rastlanan ateş, titreme, terleme, halsizlik, yaygın kas ağrıları, eklem ağrıları, iştahsızlık yanısıra lap, pansitopeni,hepatosplenomegali olgumuzda mevcut olsa da tipik ondulan ateş paterni yoktu. BT görüntüleri ve kan tablosu nedeniyle önce hematolojik maligniteler düşünüldü ama enfeksiyon tanısının konulması, biyopsi ile hemofagositozun gösterilmesiyle Brucelloz ilişkili HLH tanısı kondu. HLH tek hastalık olmayıp farklı durumların aynı inflamatuvar yanıt fenotipi oluşturduğu, sitopeni, yüksek serum TG, ferritin, transaminaz, düşük fibrinojen düzeyiyle seyr eden sendromdur. Zoonotik enfeksiyonlar sekonder HLH'a neden ola biliyor. Brucelloz Türkiyede en sık görülen zoonotik enfeksiyon olduğundan doktorluk hayatımız boyunca hematolojik, enfeksiyöz ve ya nedeni bilinmeyen ateş kliniğiyle karşımıza çıkabilir. Bu nedenle ayırıcı tanı olarak göz önünde bulundurulması hayat kurtarıcıdır.

Anahtar Kelimeler: brucelloz, lenfhistiositik hemofagositoz, lenfadenomegali, nötropeni

Erişkin Akut Lösemiler

Referans Numarası: 46

P-231

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA BAŞARILI BİR ATRA SENDROMU YÖNETİMİ VE SONRASINDA GELİŞEN PNÖMONİ TABLOSU

Tuğba Çetintepe¹, Serhan Uslu², Hülya Mollaahmetoğlu³, Ülkü Ergene¹

¹*İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği*

²*İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Dahiliye Kliniği*

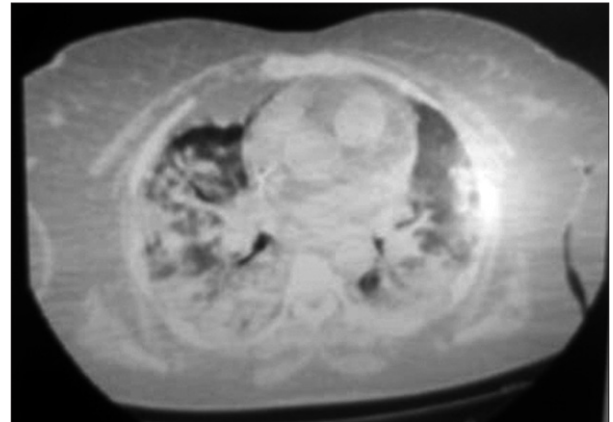
³*İzmir Bozyaka Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği*

Akut promyelositik lösemi (APL) tipik morfolojik bulgular ve sıklıkla koagülopati ve t(15;17) ile karakterize bir lösemidir. APL'nin tedavisinde antrasiklin bazlı ilaçlar ile all-trans retinoicacid (ATRA) eş zamanlı uygulanır. ATRA sendromu dispne, ateş, kilo artışı, periferik ödem kliniği ile ortaya çıkan ciddi bir komplikasyondur. Bulgular pnömoni, ARDS, kalp yetmezliği tablosu ile karışabilir. Bu olguda önce ATRA sendromu gelişen tedavi sonrası düzelen,bilahare invazif fungal enfeksiyon gelişen bir hastanın görüntülemeleri sunuldu.

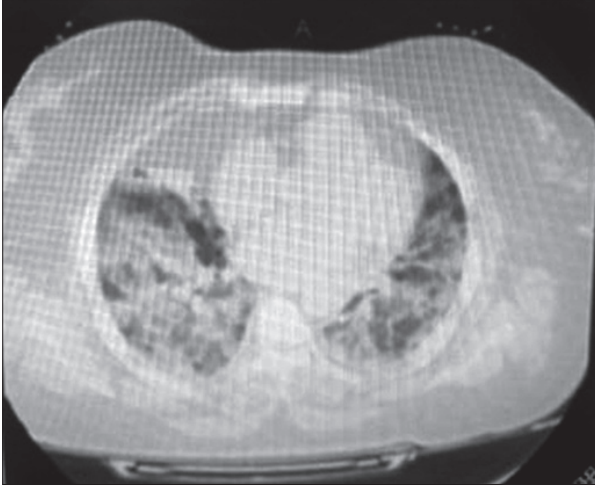
Olgu: 59 yaşında bayan hasta, başağrısı ve halsizlik yakınması ile acil servise başvurusunda WBC:16000 mm³ Hb :5,4 gr/dl PLT:22000 mm³, PT: 15,4, APTT:23,6, Fibrinojen:157 mg/dl ,D-Dimer:1148 ng/ml bulundu. Kemik iliği incelemesi sonrası akut promyelositik lösemi tanısı ile hastaya ATRA (45 mg/m²/gün) ve idarubisin 12 mg/m² 3-5-7 günlerde başlandı (Şekil 1). Ciddi baş ağrıları olması üzerine çekilen beyin MR da subaraknoid kanama tanısı konuldu. Trombosit ve taze donmuş plazma desteği ile takip edildi. ATRA tedavisinin 5. gününde solunum sıkıntısı gelişen oksijen saturasyonu %83 olan hastanın çekilen HRCT konsolidasyon alanları izlendi (Şekil 2). ATRA sendromu düşünülen hastanın tedavisi kesilerek 2x10 mg dexametazon başlandı. Hastanın takiplerinde oksijen saturasyonunda düzelleme akciğer grafisinde iyileşme gözlemlendi. 10 gün sonra ATRA tekrar başlandı ve sonrasında komplikasyonsuz devam edildi. Yatışında gönderilen PML/RARα DC FISH %90 füzyon gözlemlendi. Kemoterapinin 32 gününde nötropenik dönemde ateş yüksekliği, yutma güçlüğü, solunum sıkıntısı gelişen hastanın çekilen HRCT de akciğer parankim alanlarında her iki hemitoraksta özellikle sağda daha belirgin santral ağırlıklı buzlu cam dansitesinde alveolar konsolidasyon tespit edildi (Şekil3). Parenteral antifungal tedavi başlandı Gönderilen boğaz kültüründe candida albicans üremesi oldu. Takiplerinde oksijen saturasyonu düşen genel durumu bozulan hasta exitus oldu.

Tartışma: ATRA sendromunda görülen ateş yüksekliği, solunum sıkıntısı gibi şikayetler yeni tanı konulan akut lösemi hastalarda sıkça görülen viral, bakteriyel, fungal enfeksiyon kliniği ile karışır. Kliniği laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile iyi dökümente edilen vakamızı paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: akut promyelositik lösemi, atra



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 359

P-232

ANTİTROMBOTİK TEDAVİYE DİRENÇLİ RENAL VEN TROMBOZU VAKASI

Nergial Moueminoglou¹, Yılmaz Ay¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Yeşim Oymak¹, Salih Gözmen¹, Esin Albudak Özcan¹, Sultan Aydın Köker¹, Bengü Demirağ², Erkin Serdaroğlu¹, Canan Vergin¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Bölümü, İzmir

²Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Nefroloji Bölümü, İzmir

Giriş: Renal ven trombozu (RVT), sıklıkla yenidoğan döneminde görülür. Erişkinlerde ise pek çok sistemik hastalığın (nefrotik sendrom, enfeksiyon, malignite, travma) komplikasyonu sonucu gelişir yada konjenital trombofilik

hastalıklarla birliktelik gösterir (1,2). Antitrombotik ve trombolitik tedaviye dirençli, renal yetmezlik riski gelişen bilateral RVT olgusu sunmayı amaçladık.

Olgu: 12 yaşında erkek hasta, Nisan 2015'te kusma, karın ağrısı yakınmasıyla başvurdu. Hematüri, idrarda nitrit pozitifliği saptanan hastaya akut pyelonefrit ön tanısıyla antibiyoterapi başlandı. Tedavinin 3. günü yapılan renal ven doppler USG'de sağ böbrek parankiminde kanlanma olmadığı, sağ renal ven lümeninde akımın izlenmediği saptandı. Hastada enfeksiyona sekonder RVT düşünüldü. Ancak eşlik edebilecek kalıtsal veya edinsel trombofilik risk faktörleri araştırıldı, herhangi bir risk faktörü saptanamadı. Hastaya düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) 100 Ü/kg/doz, 12 saatte bir başlandı. Sağ renal ven trombozu bulguları devam eden hastaya 3 ay DMAH uygulandıktan sonra kumadin 0,2 mg/kg/gün tedavisine geçildi. Poliklinik kontrollerine düzenli gelmeyen hasta 2 kez INR yüksekliği nedeniyle hastaneye yatırıldı. İzlem ve tedaviye uyumsuz olması nedeniyle tedavi 6. ayda kesildi. Nisan 2016'da sol yan ağrısı ve hematüri yakınmaları ile başvuran hastanın tetkiklerinde kreatinin: 1,2 mg/dl, ürik asit: 9,5 mg/dl, proteinüri ve hematüri saptandı. Renal ven doppler USG'de; sağ böbrek atrofik, sol böbrek parankim ekojenitesinde artış, sol renal ven kalibrasyonunda azalma, renal hilusta parsiyel akım, sol renal vende trombus ile uyumlu değerlendirildi. Hastaya DMAH 100 Ü/kg/doz 2 dozda başlandı. Trombektomi açısından kalp damar cerrahisiyle görüşüldü. Trombusün intrarenal uzanımı olması nedeniyle trombektomi önerilmedi. Sağ böbreği RVT nedeniyle afonksiyonel olan hastanın sol böbreğinde RVT saptanması organ kaybı/ağır morbidite olarak değerlendirildi, doku plasminojen aktivatörü (t-PA) 0.05 mg/kg/saat intravenöz infüzyon 96 saat uygulandı. Kontrol doppler USG'lerde tromboz boyutlarında gerileme saptanmaması nedeniyle tedavi sonlandırıldı. DMAH devam edildi, tedaviye asetilsalisilikasit (ASA) 3 mg/kg/gün eklendi. Tedavinin 7. gününde çekilen Doppler USG'de sol renal vende akım tespit edildi, renal ven direncinin azaldığı saptandı. DMAH ve ASA tedavisinin 3. ayında çekilen renal ven doppler USG'de renal ven trombozu lehine bulgu saptanmadı. Hastaya halen DMAH ve ASA tedavileri devam edilmektedir.

Sonuç: Antitrombotik ve trombolitik tedaviye dirençli, organ kaybı riski olan RVT'de tedaviye asetilsalisilikasit eklenmesi faydalı olabilir.

Kaynaklar

1. Cai S, Zhong GX, Li JC et al. Color Doppler ultrasonography appearances of renal vein thrombosis and its diagnostic value. Chin Med Sci J 2007; 22: 17-21.
2. Wolak T, Rogachev B, TovbinD et al. Renal vein thrombosis as a presenting symptom of multiple genetic procoagulant defects. Nephrol Dial Transplant 2005; 20: 827-829

Anahtar Kelimeler: Bilateral renal ven trombozu, asetilsalisilikasit, antitrombotik, trombolitik tedavi

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 59

P-233

İMMUNHEMOLİTİK ANEMİ İLE PRESENTE OLAN HAFİF ZİNCİR MUTİPL MYELOMA OLGUSU

Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tugba Çetintepe¹, Selin Canpolat², Güliz Özkök², Oktay Bilgir¹

¹Izmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir

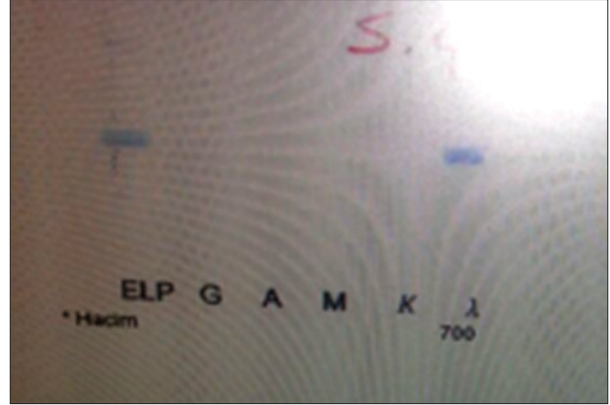
²Izmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Multiplmyelom tipikpatern, hafif zincir miyelomuve non-sekretuar miyelom olmak üzere üç farklı klinik tablo ile ortaya çıkabilir. Ayrıca çeşitli klinik tablolar ile presente olabilen myeloma hastalığında immunhemolitik anemi ile presentasyonliteratürde oldukça nadir olup, bu nadir presentasyon şekli nedeniyle olgumuz sunulmuştur.

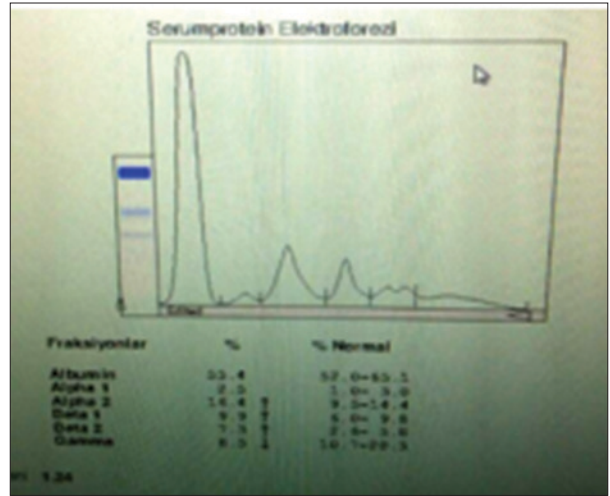
Olgu: 65 yaşında, kadın hasta halsizlik, çarpıntı, bel ağrısı nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik bakışında anormallik yoktu. Yapılan labaratuvar tetkiklerinde hb:6.3g/dl, mcv:95fl, platelet:140000uL, WBC: 3.200uL, neu:2000uL, sed:136mm/h, krea:1.3mg/dl, üre:52 mg/dl, AST:10U/L, ALT 20 U/L, total protein 7.4g/dl, albümin4.4g/dl, LDH 298U/L saptandı. Anemisi mevcut olan hastanın görülen ferritin >1500, B12 vitamini 330 ve folik asit düzeyi 5.8, düzeltilmiş retikülosit %2.5, direk ve indirek coombsları(+3) pozitif olarak saptandı. Periferik yaymada hemoliz ,plateletler yeterli, formül lökositde normal saptandı. Otoimmunhemolitik anemisi mevcut olan hastaya lenfoproliferatif eratif hastalık araştırılması açısından tüm vücut bilgisayarlı tomografisi çekildi ve servikalde mm lenfadenopati dışında patolojik bulgu saptanmadı. OIHA için o dönemde 1mg/kg/günden steroid tedavisi başlandı. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda %50-60 plazma hücre artışı ve arada lenfoid hücrelerde %10 civarında izlendi. Bunun üzerine hastadan gönderilen kantitatif immunglobulin düzeyleri IgG:499mg/dl, IgM:125mg/dl, Ig A:2mg/dl, Kappa:13.5mg/L, Lambda:1310 mg/L, Kapp/Lambda oranı <0.01, Beta 2 mikroglobulin4.92 saptandı. Serum protein elektroforezinde monoklonal atılım saptanmadı, serum İmmunfiksasyonu: lambdamonoklonal atılım saptandı. Çekilen kemik surveydekalvaryum ve sağ scapula dalitik kemik lezyonu saptandı. Durie-Salmon evre 3, ISS evre 2 lambda hafif zincir multiplmyeloma-otoimmun hemolitik anemisi olan hastanın ecog performansı düşük olması, hafif zincire bağlı renal yetmezlik gelişmeye başlaması nedeniyle borteozomib-deksametazon tedavisi planlandı ve bifosfonat tedavisi ile verildi. Hasta halen hematoloji poliklinikte tedavisi devam edilmektedir.

Tartışma: Tüm Mm olgularının yaklaşık %20'sinde serum ve idrarda sadece hafif zincir mevcuttur ancak protein elektroforez ve immunfiksasyon ile tespit edilebilir. Literatürde myelomhastalarında otoimmunhemolitik aneminin bildirildiği görülmektedir. Ancak bu olgularda özellikle Ig G tipi myelomsekresyonu olduğu gözlenmiş ,hafif zincir myelom tanısı olan bir olguya rastlanmamıştır. Bu nedenle lambda hafif zincir myelom tanısı alan hastamız literatüre katkı amaçlı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hafif Zincir Multipl Myelom, Otoimmun Hemolitik Anemi



Şekil 1.



Şekil 2.

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 448

P-234

GLANZMANN TROMBASTENİ TANILI KIZ ÇOCUKLARDA MENOMETRORAJİLERİN NAZAL DEZMOPRESİN İLE KONTROLÜ

İnci Yaman Bajin¹, Selin Aytacı¹, Mualla Çetin¹, Fatma Gümrük¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Glanzmann trombastenisi glikoprotein IIb/IIIa (GP IIb/IIIa) kompleksinin eksikliği ya da fonksiyon bozukluğuna bağlı gelişen nadir bir genetik hastalıktır. Ülkemiz gibi akraba evliliklerinin yaygın olduğu ülkelerde daha sık görülmektedir. Kanama bulguları klinik olarak kolay morarmadan, hayatı tehdit edici kanamalara kadar çok değişken olabilmektedir. Menometroraji Glanzmann trombastenili kız hastalarda ağır anemiye yol açabilen önemli bir kanama tipidir. Bu çalışmada Ocak 2002-Aralık 2015 arası Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bölümü'nde Glanzmann trombastenisi tanısı almış ve izlenmekte olan 13'ü kız 21'i erkek toplam 34 hastanın özellikleri hastane kayıtlarından retrospektif

olarak incelendi ve özellikle rekürren menometrorajisi olanların klinik ve laboratuvar özellikleri ve nazal desmopressin tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Tanı anında hastaların yaşları ortanca 36 ay (2,5-180 ay) olarak bulunurken, ilk kanama ataklarının geliştiği yaş ortanca 36 ay (1-180 ay) idi. Hastalardan iki tanesi Glanzmann trombastenili kardeşi olması nedeni ile tanı almış idi, 19 hastanın anne ve babası arasında akrabalık mevcuttu. Akım sitometride CD41, CD61 %0 bulundu ve tanı konfirme edildi. Epistaksis en sık görülen kanama tipi olarak bulundu (n: 16; 64%) diğer kanama bölgeleri ise tonsiller (n:1), gastrointestinal (n:2), hematüri (n:1), hemartroz (n:1), intrakranial (n:1) ve menoraji (n: 3) olarak gözlemlendi. Bu çalışmada özellikle rekürren menometrorajisi olan 3 hasta incelendi, hasta yaşları sırasıyla 19, 20 ve 16 yaş idi. Hastalardan bir tanesi kontrol edilemeyen kanamaya bağlı ağır anemi nedeni ile üç kez hastaneye yatırılmış ve rFVIIa verilmek sureti ile kanaması durdurulmuş idi. Her 3 hasta da demir replasmanı ve menometrorajilerinin kontrolü amacıyla da hormon replasman tedavisi almakta idi. Ancak her 3'ü de anemikti ve hemoglobin değerleri sırasıyla 11gr/dL, 7,4gr/dL, 6,4gr/dL idi. Nasal desmopressin menstrüel kanama dönemlerinde (2x150mq/puff) sıvı kısıtlaması ile birlikte verildi ve 3 aylık tedavi sonunda hemoglobin değerleri sırasıyla 13,9gr/dL, 10,9gr/dL and 12,7 gr/dL değerlerine yükseldi. Desmopressine bağlı yan etki gözlenmedi ve hastalar kanama miktarı ve süresinin azaldığını belirttiler.

Nazal desmopressinin, Glanzmann trombastenisi tanısı ile izlenmekte olan kız hastalarda menometrorajiyi kontrol etmede etkin ve güvenli bir tedavi alternatifi olabilir.

Anahtar Kelimeler: Glanzmann, desmopressin, trombosit

Multiple Miyelom ve Plazma Hücre Hastalıkları

Referans Numarası: 120

P-235

RENAL YETERSİZLİK VE HİPERKALSEMİ İLE PRESENTE OLAN KAPPA HAFİF ZİNCİR MYELOMU

Halil İbrahim Erdoğan¹, Eray Atalay¹, Zafer Bıçakçı², Bilge Kağan Tur¹

¹Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kars

²Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi, Kars

Multiple miyelom, plazma hücrelerinin monoklonal çoğalmasıyla ortaya çıkan, başlıca yaygın iskelet bulguları, anemi, enfeksiyonlara karşı artan eğilim, hiperkalsemi, böbrek fonksiyon bozukluğu ile kendini gösteren ilerleyici ve ölümcül bir hastalıktır. Belirgin klinik bulgular varlığında tanının kolayca konulabilmesine karşın tipik olmayan olgularda ileri incelemeler gereklidir. Hafif zincir miyelomunda olduğu gibi serum protein elektroforezinde tespit edilemeyen olgular immunfiksasyon elektroforezi ile kolaylıkla saptanabilir. Bu nedenle, amacımız; kliniğimize akut böbrek yetersizliği ile gelen hiperkalsemi saptanan ve immunfiksasyon elektroforezi ile kapp hafif zincir miyelom tanısı konan hastayı sunmaktır. Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 48 yaşındaki erkek hasta son 2 haftadır yaygın kas ağrısı, yorgunluk, iştahsızlık, nefes darlığı, göğüs ağrısı ve gece terlemesi yakınmaları ile başvurdu. Hipertansiyon dışında sistem muayeneleri doğal idi. Laboratuvarında; lökosit $6.1 \times 10^9/L$, hemoglobin 13.7 g/dL, hematokrit %40.2, MCV 84 fL,

trombosit $200 \times 10^9/L$, glukoz 120 mg/dl, üre 120 mg/dl, kreatinin 6.0 mg/dl, Ca 15.7 mg/dl (8.5-10.5), P 4.2 mg/dl (2.5-4.5), Na 145 mmol/L, K 4.0 mmol/L, total protein 5.8 gr/dl, albumin 3.5 gr/dl, sedimentasyon 38mm/saat, ALT 28 IU/L, AST:20 IU/L, ALP 136 IU/L, GGT 34 U/L, CRP:1.2 mg/dl, PTH 8.4 pg/ml (12-88), ferritin 581 ng/ml (23.9-336.2) ölçüldü. Hasta akut böbrek yetmezliği ve hiperkalsemi nedeniyle yatırıldı. Hasta hidrate edildi ve diüretik tedavisine başlandı. Verilen tedaviye rağmen kalsiyum düzeyinde yeterli gerileme görülmemesi ve serum kreatinin değerinin yüksek devam etmesi nedeni ile hasta 3 gün hemodiyalize alındı. Tedaviye rağmen böbrek yetersizliği ve hiperkalsemi tam olarak düzelmedi. Hastada multiple miyelom düşünüldü. Hastanın kafa grafisinde litik lezyon mevcuttu. Serum beta 2 mikroglobulin 10.000 ng/ml (<2500)'den fazla idi. Protein elektroforezinde albümin %53.1, alfa 1 %1.9, alfa 2 %3.6, beta %35.8, gamma %5.6 olarak saptandı. Serum IgA, IgG ve IgM düzeyleri normalden düşük olarak tespit edildi. İdrar immunfiksasyon elektroforezinde kapp hafif zincir 43,20 mg/dl (0-1.50) yüksek, lambda hafif zincir 0,60 mg/dl (0-1.50) normal olarak saptandı. Hipertansiyon, böbrek yetersizliği, hiperkalsemi ve idrar immunfiksasyon elektroforezinde kapp hafif zincir artışı nedeniyle hastada hafif zincir miyelomu düşünüldü. Hastanın yapılan kemik iliği incelemesinde diffuz yaygın plazmositoid hücre infiltrasyonu tespit edildi. Hastada kapp pozitif, lambda negatif. Hastaya kapp hafif zincir miyelomu tanısı kondu.

Sonuç olarak; akut böbrek yetersizliği olan hastalarda belirgin hiperkalsemi tespit edilmesi halinde kapp hafif zincir miyelomu da akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, hiperkalsemi, hafif zincir miyelomu

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 365

P-236

LENFOMALI BİR ÇOCUK HASTADA L-ASPARAJİNAZ İLİŞKİLİ SANTRAL SINİR SİSTEMİ TROMBOZU

Dilek Kaçar¹, Derya Özyörük¹, Tekin Aksu¹, Şadan Hacısalihoğlu¹, Namık Yaşar Özbek¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Pediatrik onkoloji popülasyonunda tromboembolik olaylar genel pediatrik popülasyona göre daha sık görülmektedir. Akut lenfoblastik lösemi ve non-Hodgkin lenfoma tedavisinde kullanılan asparajinaz, koagülasyon proteinlerinin özellikle antitrombinin hepatik sentezi ile etkileşerek tromboza sebep olabilmektedir. Santral venöz kateter kullanımı, streoidler, kız cinsiyet, obezite ve kalıtsal protrombotik durumlar gibi asparajinaz dozu ve tedavi süresi de tromboz gelişiminde etkili olmaktadır. Trombotik olaylar daha çok santral sinir sisteminde görülmekte, nörolojik sekel gibi morbitelerin yanında tedavi gecikmesine sebep olarak hastalık prognozunu olumsuz etkilemektedir.

Olgu: On iki yaşındaki erkek hasta bir haftadır olan öksürük, nefes darlığı yakınmaları sebebiyle hastanemize başvurdu. Fizik muayenesinde takipneik olan ve sağ akciğerde solunum sesleri duyulmayan hastanın toraks tomografisinde, ön mediastende kitle ve sağ hemitoraksta yoğun içerikli plevral efüzyon görüldü. Plevra sıvısındaki

dar sitoplazmalı, atipik, küçük yuvarlak hücrelerin CD 2-4-5-7-8 ve TCR alfa-beta taşıdığı saptandı. Hastaya evre 3 T lenfoblastik lenfoma tanısı ile BFM NHL kemo-terapi protokolü başlandı. İndüksiyon tedavisinin 32. gününde, toplam 7 doz 6000 U/m² intramuskuler E.coli L-asparajinazdan sonra ani başlayan şiddetli baş ağrısı gelişti. Beyin tomografisi sinüs ven trombozu açısından şüpheli olarak değerlendirildi. MR venografide konflu-entsten itibaren sagittal sinüs, sağ transvers ve sigmoid sinüslerde trombüs görüldü. Günde 2 doz 1 mg/kg/ doz enoksaparin başlandı. Hastada protein C, protein S, antitrombin 3 düzeyleri normalken faktör 5 Leiden ve protrombin 20210 mutasyonları yoktu. Enoksaparin tedavisinin 15. gününde çekilen MR venografide sağ transvers sinüste rekanalizasyon gözlemlendi. İki hafta ara- dan sonra baş ağrısı geçen, nörolojik sekeli bulunmayan hastanın indüksiyon tedavisine enoksaparinle birlikte halen devam edilmektedir.

Sonuç: Asparajinaz kullanılan hastalarda santral sinir sistemi trombozu nadir ancak semptomatik bir durumdur. E. Coli asparajinaz kullanılan hastalarda Erwinia asparajinaz kullanılanlara göre daha sık görülmektedir. Çoğu zaman düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi ile hastalar sekel kalmadan tedavi edilebilmekte ve hatta asparajinaza devam edilebilmektedir. Yoğun asparajinaz tedavisi sırasında, özellikle ek risk faktörleri olan hastalarda tromboz semptomları açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: L-asparajinaz, tromboz, lenfoma

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 384

P-237

İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA ETYOLOJİSİNDE BRUSELLA

Tuğba Kandemir Gülmez¹, Hüsnü Maraşlı¹, Büşra Seğmen¹, Zübeyde Dinçer¹, Can Acıpayam¹, Mehmet Davutoğlu¹

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Çocuklarda akut başlangıçlı trombositopeni- nin en sık nedeni immün trombositopenik purpura (ITP). Bruselloz, hayvan ya da gıda maruziyeti olmayan çocuklarda teşhisi oldukça güç olabilen sistemik bir hastalıktır. Klinik görünüm değişken olabilmekle birlikte, hastaların çoğunda ateş, artralji/artrit ve hepatosplenomegali üçlüsü görülebilir. Brusellada görülen hematolojik komplikasyonlar hafif anemi, lökopeni, bazende ciddi trombositopeni ile seyredebilir. Brusella ve ITP birlikteliği nadir olarak görülmektedir. Biz burada dış eti kanaması şikayetiyle başvuran olguda brusellaya sekonder ciddi trombositopeni geliştiğini vurgulamaya çalıştık.

Olgu Sunumu: Daha önceden bilinen hastalık şikaye- ti olmayan 15 yaşında erkek hasta çocuk acil polikliniğe dişeti kanaması şikayetiyle başvurdu. Hastanın genel durumu iyi, fizik muayenede sağ üst molar diş etrafından aktif kanaması, tüm vücutta peteşi, purpura ve ekimozu mevcut olan hastanın, hepatosplenomegali ve lenfadenopatisi yoktur. Tetkiklerinde beyaz küre sayısı: 8140 /mm³, HGB :11,7 g/dL HCT:35,6 trombosit sayısı: 2000 /mm³, AST: 104 U/L, ALT : 167 U/L, Direkt Coombs testi nega- tif olan hastanın periferik yayma değerlendirilmesinde

trombosit görülmedi. Kemik iliği incelemesinde mega- karyositler artmış görüldü. Hastanın trombositopeni etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerinde brucella pozitif saptandı. Kan kültüründe brusella melitensis kolonileri üredi. Hastaya brusella tedavisi doksisisiklin 2x100 mg ve rifampisin 2x300 mg başlandı. Kontrol hemogram da trombosit sayısı 2000 olan hastanın 3 kez trombosit aferez süspansiyonu almasına rağmen trombosit sayısı yükselmemesi nedeniyle hastanın trombositopenisi bru- sellaya bağlı ITP şeklinde yorumlandı. Hastaya brusel- laya bağlı ITP tanısıyla 1 doz 0,5 gr/kg/doz IVIG verildi. Üç gün sonra trombosit sayısı 127000/mm³e yükseldi. Takiplerinde AST: 43 U/L ALT: 59 U/L şeklinde gerileyen hasta brusella tedavisi ile taburcu edildi.

Sonuç: Bruselloz vakalarında hematolojik bozukluk- larda sık olarak görülebilmektedir. Özellikle anemi ve lökopeni ile seyredir. Ancak nadir olarak da trombositope- ni, pansitopeni ve hemoliz de yapabilmektedir. Daha önce yapılmış çalışmalarda brucella enfeksiyonunun neden olduğu trombositopeninin nedeni yeterince iyi anlaşılammakla beraber bunun multifaktöryel neden- lere bağlı olduğu düşünülmüştür ki bunlar arasında: hipersplenizm, DIC, kemik iliği süpresyonu, hemofago- sitoz ve trombositlerin immün dekstrüksiyonu sayılabil- mektedir. Çalışmalarda göstermiştir ki, brucella infeksi- yonu sistemik otoimmün yanıtı tetiklemiş ve buna bağlı olarak da otoimmün trombositopeni gelişmiştir.

Brusella trombositopeninin bilinen nedenleri ara- sında olup, bizim sunmuş olduğumuz olguda trombosit aferez süspansiyonları ile trombositopeninin düzelme- mesi ve IVIG sonrası anlamlı yanıt alınması bruselloza bağlı olarak gelişen immün trombositopeniyi destekler niteliktedir.

Anahtar Kelimeler: Brusella, immün trombositopenik purpura, intravenöz immün globulin (IVIG)

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 104

P-238

METOTREKSAT KESİLMESİNİ TAKİBEN ORTAYA ÇIKAN REBOUND LÖKOSİTOZ VE TROMBOSİTOZ OLGUSU

Ömer Önder Savaş¹

¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

Lökositozun ve trombositozun primer ve sekonder birçok nedeni olmakla beraber kemik iliği süpresyonuna neden olan faktörün ortadan kalkması sekonder lökositoz ve trombositozun nadir görülen nedenlerinden biridir. Primer ve sekonder nedenlerin ayrımı tedavi ve tromboembolik komplikasyonların önlenmesi için önemlidir. Sitopeniyeye neden olan faktörlerin ortadan kaldırılmasına bağlı nedenler, B12 ve folik asit eksikliğinin tedavisi, ITP tedavisi, alkol ve metotreksat gibi ajanların ortadan kaldırılması gibi nedenleri kapsamaktadır. Lökositoz ve trombositozun aynı anda görülmesi genelde myeloproliferatif hastalıkları öncelikli olarak akla getirmektedir. Sık rastlanmaması nedeniyle başlangıçta normal lökosit değerlerine sahip olan hastada metotreksat kesilmesini takiben ortaya çıkan rebound lökositoz ve trombositoz olgusunu sunmayı planlandık.

Olgu Sunumu: 19 yaşında kadın hasta romatoloji polikliniğinden lökositoz ve trombositoz olması nedeniyle

muhtemel myeloproliferatif hastalık açısından değerlendirilmek üzere refere edildi. Hastanın anamnezinde romatoid artrit tanısı ile metotreksat yaklaşık 15 mg/hafta şeklinde tedavi aldığı ve bu tedaviye yaklaşık 2 hafta önce ara verildiği öğrenildi. Aktif enfeksiyon, splenektomi öyküsü, kanama bulgusu olmayan hastanın fizik muayenesinde anormal bulgu saptanmadı. Anemi parametreleri normal saptanan hastanın artrit aktivasyonu ile uyumlu belirgin şikayet ve bulgusu mevcut değildi. Hastanın tahlillerinde lökosit 24000/mm³, nötrofil 19000/mm³, trombosit 998000/mm³ olarak saptandı. Periferik yaymada granülositoz ve bol trombosit kümesi saptandı, atipik hücre görülmedi. Hastada bu bulgularla myeloproliferatif bir hastalık düşünülmedi ve metotreksat kesilmesine bağlı rebound lökositoz/ trombositoz olabileceği düşünüldü. Romatoloji tarafından metotreksat tekrar başlanan hastanın yaklaşık 1 hafta sonraki trombosit değeri 381000/mm³ olaak saptandı. 1 ay sonraki lökosit değeri 15570/mm³ olarak saptandı.

Tartışma: Sekonder lökositoz ve trombositoz nedenleri arasında rebound etki mekanizmasına sahip olan durumlar oldukça nadir görülmektedir. Literatürde, bu durum eğer b12 ve folik asit eksikliğinin tedavisi veya alkol kesilmesi ile ilişkiliyse haftalarca sürebileceği ifade edilmiştir. Alkol gibi kemik iliği baskılayıcı etkisi olan metotreksatın kesilmesi sonrası ortaya çıkan lökositoz ve trombositozun tedavisi tekrar başlama durumunda ne kadar sürede normale döneceği konusunda ciddi anlamda fikir veren vaka sunumuna literatürde rastlanmamıştır. Ayrıca bu tip hastalarda lökosit ve trombosit değerlerinde normale dönüş sürecini etkileyen romatolojik hastalık aktivitesi takibi gibi diğer muhtemel etkenlerin de göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

Sonuç: Lökositoz ve trombositozun aynı anda görüldüğü hastalarda ayırıcı tanıda myeloproliferatif hastalıklar dışında sekonder nedenler, sekonder nedenler arasında da rebound lökositoz ve trombositoz nedenleri mutlaka sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: reaktif trombositoz, reaktif lökositoz, metotreksat, myeloproliferatif hastalıklar

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 108

P-239

ESANSİYEL TROMBOSİTOZ TANILI HASTADA İNTERFERON İLİŞKİLİ ASEPTOMATİK KARACİĞER FONKSİYON TESTİ (KCFT) BOZUKLUĞU

Ömer Önder Savaş¹

¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

İnterferon tedavisi özellikle genç ve/veya gebe esansiyel trombositoz hastalarında sitoreduktif tedavi amaçlı kullanılabilir iyi bir tedavi alternatifidir. Tedavi esnasında ortaya çıkabilen grip benzeri semptomlar, baş ağrısı, depresyon gibi sık karşılaşılan yan etkileri bulunmaktadır. Hepatit tanısı ve malignite nedeniyle tedavi alanlar ve beraberinde çoklu ilaç kullanımı olanlarda KCFT yüksekliği de görülebilmektedir. Hepatit öyküsü, obezite, malignite ve ek ilaç kullanımı gibi risk faktörleri olmayan genç bir esansiyel trombositoz hastasında interferon tedavisine bağlı gelişen asemptomatik karaciğer fonksiyon testi yüksekliğini bildirmeyi planlandık.

Olgu Sunumu: 36 yaşında dış merkezden esansiyel trombositoz tanısıyla takipli kadın hasta başvurdu. Hidroksiüre tedavisi kullanan hastanın bu tedavisi, hastanın yaşı, tromboz öyküsünün olmaması ve diğer risk faktörlerinin olmaması nedeniyle kesildi ve trombosit değerleri açısından takibe alındı. Takipte trombosit değeri 1200000/mm³ ekadar yükselen, reaktif trombositoz düşünülmeyen hastaya interferon alfa 2a tedavisi 3 milyon ünite/3 kez/hafta şeklinde başlandı ve doz titrasyonu yapıldı. Tedavi başlangıcının yaklaşık 3. ayında ALT:274U/L (5-35) AST:153 U/L (5-35) olarak saptandı. Herhangi bir şikayeti olmayan hastanın KCFT yüksekliği etiyojisine yönelik serolojik, otoimmün değerlendirme ve görüntüleme tahlilleri yapıldı ve anormal bulgu saptanmadı. Hepatotoksisite interferon kullanımı ile ilişkilendirildi. Tedavi sıklığı ve doz azaltımı yapılan hastanın KCFT yüksekliği devam etti. Bu nedenle tedaviye ara verildi. KCFT değerleri 1 ay içinde normale döndü. Trombosit değerleri yaklaşık 1300000/mm³ e yükselen hastaya yakın KCFT takibi ile tekrar interferon tedavisi başlandı. Trombosit değerleri 800000/mm³ e gerileyen hasta yaklaşık 3 aydır normal KCFT ile takip edilmektedir.

Tartışma: İnterferon tedavisi ile karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik literatürde bildirilmiştir. Bu vakaların önemli bir kısmında altta yatan hepatit, çoklu ilaç kullanımı ve malignite sözkonusu olup özellikle hepatit C tanısı olan vakalarda test anormallikleri interferondan ziyade altta yatan hastalıkla ilişkilendirilebilmektedir. Hepatotoksisite mekanizmalarından biri de otoimmün olup tedavi olarak interferonun kesilmesi hatta oluşan doku hasarı nedeniyle uzun süre immünsüpresif ajan kullanımı gerekebilmektedir. Bunun dışında asemptomatik KCFT yüksekliği bu hastalarda görülebilmekte ve bazı hastalarda doz ayarı gerektirmeksizin normale dönebilmektedir. Bizim vakamızda ise tedavi sıklığı ve doz azaltımına rağmen KCFT yüksekliği devam etti ve tedaviye ara vermek zorunda kaldık. Takipte tekrar tedavi başlandı ve normal KCFT değerleri ile takibe devam edilmesi planlandı.

Sonuç: Hepatotoksisite açısından risk faktörü taşımayan hastalarda da interferon tedavisi ile geçici asemptomatik KCFT yüksekliği görülebilmekte olup takipte bu değerler normale dönebilmekte ve interferon tedavisine güvenle devam edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: interferon, karaciğer fonksiyon testleri, esansiyel trombositoz

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 110

P-240

EŞZAMANLI ESANSİYEL TROMBOSİTOZ VE TİROİD KARSİNOM TANISI: PRİMER VE SEKONDER TROMBOSİTOZ NEDENLERİ AYNI OLGUDA

Ömer Önder Savaş¹

¹Hitit Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Çorum

Trombositoz primer ve sekonder olarak iki ana grupta değerlendirilmektedir. Primer trombositoz nedenleri arasında kronik myeloproliferatif hastalıklar ve bazı myelodisplastik sendromlar bulunurken sekonder trombositozun farklı nedenleri vardır. Primer ve sekonder nedenlerin ayrımı tedavi ve komplikasyonların önlenmesi için

önemlidir. Akut kanama, travma, fiziksel zorlanma geçici sekonder trombositopeniye sebep olurken malignite, kronik enfeksiyon ve enfeksiyon dışı enflamatuvar durumlar, demir eksikliği, splenektomi gibi durumlar uzun süreli sekonder trombositopeninin nedenlerindedir. Literatürde akciğer, yumurtalık, meme, gastrointestinal kökenli farklı malignitelere trombositopeni eşlik edebilmekte ve prognostik parametre olarak değerlendirilebilmektedir.

Primer ve muhtemel sekonder etiyojolojiyi aynı anda bulunduran hastayı trombositopeniye yaklaşıma katkı sağlama açısından sunmayı planladık.

Olgu Sunumu: 53 yaşında kadın hasta halsizlik nedeniyle başvurduğu dış merkezde trombosit değerleri $1300000/\text{mm}^3$ civarında saptanması üzerine refere edildi. Hastanın fizik muayenesinde servikal ve supraklavikuler bölgede ortalama 2 cm boyutlarında lenfadenopati saptandı. Hastanın anemi parametreleri normaldi, trombositopeni dışında anormal laboratuvar bulgusu saptanmadı. Hastanın lenf nodu biyopsisi planlandı. Primer etiyojolojiye yönelik araştırma planlanan hastada BCR-ABL negatif olup, JAK-2 mutasyonu saptanmadı. Biyopsi sonucu papiller tiroid karsinom ile uyumlu gelen hastada trombosit değerlerinin çok yüksek olması üzerine esansiyel trombositopeni tanısıyla hidroklorik ve profilaktik enoksaparin başlandı. Hastanın kemik iliği biyopsisi esansiyel trombositopeni ile uyumlu gelen hastanın tiroid karsinom tanısına yönelik operasyonu planlandı. Hastanın esansiyel trombositopeni tanısına yönelik tedavisine hidroklorik ve aspirin ile devam edilmektedir.

Tartışma: Literatürde trombositopeninin çok farklı malignite türlerine eşlik ettiği bildirilmiş, bu durum paraneoplastik trombositopeni olarak da adlandırılmıştır ve prognostik parametre olarak değer bulmuştur. Tiroid kaynaklı olarak medüller tiroid karsinomuna eşlik eden trombositopeni vakası bildirilmiştir. Bir çalışmada reaktif trombositopeni hastaların yaklaşık %1.5'inde trombositopeni $1000000/\text{mm}^3$ üstünde saptanmıştır. Hastamızda bu değerin $1200000/\text{mm}^3$ saptanması üzerine esansiyel trombositopeni tanısının ileri tetkikle netleştirilmesi planlandı. Nitelikli esansiyel etiyojoloji vakalarının yaklaşık %50 inde JAK-2 + iliği bildirilmiştir. Hastamızda trombositopeninin asıl etkeni olarak primer etiyojoloji düşünülmekle beraber papiller tiroid karsinom tanısı olması muhtemel sekonder nedeni de barındırması açısından anlamlı olabilir.

Sonuç: Trombositopeninin etiyojolojik araştırmasında primer ve muhtemel sekonder nedenler nadir de olsa aynı anda karşımıza çıkabilir. Herhangi birinin saptanması muhtemel diğer etiyojolojiyi düşünmemize engel olmamalıdır. Ancak trombositopeninin $1000000/\text{mm}^3$ üstüne çıktığı durumlarda etiyojolojide primer trombositopeni daha muhtemeldir.

Anahtar Kelimeler: esansiyel trombositopeni, sekonder trombositopeni, tiroid karsinom

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 450

P-241

İMMÜN TROMBOSİTOPENİ TANILI GENÇ HASTADA İVIG İNFÜZYONU SIRASINDA GELİŞEN İSKEMİ

Birgül Öneç¹, Ece Bilir Köksal², Kürşad Öneç²

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, Düzce

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Giriş: Klinik kullanıma girdiğinden beri başta primer immün trombositopeni (pri. ITP) ve otoimmün hastalıklar olmak üzere birçok hastalıkta yaygın kullanım alanı bulunmuş olan intravenöz immünglobulin G (IVIG) tedavisinin, ticari preparatların safılık derecesi ve aktif komponent olan IgG ilişkili pek çok yan etkisi bilinmektedir. İnme ve miyokard enfarktüsü gibi ciddi trombotik komplikasyonlar nadirdir ve yüksek vasküler risk faktörleri olan hastalarda bildirilmiştir. Burada 25 yaşında, vasküler risk faktörü olmayan pri. ITP tanılı hastada IVIG infüzyonu sırasında gelişen angina ve iskemik EKG değişikliklerine dikkat çekmek, olası sebepleri tartışmak istedik.

Vaka Sunumu:

Yirmidört yaşında kadın hasta dış eti kanaması, ekstremitelerde yaygın ekimoz ve peteşileri olması nedeniyle dış merkezde yapılan tetkiklerde trombosit (Plt) sayısı 12000 gelmesi üzerine merkezimize yönlendirilmiş. Başvuruda beyaz küre $6700/\text{mm}^3$, Hb: 11.8 g/dl ve demir eksikliği ile uyumlu olan ancak Plt tekrarı $3000/\text{mm}^3$, bulunan hasta pri. ITP tanısıyla yatırıldı. Etiyojolojiye yönelik incelemeler başlatılırken 1 mg/kg/gün metilprednizolon, transenamik asit ve 5 gündür devam eden ciddi menstrüel kanama nedeniyle oral kontraseptif (OKS, noretisteron) başlandı. Kontrollerinde trombosit sayısı 6000 gelmesi ve kanamaların devamı üzerine 1g/kg/gün IVIG tedavisi 1-2 gün planlandı. Hasta 2. gün IVIG tedavisi alırken bastırır tarzda göğüs ağrısı tariflemesi üzerine infüzyon kesildi ve elektrokardiyografi (EKG) çekildi. Çekilen EKG de yaygın V3-6 derivasyonlarında daha belirgin ST depresyonu saptandı. Ağrı yarım saat içinde kesildi ve EKG normale döndü. Kardiyak belirteçlerde yükselme olmadı. Hastanın IVIG tedavisi 400mg/kg/gün olacak şekilde kalan dozu ayarlanarak 4 günde verildi. Yakın EKG takibiyle yapılan infüzyonlarda iskemik bulgular tekrarlamadı. Daha sonra yapılan ekokardiyografi ve holter incelemelerinde kardiyak patoloji saptanmadı.

Tartışma: IVIG kullanımında yan etki sıklığı (%15-75) ancak bunlar genellikle hafif düzeyli yan etkilerdir. Çeşitli serilerde nadir (%3-5) olarak gözlenen IVIG ilişkili tromboembolik olayların özellikle ileri yaşta, hipertansiyon, hiperlipidemi, ateroskleroz gibi öyküleri olan hastalarda gözlemlendiği raporlanmıştır. Patogenezinde plazma volumünde artışa sekonder hipertansiyon reaksiyon yanında infüzyon sırasında kan viskozitesinde geçici artış suçlanmıştır. Bizim hastamızda IVIG infüzyonu sırasında gelişen kardiyak iskemik bulguların infüzyonun kesilmesi ile hızla ortadan kalkmış olması bu mekanizmaları destekler niteliktedir ancak genç, kendisinde ya da ailesinde risk faktörü olmayan trombositopenik hastamızda gelişen iskemik beklenmeyen bir yan etkidir. İmmün trombositopeninin aynı zamanda tromboz riskinin de arttığı bir durum olduğu, özellikle bizim hastamız gibi menstrüel

kanamanın kesilmesi amacıyla OKS kullanılmasıyla bu riskin arttığı akılda tutulmalı ve IVIG infüzyonları dikkatle yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İmmüntrombositopeni, İTP, IVIG, miyokardiyal iskemi,

Trombosit Bozuklukları / Tromboz ve Antitrombotik Tedavi

Referans Numarası: 107

P-242

AORT KAPAK REPLASMANI GEREKEN SON DÖNEM BÖBREK YETERSİZLİĞİ HASTASINDA STEROİD YANITSIZ İMMÜN TROMBOSİTOPENİN YÖNETİMİ

Fehmi Hindilerden¹, Emre Osmanbaşıoğlu¹, Reyhan Diz Küçükçkaya²

¹Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

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

Giriş: Vinkristin steroid refrakter ağır kanama bulguları olan immüntrombositopeni (İTP) hastalarında kullanılmaktadır. Düşük dozlarda uygulandığında toksik etkisi sınırlıdır ve böbrek yetersizliği hastalarında kullanılabilir.

Olgu: Primer nefroskleroza bağlı böbrek yetersizliği tanısıyla hemodiyaliz (HD) tedavisi alan 45 yaşında erkek hasta trombosit sayısında tedrici düşme saptanması üzerine değerlendirildi. Kan sayımında lökosit: 9980/mm³ Hgb: 9 gr/dl trombosit: 19000/mm³ saptandı. Dissemine intravasküler koagülasyon, malinite ve kronik karaciğer hastalığı ekarte edildi. Kemik iliği biyopsisinde displazi saptanmadı ve megakaryositer seride göreceli hiperplazi saptandı. İTP tanısıyla 1 mg/kg/gün metilprednizolon (MP) başlandı. MP altında trombosit sayısı en fazla 85000/mm³'e yükseldi; 3 hafta sonunda MP tedrici olarak azaltılmaya başlandı. MP kesildikten 2 ay sonra peteşiyel döküntülerle başvurdu ve trombosit sayısı 10000/mm³ saptandı. MP 1 mg/kg/gün başlandı; bu tedaviyle trombosit sayısı en fazla 50000/mm³ oldu. MP azaltılmaya başlandığı dönemde yüksek ateş ve nefes darlığı yakınmasıyla başvurdu. AV fistülü çalışmadığından geçici kateterle HD'ye giren hastanın kateter ve perifer kan kültürlerinde Staphylococcus aureus üredi. Ekokardiografide aort kapağını destrükte eden vegetasyon kitlesi saptandı. İnfektif endokardit (İE) tanısıyla IV antibiyoterapi başlandı. 3 haftalık antibiyoterapi sonrası ateş kontrolü sağlandı; antibiyoterapinin 6.haftasında ekokardiografide aort kapağında hasara bağlı ağır yetersizlik bulguları saptandı. Tekrarlayan akciğer ödemi atakları geliştiğinden aort kapak replasmanı (AVR) kararı alındı. Taktipte trombosit sayısı 20000/mm³ olan hasta steroide yanıtız İTP olarak kabul edildi. MP ve rituximab'ın getireceği immünsupresif etkinin İE ataklarını tetikleme riski, eltrombopag aort kapak replasmanı sürecinde tromboza eğilim yapma potansiyeli ve splenektominin immünsupresif etkisi ve hastanın tercih etmemesi nedenleriyle tercih edilmediler. Aktif kanama bulgusu olmayan hastaya tek başına Vincristin 1 mg IV haftada bir toplam 4 doz uygulandı. 4 dozun tamamlanmasından 1 hafta sonra trombosit sayısı 112000/mm³ saptandı. Tedavinin tamamlanmasının 8.haftasında trombosit 252000/mm³ saptandı. AVR sonrası antikoagülasyon başlandı. Vinkristin tedavisinin tamamlanmasının

12.haftasında trombosit sayısı 229000/mm³ olup tam yanıt hali devam etmektedir.

Tartışma: İTP tedavisinde vinkristin makrofajlarda immünsupresyon sağlayarak ve kemik iliğinde trombosit üretimini artırarak etkisini göstermektedir. Bazı serilerde %73'e varan yanıt oranları bildirilmiştir. Steroid refrakter olgumuzda tromboz riski, potansiyel daha immune supresif tedavilerin İE nüksünü potansiyelize etme riski ve böbrek yetersizliği nedeniyle vinkristin tercih edilmiş ve tam yanıt alınmıştır. Nefrotoksik olmayan ve tedavi maliyeti düşük bu ajan yeni geliştirilen tedavi opsiyonlarının yanında halen etkinliğini koruyan bir opsiyon olarak akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Refrakter immüntrombositopeni, son dönem böbrek yetersizliği, aort kapak replasmanı, vinkristin

Hematopoetik Kök Hücre Nakli ve Yüksek Doz Tedaviler

Referans Numarası: 174

P-243

ALLOJENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ OLAN AKUT LÖSEMİLERDE HAZIRLIK REJİMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Gözde Aydemir Gülöksüz¹, Erden Atilla², Pınar Ataca Atilla², Sinem Civriz Bozdağ², Meltem Kurt Yüksel², Selami Koçak Toprak², Pervin Topçuoğlu², Önder Arslan², Muhit Özcan², Taner Demirel², Osman İlhan², Hamdi Akan², Meral Beksaç², Günhan Gürman²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Myeloablative hazırlık rejimini tolere edemeyen yaşlı ve kırılğan hastalarda uygulanan düşük yoğunluklu hazırlık rejimleri sayesinde bu hastalara da allojeneik kök hücre nakli başarıyla yapılmaktadır. Bu çalışmadaki amaç erişkin lösemi hastalarındaki hazırlık rejimlerinin değerlendirilmesidir.

Araç ve Yöntem: Merkezimize 1988 ile 2015 arasında başvuran ve allojeneik kök hücre nakli yapılan 490 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların özellikleri hazırlık rejimlerinde göre Fisher's ve ki-kare testine göre karşılaştırılmıştır. Sağkalım analizinde kaplan-meier eğrileri kullanılmıştır. Tekli ve Çoklu Değişkenli analizler yapılmıştır.

Bulgular: Hastaların ortanca yaşı 32, 285 hasta (%57.9) erkektir. Akut myeloid lösemi (AML) tanısı olan 344 (%69.9), akut lenfoblastik lösemi tanısı olan 140 (%28.5) ve diğer akut lösemi tanısı olan 8 hasta (%1.6) vardır. Transplant öncesi aktif hastalık 105 hastada (%22.7) tespit edilirken 397 hasta (%80.7) akrahadan nakil olmuştur. Kök hücre kaynağı sırasıyla: 378 hastada (%76.8) periferik kan, 99 hastada (%20.1) kemik iliğidir. Myeloablative hazırlık rejimi 444 hastaya (%90.4) verilirken geride kalan hastalara düşük yoğunluklu hazırlık rejimi verilmiştir. Düşük yoğunluklu tedavi alan grupta yaş ortalaması, akrahadışı nakil sayısı, orta-riskli AML hastaları sayısı istatistiksel olarak anlamlı yüksektir (44 ile 31, p<0.001; %37 ile %18, p=0.002; %81.4 ile %43.7, p<0.001). Bir yıllık genel sağkalım ve nüks olmadan sağkalım düşük yoğunluklu tedavi alan grupta myeloablative hazırlık rejimi alanlara göre düşüktür (%65.6 ile %34.9; %44.4 ile %16.7). Myeloablative hazırlık rejimi ile nakil yapılan hastalarda kronik graft versus host hastalığı gelişenlerde bir yıllık genel sağkalım yüksektir (%78.6

ile %51.1, $p < 0.05$). Remisyonda nakil yapılanlar, akraba nakiller, akut ve kronik graft versus host hastalığı gelişenler artmış genel sağkalımla ilişkili bulunmuştur.

Sonuçlar: Düşük yoğunluklu hazırlık rejimi alanlarda yapılan allojeneik kök hücre nakillerinde myeloablatif hazırlık rejimlerine göre düşük genel ve nüks olmadan sağkalım elde edilmiştir. Genç ve performans durumu iyi olan hastalarda standart myeloablatif hazırlık rejimi kullanmak avantajlıdır.

Anahtar Kelimeler: Allojeneik Kök Hücre Nakli, Hazırlık Rejimi

Kronik Lenfositik Lösemi ve Kronik Lenfoproliferatif Hastalıklar

Referans Numarası: 197

P-244

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMI'DE TANI ANINDA HİPOGAMAGLOBULİNEMİ SAĞKALIM VE ENFEKSİYON RİSKİ ÜZERİNDE ETKİLİ MİDİR?

Pınar Ataca Atilla¹, **Erden Atilla**¹, **Gültekin Pekcan**¹, **Selami Koçak Toprak**¹, **Hamdi Akan**¹, **Meral Beksaç**¹, **Osman İlhan**¹, **Muhit Özcan**¹, **Önder Arslan**¹, **Günhan Gürman**¹, **Pervin Topçuoğlu**¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Batı'da en sık görülen lösemi tipi Kronik Lenfositik Lösemi (KLL)'dir. KLL'de en sık görülen immün yetmezlik hipogamaglobulinemidir. KLL'de tekrarlayan enfeksiyon riski artmıştır. Bu çalışmadaki amaç KLL hastalarındaki hipogamaglobulineminin sağkalım ve enfeksiyon riski üzerine olan etkisini göstermektir.

Araç ve Yöntem: Bu çalışmaya 2000-2104 yılları arasında tanı almış B lenfosit sayısı $>5000\text{mm}^3$ ve flow sitometride CD5, CD19, CD30, CD 23, CD79b, yüzeyel Ig hafif zincir pozitifliği olan 75 hasta dahil edilmiştir.

Tanı ve tedavi kriterleri IWCLL 2008'e göre belirlenmiştir. Hipogamaglobulinemi, immunoglobulin düzeylerinin normal aralıklarından düşük olması olarak tanımlanmıştır (IgG 6.1-14.9 g/L, IgA 0.8-4.9 g/L, IgM 0.41-2.2 g/L). Genel sağkalım (GS) Kaplan-Meier metoduyla belirlenmiştir.

Bulgular: Tanı anında hastaların ortanca yaşı 59'dur (aralık, 32-85). 47 hasta (%63) erkektir. RAİ sınıflamasına göre hastalar (evre 0'dan 4'e): %17, %13, %25, %13, %32. Tanı anındaki ECOG performans skoru %81 hastada evre 1, %16 hastada evre 2, %3 hastada evre 3'tür. FISH anormalitesi 19 hastada (%25) tespit edilmiştir ve en sık 13q delesyonudur. Otuz dokuz hasta (%52) (25 fit, 12 fit olmayan, 2 bilinmeyen) tedavi almıştır. Fit hastalar, birinci sıra tedavi olarak Rituksimab-Fludarabin-Siklofosamid (R-FC) almışken fit olmayan hastalara en sık azaltılmış doz R-FC verilmiştir. 37 hastada (%49) bir hipogamaglobulinemi tespit edilmiştir: 7 hastada düşük IgG (%9), 28 hastada düşük IgM (%37), 18 hastada düşük IgA (%24). Tanı anından itibaren birinci yılda orta-ağır enfeksiyon geçiren 26 hasta (%35) mevcuttur. Elli altı hasta (%68) tanı sonrasında intravenöz immunoglobulin (IVIG) tedavisi almıştır. Immünoglobulin düzeyleri ve enfeksiyon sıklığı arasında ilişki bulunmamıştır. Altı hasta izlemde ölmüştür. 5 yıllık GS, normal ve düşük gamma globulin olan hastalarda sırasıyla %90 ve %86'dır ($P=0.72$). Düşük İmmünglobulin alt tipleri arasında sağkalım farkı bulunmamıştır.

Sonuçlar: KLL hastalarında hipogamaglobulineminin enfeksiyon riski ve sağkalım üzerine etkisi gösterilememiştir. Birçok hastanın tanı sonrasında IVIG tedavisi alması sonuçlarımızı etkilemiş olabilir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Lenfositik Lösemi, Hipogamaglobulinemi

Balkan Bildiriler

SAFETY DATA OF LENALİDOMİDE + DEXAMETHASONE TREATMENT IN PATIENTS WITH RELAPSED/REFRACTORY MULTIPLE MYELOMA IN TURKEY

Ayşe Tülin Fıratlı Tuğlular¹, Mustafa Pehlivan², Mehmet Sönmez³, Hakan İsmail Sarı⁴, Güray Saydam⁵, Mehmet Orhan Ayyıldız⁶, Rıdvan Ali⁷, Emel Gürkan⁸, Gülsüm Özet⁹, Leylagül Kaynar¹⁰, Sevgi Kalayoğlu Beşışık¹¹, Gökhan Özgür¹², Şeniz Öngören¹³, Fatih Demirkan¹⁴, Hakan Özdoğu¹⁵, Mehmet Turgut¹⁶, Abdullah Hacıhanefioğlu¹⁷, Güven Yılmaz¹⁸, Handan Çipil¹⁹, Eren Gündüz²⁰, Ozan Salim²¹, Evren Özdemir²², Eyüp Naci Tiftik²³, İsmet Aydoğdu²⁴, Emre Osmanbaşıoğlu²⁵, Zübeyde Nur Özkurt²⁶, Mehmet Ali Erkurt²⁷, Seçkin Çağırman²⁸, Hüseyin Saffet Beköz²⁹, İhsan Karadoğan³⁰, Ahmet Muzaffer Demir³¹, Nadir Ulu³², Meral Beksaç³³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁴Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁶Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁷Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁸Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

¹⁰Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi

¹¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi

¹²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, ¹³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

¹⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi

¹⁵Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi

¹⁶Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi

¹⁷Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

¹⁸Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

¹⁹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi

²⁰Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

²¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

²²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

²³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi

²⁴Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi

²⁵Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²⁶Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

²⁷İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi

²⁸Özel Medikal Park İzmir Hastanesi

²⁹Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi

³⁰Özel Medstar Antalya Hastanesi

³¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi

³²Celgene Türkiye, ³³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Objective: The study is aiming to define the safety profile of lenalidomide + dexamethasone treatment under routine clinical practice in relapsed/refractory multiple myeloma patients in Turkey.

Material and Methods: Relapsed or refractory multiple myeloma patients who are treated with lenalidomide + dexamethasone for less than one month and signed the informed consent form (age ≥18 years) are included in this study. Patients who previously received lenalidomide treatment and whose treatment was ceased/treatment interrupted for four weeks or longer are excluded from the study. All patients enrolled will be prospectively

followed up for up to 36 months, following the end of treatment period for second primary malignancy reporting. The incidence of adverse events experienced in routine clinical practice is being determined. In order to assess the optimal use of the therapy, dose adjustments, use of supportive therapies for adverse events management, reasons for treatment discontinuations and patient compliance will be observed. Adverse events will be classified using the MedDRA classification system.

Results: As of August 17, 2016, 276 patients across 31 institutions in Turkey were enrolled. Median follow-up was 24.4 weeks (range, 0.7–152.1 weeks). Median age was 64 years (range, 28–84) and slightly more than half of the total population were male (Table 1). Median number of prior therapies was 2 (range, 1–6). Prior autologous stem cell transplantation (ASCT) was reported in 52.7% of the patients and the overall percentage of peripheral neuropathy at baseline was 24.2%. ECOG performance status was 0-1 in the majority of the patients. Overall, 42.8% of patients experienced ≥Grade 3 AEs; most common AEs were neutropenia, anemia, pneumonia, and thrombocytopenia, respectively (Table 2). Starting dose of lenalidomide was 25 mg in 72.5% of the patients and dose modifications were performed in 21.0% (Table 3). Prophylaxis for venous thromboembolism (VTE) occurred in 66.3% of the patients with aspirin (45.7%), heparin (16.7%), warfarin (3.6%), and rivoroxaban (0.6%).

Conclusions: It's believed that the results of this ongoing observational study will provide guidance for the optimal use of lenalidomide + dexamethasone therapy in patients with refractory or relapsed multiple myeloma and will increase the benefit of the treatment for the patients.

Table 1. Baseline characteristics

Study Population (n=276)	
Median age, years (range)	64 (28-84)
Male, n (%)	151 (54.7)
Number of prior number treatments, n (%)	267
1	101 (36.6)
2	113 (40.9)
3	35 (12.7)
≥4	18 (6.5)
Prior ASCT, n (%)	241
ASCT yes	127 (52.7)
ASCT no	114 (47.3)
Baseline PN, n (%)	265
Yes	64 (24.2)
Bortezomib	39 (14.7)
Bortezomib + Diabetes	6 (2.3)
Bortezomib + Thalidomide	6 (2.3)
Bortezomib + Vincristine	5 (1.9)
Thalidomide	2 (0.8)
Bortezomib + Diabetes + Thalidomide	2 (0.8)
Cyclophosphamide	1 (0.4)
Vincristine	1 (0.4)
Alcohol + Bortezomib + Thalidomide + Vincristine	1 (0.4)
Bortezomib + Thalidomide + Vincristine	1 (0.4)
No	201 (75.8)
ECOG performance status, n (%)	264
0-1	237 (89.8)
2-4	27 (10.2)

ASCT: Autologous Stem Cell Transplantation, ECOG: Eastern Cooperative Oncology Group, PN: Peripheral neuropathy.

Table 2. Observed Adverse Events

Adverse Events (AEs), n=276 patients	
Any AEs, n (%)	118 (42.8)
Grade ≥ 3 AEs observed in $\geq 5\%$ patients	
Hematologic AEs, n (%)	88 (31.9)
Neutropenia	31 (11.2)
Anemia	24 (8.7)
Pneumonia	18 (6.5)
Thrombocytopenia	15 (5.4)

Table 3. Lenalidomide starting dose and dose modifications

Study Population (n=276)	
Lenalidomide starting dose, n(%)	
25 mg	195 (72.5)
15 mg	37 (13.8)
10 mg	27 (10.0)
5 mg	10 (3.7)
Dose modifications	58 (21.0)
Treatment discontinuation, n(%)	
Adverse event	33 (12.0)
Lack of therapeutic effect - Progression of disease	24 (8.7)
Death	5 (1.8)
Completed course of treatment as planned	3 (1.1)
Lack of therapeutic effect - No Progression of disease	5 (1.8)
Lost to follow-up	4 (1.4)
Withdrawal of consent	4 (1.4)
Unknown	6 (2.2)
Other	27 (9.8)
Lenalidomide interruption >30 days	12 (4.3)
ASCT	10 (3.6)
Regimens other than protocol	4 (1.4)
Patient did not use Lenalidomide	1 (0.4)

ASCT: Autologous Stem Cell Transplantation

BOP-002

SAFETY AND EFFICACY/EFFECTIVENESS OF SECOND-LINE TREATMENTS IN PATIENTS WITH IMMUNE THROMBOCYTOPENIA: A SYSTEMATIC REVIEW OF THE LITERATURE

Karynsa Cetin¹, Fiona Callaghan², Jon P Fryzek³, Lauren Bylsma³, Carla Bezold³, Bhakti Mehta⁴, Selcuk Celik⁵

¹MPH – Amgen Inc., Cambridge, MA

²PhD MA MS – Amgen Inc., San Francisco, CA

³PhD MPH – EpidStat Institute, Ann Arbor, MI

⁴MD MPH – Amgen Inc., Thousand Oaks, CA

⁵MD – Amgen, Istanbul, Turkey

Background: Immune thrombocytopenia (ITP) is a rare disorder characterized by low platelet counts and an increased tendency to bleed. Typical first-line therapies include corticosteroids, intravenous immunoglobulin, and anti-D. Relapse or failure to respond to these may necessitate second-line treatment. Although guidelines have been developed to assist clinicians in selecting the best treatment strategy in this setting, definitive recommendations are lacking, presumably because of a paucity of rigorous clinical research for most second-line treatment options.

Objectives: To provide a current assessment of the available evidence, we conducted a systematic review of the published peer-reviewed literature for prospective

interventional or observational studies evaluating the safety and efficacy/effectiveness of second-line treatments in adults with ITP. From this, we formally summarized results from twelve randomized placebo- or standard-of-care (SOC)-controlled studies.

Methods: The review focused on splenectomy, azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporine A, danazol, dapsone, eltrombopag, mycophenolate mofetil, rituximab, romiplostim, and vinca alkaloids. Using comprehensive search strings, Cochrane Central Register of Controlled Trials, the Cochrane Database of Systematic Reviews, PubMed, EMBASE, and clinicaltrials.gov were searched with no time or geographic constraints. Studies in which these agents were used as first-line therapy; with <20 patients; in populations of children, pregnant women, or patients with secondary thrombocytopenia; or not published in English were excluded. Studies were reviewed for several safety and efficacy endpoints. Twelve prospective, randomized, placebo- or SOC-controlled studies were further evaluated given their comparable study designs and levels of evidence provided. Outcomes common to multiple studies (bleeding, overall and complete platelet response, and use of rescue therapies) were summarized and indirectly compared using forest plots of calculated risk or response ratios for each outcome from each study.

Results: Final abstraction was performed on 165 articles meeting inclusion criteria. The majority of studies were observational in nature and none represented interventional studies providing head-to-head comparisons of the second-line therapies.

Twelve prospective, randomized, placebo- or SOC-controlled studies evaluated the efficacy and safety of either one of two thrombopoietin-receptor (TPO-R) agonists (romiplostim [n=5] and eltrombopag [n=5]) or rituximab (n=2). Although aspects of study design, outcome definitions, and specific subject inclusion/exclusion criteria varied across the studies, patients receiving romiplostim, eltrombopag, or rituximab tended to demonstrate a reduced risk of bleeding and use of rescue therapy and an increased likelihood of platelet response compared with patients receiving either placebo or SOC almost without exception. These risk/response differences tended to be greatest in trials involving a TPO-R agonist (e.g., the range of response ratios for overall platelet response was 1.81-34.28 for romiplostim versus placebo/SOC; 1.40-14.00 for eltrombopag versus placebo; and 0.86-1.09 for rituximab versus placebo).

Conclusions: Data from rigorous randomized controlled trials are still currently limited for most second-line ITP treatment options. Twelve prospective, randomized placebo- or SOC-controlled studies were identified but covered only three (eltrombopag, rituximab, and romiplostim) of the several second-line medical treatment options available. These studies provide high-quality evidence regarding the efficacy and safety of these three therapies and, in the absence of head-to-head data, offer insights regarding how they compare to one another in terms of clinical outcomes.

BOP-003

CARFILZOMIB, LENALIDOMIDE, AND DEXAMETHASONE (KRd) VS LENALIDOMIDE AND DEXAMETHASONE (RD) IN PATIENTS WITH RELAPSED MULTIPLE MYELOMA (RMM) AND EARLY PROGRESSION DURING PRIOR THERAPY: SECONDARY ANALYSIS FROM THE PHASE 3 STUDY ASPIRE (NCT01080391)

Heinz Ludwig¹, Meletios A. Dimopoulos², Tamás Masszi³, Ivan Špička⁴, Albert Oriol⁵, Roman Hájek⁶, Laura Rosiñol⁷, David S. Siegel⁸, Georgi G. Mihaylov⁹, Vesselina Goranova-Marinova¹⁰, Péter Rajnics¹¹, Aleksandr Suvorov¹², Ruben Niesvizky¹³, Andrzej J. Jakubowski¹⁴, Jesus F. San-Miguel¹⁵, Mihaela Obreja¹⁶, Sanjay Aggarwal¹⁶, Philippe Moreau¹⁷

¹Wilhelminen Cancer Research Institute, Wilhelminenspital, Vienna, Austria

²National and Kapodistrian University of Athens, Athens, Greece

³St István and St Laszlo Hospital, Semmelweis University, 3rd Dept. of Internal Medicine, Budapest, Hungary

⁴First Faculty of Medicine, Charles University in Prague, Prague, Czech Republic

⁵Institut Català d'Oncologia, Hospital Germans Trias i Pujol, Barcelona, Spain

⁶University Hospital Brno and Faculty of Medicine, University of Ostrava, Ostrava, Czech Republic

⁷Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, Spain

⁸John Theurer Cancer Center at Hackensack University, Hackensack, New Jersey, USA

⁹Queen Joanna University Hospital, Sofia, Bulgaria

¹⁰Hematology Clinic University Multiprofile Hospital for Active Treatment, Plovdiv, Bulgaria

¹¹Department of Hematology, Mór Kaposi Teaching Hospital, Kaposvár, Hungary

¹²Hematological Department, First Republican Clinical Hospital of Udmurtia, Izhevsk, Russia

¹³Weill Cornell Medical College, New York, New York, USA

¹⁴University of Chicago Medical Center, Chicago, Illinois, USA

¹⁵Clinica Universidad de Navarra, CIMA, IDISNA, Spain

¹⁶Onyx Pharmaceuticals, Inc., an Amgen subsidiary, South San Francisco, California, USA

¹⁷University of Nantes, Nantes, France

Objective: The randomized phase 3 ASPIRE trial demonstrated an improvement in median progression-free survival (PFS) for KRd compared with Rd in patients with RMM (26.3 months vs 17.6 months, $P = 0.0001$).¹ In this post hoc analysis of ASPIRE, we studied KRd vs Rd in patients with early disease progression in the first prior line.

Methods: Patients were ≥ 18 years old, had RMM, and received 1–3 prior lines. Patients were randomized 1:1 to 28-day cycles of KRd or Rd. Carfilzomib was given on days 1, 2, 8, 9, 15, and 16 during cycles 1–12 and days 1, 2, 15, and 16 during cycles 13–18 (27 mg/m² [20 mg/m² on days 1, 2 of cycle 1]).

Patients in both arms received lenalidomide 25 mg on days 1–21 and dexamethasone 40 mg on days 1, 8, 15, and 22. The following subgroups were analyzed: patients who relapsed ≤ 1 year from starting the first line of prior therapy (early relapsers) and patients who relapsed ≤ 1 year from the first prior transplant (post-transplant early relapsers).

Results: Relapse ≤ 1 year from starting the first prior regimen occurred for 87/396 patients in the KRd arm and 72/396 patients in the Rd arm. Median PFS for early relapsers was 24.1 months for KRd vs 12.5 months for Rd (hazard ratio [HR]: 0.75; 95% confidence interval [CI]: 0.50–1.13), and overall response rate (ORR) was 79.3% for KRd vs 61.1% for Rd (\geq complete response[CR], 21.8% vs 4.2%). Relapse ≤ 1 year from first prior transplant occurred for 48 KRd and 49 Rd patients. Median PFS for post-transplant early relapsers was 17.3 months for KRd vs 11.1 months for Rd (HR: 0.87; 95% CI: 0.54–1.41), and ORR was 83.3% for KRd vs 61.2% for Rd (\geq CR, 12.5% vs 4.1%). Grade ≥ 3 adverse events that occurred $\geq 5\%$ more frequently in KRd than Rd (in either subgroup) were hypokalemia, neutropenia, febrile neutropenia, hypophosphatemia, and respiratory tract infection.

Conclusions: In this post hoc subgroup analysis, addition of K to Rd led to clinically meaningful improvements in PFS and ORR in RMM patients who had early progression following prior therapy (including transplant) and may have more aggressive disease.

Reference

1. Stewart AK et al. *N Engl J Med.* 2015;372:142–52.

BOP-004

TELOMERASE INHIBITOR BIBR1532 POTENTIATES SENSITIVITY OF PRE-B ALL CELLS TO CONVENTIONAL CHEMOTHERAPEUTIC AGENT, DOXORUBICIN: THERAPEUTIC APPLICATIONS

Mohadeseh Zareii¹, Davood Bashash¹, Mir Davood Omrani², Seyed H. Ghaffari³

¹Department of Hematology and Blood banking, Faculty of Allied Medicine, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

²Department of Medical Genetics, Faculty of Medicine, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

³Hematology, Oncology and Stem Cell Transplantation Research Center, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Objective: Dose-related cardiotoxicity and resistance to doxorubicin are major problems facing the treatment of acute lymphoblastic leukemia (ALL) with this well-known topoisomerase II inhibitor. Moreover, cellular acquisition of unlimited replicative potential mostly via the reactivation of telomerase has been shown to confer loss of sensitivity to a wide range of anti-neoplastic agents, such as doxorubicin. Herein, we designed experiments to evaluate the effects of doxorubicin in combination with the lead compound of non-nucleosidic telomerase inhibitor, BIBR1532, for the treatment of Nalm-6 leukemic cells.

Methods: To address whether telomerase inhibition could enhance cytotoxic effect of the common anthracycline used in ALL treatment, we examined the effect of combination treatments of BIBR1532 and doxorubicin on the viability and cell count of Nalm-6 cells by trypan blue exclusion assay. Next, we applied annexin-V staining and caspase-3 enzymatic activity assays to determine whether cytotoxic effect induced by the drug combination is mediated through apoptotic pathway. RQ-PCR analysis and intracellular ROS detection assay were also conducted to investigate the transcriptional activity of apoptosis-related genes and ROS levels after co-treating cells with BIBR1532 and doxorubicin.

Results: On the basis of synergistic experiments, we found that BIBR1532 sensitize Nalm-6 cells to the cytotoxic effect of doxorubicin. In addition, BIBR1532-plus-doxorubicin induced caspase-3-dependent apoptosis through shifting the ratio of death promoters to death repressors via alteration of Bax and Bcl2 expression level. Our results also delineated that inhibiting telomerase activity using BIBR1532 potentiated doxorubicin-mediated ROS production, indicating that BIBR1532 enhanced doxorubicin-induced cell death, at least partially, through increment of its pro-oxidative property.

Conclusion: Our study suggests that combination of BIBR1532 and doxorubicin could be a novel therapeutic strategy for ALL that may be clinically accessible in the near future.

BOP-005

FREQUENCY OF HEMOGLOBIN S TRAIT AMONG HEMATOPOIETIC STEM CELL DONORS WHO LIVE IN EASTERN MEDITERRANEAN REGION AND CLINICAL OUTCOMES OF G-CSF ADMINISTRATION

Çiğdem Gerekliloğlu, Süheyl Asma, Aslı Korur, Songül Tepebaşı, Pelin Aytan, Mahmut Yeral, İlknur Kozanoğlu, Can Boğa, Hakan Özdoğu
Baskent University Adana Adult Bone Marrow Transplantation Center, 01250 Yüreğir, Adana, Turkey

Background: European Union directives 2004/23/EC, commission directives 2006/17/EC, 2006/86/EC and international standards give importance to donor safety and specify some rules. Last edition of FACT-JACIE standards (v.6.0) obligate hemoglobin electrophoresis for donor evaluation. Outcomes of Filgrastim (G-CSF) administration are obscure for hemoglobin S carrier donors. While some studies indicate that it may precipitate painful crisis and life-threatening organ damage independently from leukocyte count, some others indicate that it is safe. This study aims at investigating incidence of hemoglobinopathy carrier status and outcomes of G-CSF administration among donors who live in Eastern Mediterranean region where hemoglobinopathy is prevalent.

Method: Hemoglobinopathy analysis was done using high pressure liquid chromatography (HPLC) method in a total of 161 subjects aged between 9 and 61 who were evaluated as donors in accordance with Donor Assessment Standard Operating Procedure between 2012-2016 (KIT KU 006). A special recording system which meets JACIE standards (Nucleus version 9.3.39; Monad software, Ankara), uses international terminology criteria (CTCAE version 4.0), used for recording adverse events and side effects which are encountered during mobilization procedure using G-CSF was used. Results of corrected QT interval (QTc) which was measured at every 30 min during mobilization procedure were also analyzed. Data were controlled by a data audit group. Results of donors with hemoglobinopathy were compared with those of 30 donors who did not have hemoglobinopathy.

Results: A total of 30 donors were enrolled in control group and 7 donors were enrolled in study group. Baseline characteristics of study and control group are shown in Table 1. No statistically significant difference was found between groups with regard to baseline characteristics ($p>0.05$).

When groups were compared with regard to side effects, paresthesia was encountered in 1 subject in study group and 3 subjects in control group, the difference was not statistically significant ($p>0.05$). Side effects are shown in Table 2.

Conclusion: G-CSF may be used safely in hemoglobin S carriers who are volunteers for being donors. This result has importance as ratio of hemoglobin S carriers may be high among donors of SCA patients, carrier subjects being eligible as donors due to safety of G-CSF would increase the chance of the patients for allogeneic stem cell transplantation.

Table 1. Baseline characteristics of the subjects with and without hemoglobinopathy

Variable	Sickle cell trait subjects (mean \pm SD)	Control subjects (mean \pm SD)	p value
Age (year)	36 \pm 15.2	31.6 \pm 15.2	0.41
Gender (M/F)	2/6	15/15	
Weight (kg)	73.6 \pm 27.2	64.8 \pm 10.5	0.15
Pre collection Hgb (g/dL)	13.06 \pm 1.07	13.8 \pm 1.4	0.17
WBC count (10 ³)			
Platelet count (10 ³)	49.7 \pm 18.02	51.7 \pm 13.4	0.71
Splenomegaly	238 \pm 69	218 \pm 40	0.29
CD34+ cell %	25%	Not examined	
CD 34+ cell/kg	0.57 \pm 0.34	0.67 \pm 0.42	0.05
TNC	5.7 \pm 3.6	8.3 \pm 6.5	0.28
QTc prior procedure	384 \pm 29.9	393 \pm 33.4	0.89
QTc 2.nd hour of apheresis	398 \pm 25.4	405 \pm 44.5	0.93
QTc after procedure	385 \pm 25.3	395 \pm 40.3	0.90

Abbreviations: M: male, F: female, WBC: white blood cell count, TNC: total nucleated cell count

Table 2. Side effects

Symptoms	Technical problems	Laboratory
Paresthesia	Vasospasm	QT prolongation
Nausea	Catheter occlusion	
Hypotension	Hemorrhage after the procedure	
Dyspnea	Hematoma	
Vertigo	Infection	
Palpitation	Device-related problems	
Hypertension	Set-related problems	
Arrhythmia		
Abdominal pain		
Flushing		
Allergic reaction		
Tetany		
Painful crisis		
Chest pain		
Splenic rupture		

BB-001

AN UNCOMMON CLINICAL SCENARIO OF CLASSICAL HODGKIN LYMPHOMA: PARANEOPLASTIC CEREBELLAR DEGENERATION

Ayşe Salihoğlu¹, Uğur Uygunoğlu², Nurgül Özgür Yurttaş¹, Sevil Sadri¹, Dilek Keskin¹, Selin Berk¹, Işıl Erdoğan Özünel¹, Ahmet Emre Eşkazan¹, Muhlis Cem Ar¹, Şeniz Öngören¹, Zafer Başlar¹, Yıldız Aydın¹, Nükhet Tüzüner³, Teoman Soysal¹

¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı*

²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı*

³*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı*

Introduction: Hodgkin lymphoma (HL) is a potentially curable lymphoma presenting mostly with progressive, painless enlargement of peripheral lymph nodes. The association of paraneoplastic cerebellar degeneration (PCD) with HL is a rare but well known entity. We report a case of a 51-year-old patient with subacute cerebellar degeneration preceding the diagnosis of HL.

Case Report: In April 2015 a 51-year-old male patient presented with vertigo, dysarthria and ataxia and was admitted to the neurology department. Two months ago headache, vertigo and walking problems developed. He admitted our hospital with worsening symptoms. The patient was taking no medication and did not drink alcohol. He had a 40 pack-year history of smoking. He had normal blood pressure, pulse and temperature. At neurological examination he was dysarthric, had horizontal nystagmus on lateral gaze, tremor of the truncus and extremities, dysmetria, dysdiadochokinesia and an ataxic gate. He was incapable of walking without help. Laboratory tests did not reveal any pathological signs. The cerebral spinal fluid (CSF) analysis and brain magnetic resonance imaging (MRI) (Figure 1) did not show any pathological findings. After ruling out other etiologies (tumor invasion/metastasis, infectious, vascular, rheumatologic causes and metabolic and nutritional deficits) with relevant laboratory tests PCD was suspected. Onconeural antibodies, including anti-Tr antibody were absent in the serum. The patient was first treated with IVIG without a response. The computed tomographies (CTs) revealed bilateral axillary lymphadenopathies and excisional biopsy resulted in HL, nodular sclerosing type. CSF flow cytometry analysis for HL was negative. He had stage IIA disease with involvement of 3 nodal sites (early stage unfavourable HL) and was successfully treated with 6 courses of ABVD (adriamycin, bleomycin, vinblastine and dacarbazine) achieving complete response. MRI of the brain after the therapy showed widening of sulci of the cerebellum indicating cerebellar tissue loss (Figure 2).

Discussion: PCD occurs predominantly in patients with small cell lung cancer, gynecologic tumors and HL. In our patient the neurological symptoms preceded HL diagnosis, as expected in 80% of patients and the diagnosis was a challenge for the neurologists. Vinca alkaloids, known to be neurotoxic were a part of the chemotherapy regimen and deterioration of the neurological condition did not occur during the treatment. While the underlying HL treatment was successful, the neurological symptoms unfortunately remained unchanged.

Conclusion: Patients with unexplained cerebellar degeneration demand extensive evaluation for the

presence of HL. Unresponsiveness of the paraneoplastic syndrome to successful treatment of HL emphasizes the poor prognosis of longstanding paraneoplastic neurological symptoms. Early diagnosis before occurrence of irreversible neural damage is essential for modifying the prognosis of PCD.

Key Words: Hodgkin lymphoma, paraneoplastic cerebellar degeneration

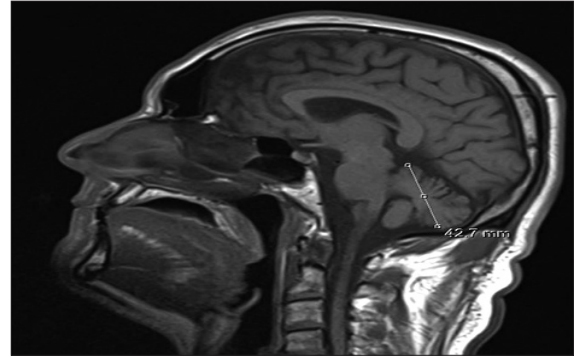


Figure 1. The normal sagittal view of brain MRI scan at presentation

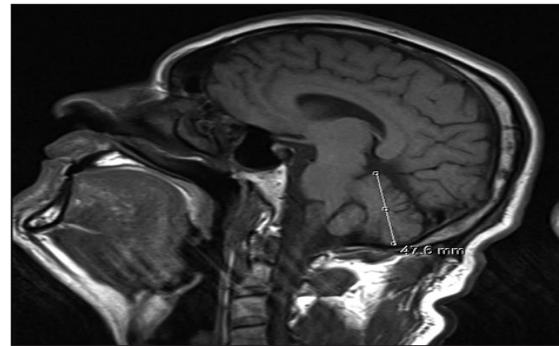


Figure 2. Repeat MRI scan revealing widening of sulci of the cerebellum indicating cerebellar tissue loss

BB-002

A CASE OF PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM LYMPHOMA

Ülkü Ergene¹, Can Özlü¹

¹*Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey*

Objectives: Primary central nervous system lymphomas (PCNSL) are seen between 2% of central nervous system tumors. PCNSL is considered to consist 1% population of all lymphomas

Methods: 61-year-old male patient was operated for isolated right parietal mass in August/2015 (Figure 1). He had been diagnosed isolated post-transplant stage IV diagnosed with diffuse large B-cell lymphoma. He had no B symptoms and ECOG status-I, also neurological and physical examination was normal. In patient's lab results, Hb 8.8g/dl, WBC:9770/mm³, neutrophils 8810/mm³ platelets 166,000/mm³, AST: 18U/L, ALT 18 U/L, LDH 222 U/L, creatinine: 1.4 mg/dl, 54.76 mL/min/1.73m² HIV (-), EBV (-), HBsAg (-) was detected. After 6 cycles of R-CHOP and 5 times intrathecal methotrexate we continued to follow in the 9 months of remission.

Results and Conclusion: In post solid organ transplant patients hematologic malignancies occurs frequently. However, after renal transplantation, isolated CNS lymphomas are not seen very often. CNSL lymphomas have no widely accepted treatment approach despite their increasing frequency. We are presenting successful chemotherapy result in our patient who has isolated PCNSL after 12 years of renal transplantation.

Key Words: Primary Central Nervous System Lymphoma, Renal Transplantation

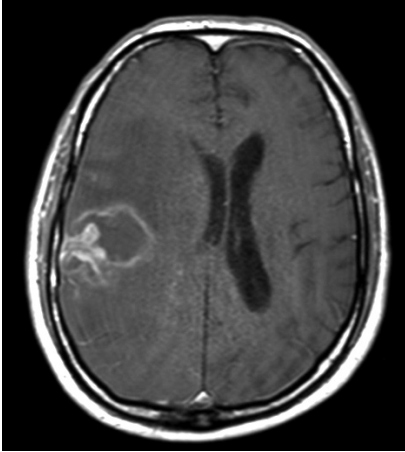


Figure 1: Preoperative T1 sequence MR findings parenchymal edema and mass effect.

BB-003

EARLY RECOGNITION OF MASSIVE BILATERAL PULMONARY EMBOLISM UNDER ANTIAGGREGANT TREATMENT

Can Özlü¹, Müge Doksan², Ülkü Ergene¹

¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

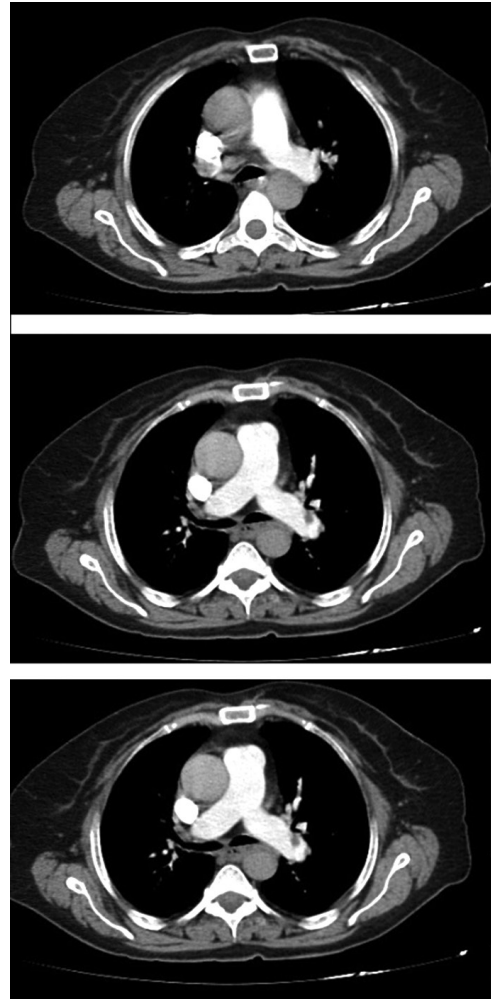
²Bozyaka Education and Research Hospital, Internal Medicine Department, Izmir, Turkey

Objective: Essential thrombocythemia is a hematological disorder characterized by clonal hemopoiesis in the bone marrow and increased number of circulating platelets. The approach to the diagnosis and management of essential thrombocythemia (ET) with embolism is steadily changing. In this presentation, we showed our management strategies for ET using a case-based format.

Methods: a 70-year-old female patient was consulted for a hematological evaluation, due to thrombosis and anemia detected in a routine examination. On physical examination, there was not recorded any respiratory pathological finding, organomegaly and lymphadenopathy. The following laboratory data were remarkable at beginning: white blood cells, 10.6 10⁹ cells/L; red blood cells, 5.38 M/ μ L; hematocrit, 30.9%; hemoglobin, 9.2 gm/dl; platelets 1,252 \times 10⁹/L; basic metabolic panel was notable for AST of 99 U/L and a normal creatine of 0.76 mg/dL. On our daily physical examination, digital ischemic injury findings like cold hands and pulseness were found. Through the dopler study, we found the total occlusion of the radial artery and some of its branches. The patient was operated and radial fogarty embolectomy was performed. There was no specific event during the operation and the catheter was removed immediately after the operation. After the operation, we found

JAK and BCR-ABL negative and bone marrow histology revealed features of essential thrombocythemia, such as proliferation of pleomorphic, hyperlobated megakaryocytes. The patient was diagnosed ET and hidroksiurea 2x1000mg, acetylsalicylic acid treatment was started with thrombopheresis. Patients platelets decreased 576 \times 10⁹/L. Ten days after, new signs and symptoms of the respiratory distress were found. Bilateral pulmonary embolism was found in thoraxal angio CT under hidroksiurea and acetyl salicylic acid treatment (Figure 1). We started light molecular weight heparin(LMWH) and thrombopheresis treatment. Her respiratory distress findings were lost. The patient had continuing LMWH and hidroksiurea treatment for over 3 months without any thrombosis and adverse events.

Results and Conclusion: This clinical case demonstrates the importance of prompt recognition of a spontaneous embolism in a patient on anticoagulation treatment in newly diagnosed ET. Consideration of this diagnosis should be entertained in any patient with respiratory distress who is on anticoagulation. Close observation may be done for those patients who are hemodynamically stable. Therefore, increased attention is given to diagnose and prevent embolism complications under anticoagulative treatment.



Şekil 1.

BB-004

COUMADIN USAGE WITH RUXOLITINIB IN PRIMARY MYELOFIBROSISÜlkü Ergene¹, Can Özlü¹¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: Ruxolitinib is the selective inhibitor of JAK1 and JAK2. Ruxolitinib is used for regression for splenomegaly in the treatment of patients with intermediate- or high-risk myelofibrosis. We present a patient who developed an acute cerebro vascular disease(CVD) following of primary myelofibrosis treated with ruxolitinib.

Methods: 54-year old female patient admitted to our hospital with loss of physical strength and right side hemiparesis. She did not mentioned any recent trauma or previous treatment for CVD. She had been diagnosed myelofibrosis at May/2012 and she had splenectomy operation at March/2012. The patient was under treatment of ruxolitinib for myelofibrosis. Nine months prior to admission, she received first ruxolitinib treatment and she continued ruxolitinib treatment. On admission, atrial fibrillation was found and international normalized ratio (INR) of 1.01, APTT 26.4sn, PTZ 11.1sn White blood cell 19.810/mm³, neutrophil 15.080/mm³, hemoglobin 12.2, thrombocyte 428.000/mm³. On transthoracic echocardiography, no pathological findings were detected. On physical examination, right sided hemiparesis was found. Cranial diffusion MR revealed left lateral ventricular acute diffusion limitation. The patient was initially managed conservatively and started anticoagulant therapy. Coumadin 1x5mg po. daily, enoxaparin sodium 1x0.6mg sc. were continued together with ruxolitinib treatment. After recovery of INR, enoxaparin was stopped. After treatment with coumadin and ruxolitinib, the patient recovered and coumadin and ruxolitinib continued without further side effects and complications for five months. Lastly patient was under treatment of ruxolitinib and coumadin and patient's last INR 2.9, APTT 71.3sec, PTZ 35.8sec. was detected. No further CVD episodes were detected .

Results and Conclusion: In this case, we showed the coumadin and ruxolitinib usage together with confidence. In literature, this is the first case of ruxolitinib and coumadin usage confidently. This report is expected to stimulate the development of future prospective studies with special focus on the role of together usage of ruxolitinb and coumadin.

Key Words: Myelofibrosis, Ruxolitinib, Coumadin

BB-005

NEWLY DIAGNOSED AML PRESENTED WITH SEVERE ORAL INFECTIONCan Özlü¹, Ülkü Ergene¹¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: Leukemic involvement-gingival hypertrophy, oral candidiasis, oral herpetic lesions, mucositis may reveal in examining by the mouth of the patient with AML. These complications increase the difficulties associated with oral intake, the risk of systemic infection. Therefore, oral mucositis and soft tissue infection prevention and proper treatment are very important.

Methods: We report a 55-year old female patient with AML presented with swelling in the throat, lesion in the mouth, limited mouth opening and fever of 38.6 °C . The patient had a limited mouth opening and the oral cavity

showed diffuse dental caries, severe mucosal necrosis with whitish membranes and multiple hemorrhagic lesions by the membranes (Figure 1). She had a fluctuative soft tissue edema under right medial mandibular area. She was unable to drink fluids or eat solid food. Laboratory :white blood cells, 51,920x 10⁹ cells/L; hemoglobin 11,6 gm/dl; platelets 44 x10⁹/L; basic metabolic panel was notable for INR 1,57 APTT 25sec. bone marrow and cytogenetic results showed AML. we started 7+3 induction chemotherapy with meropenem, ciprofloxacin, teicoplanin and posaconazol treatment. Routine professional oral lesion care with nystatin and benzydamin 4 times a day. On follow up on day 36- in remission phase-there was no signs of infection and patient oral lesion was healed (Figure 1).

Patient's oral mucosa showing necrosis at time of presentation and after treatment

Results and Conclusion: In our patient, we managed to treat the oral complications including mucositis, opportunistic infections, gingival inflammation and bleeding, xerostomia and carious lesion. Early and continuous professional oral health care may play an important role in patients with AML

Key Words: acute myeloblastic leukemia; dental care



Figure 1.

BB-006

ATRA USAGE IN INTUBATED PATIENT WITH ACUTE PROMYELOCYTIC LEUKEMIA(AML-M3)Can Özlü¹, Ülkü Ergene¹¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: AML-M3 is a catastrophic hematological disorder characterized by hemorrhagic complications and all types of bleeding. All-trans retinoic acid (ATRA) is the main targeted therapy for this malign dramatical event. Early administration of ATRA may stabilize the patients' catastrophic hemorrhage or thrombosis. VESANOID (tretinoin) is a retinoid that induces maturation of acute promyelocytic leukemia (APL) cells in culture. It is available in a 10 mg soft gelatin capsule for oral administration. ATRA usage is easy in conscious patients. But using ATRA in intubated patients is difficult.

Methods: Reported here is a 33-year-old woman diagnosed AML-M3 with thrombosis and bleeding symptoms who underwent to intensive care unit because of loss of consciousness. On administration her white blood cells 100×10^9 cells/L, hemoglobin, 7.9 gr/dl; platelets 177×10^9 /L and the metabolic panel was notable for AST of 99 U/L and a normal creatine of 0.76 mg/dL. APTT 24sec. Fibrinogen 102mg/dl INR 1,74 D Dimer 14644ng/ml ast 60 U/L alt 43 U/L creatin 0.9 mg/dL were found. Bone marrow aspiration and biopsy showed promyeloblastic infiltration and faggot cells in AMLM3. FISH revealed that 72% of nuclei were positive for t(15;17). On the fifth day of induction therapy, patient lost of consciousness because of hypoksi. Pulmonary bleeding was detected (Figure 1). We use mechanic ventilation to support airways. ATRA treatment was given seven days via nasogastric tube. On the day of 10th, the patient died because of too much bleeding in the pulmonary, mucosal and nervous system.

Results and Conclusion: The administration of ATRA is oral. No intravenously administered form is available. Soft gelatin capsule contains glycerin, oil flakes, vegetable oils and soybean oil. The hard gelatin capsule shell can not be crushed or fragmented. Because of its oily form, it is not soluble in water. It is difficult to transfer via nasogastric tube. In literature, ATRA can be administered to intubated patients with a liquid suspension of heated in a water bath of 37 degrees C via nasogastric tube. Our clinical case we experienced a new way. We put 50ml olive oil and daily ATRA capsule together with our pine tipped injector and we transferred with pressure to stomach via nasogastric tube. Presenting this patient, we caution clinicians to remember in the differential ways of use of ATRA in intubated patients. ATO is preferable in those intubated patients with difficulty because of the lack of oral administration.

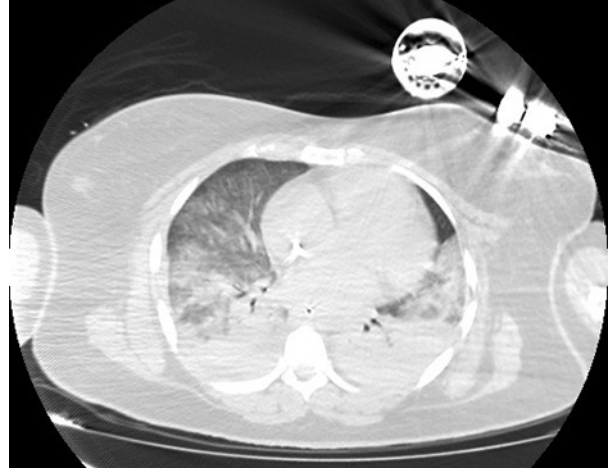


Figure1:Pulmonary bleeding findings in Torax CT

BB-007

DIFFUSE DERMAL ADVERSE DRUG EVENTS(ADES) IN PATIENT WITH B-CELL LYMPHOMACan Özlü¹, Ülkü Ergene¹¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: Patients with cancer can cause a number of changes in the skin, mucous membranes, hair, and nails. Skin reactions are known adverse effects of drugs. We aim to approach a rare case of drug reaction and how to manage the systemic symptoms of these clinical progress caused by amoxicillin clavulanic acid drug, which progresses to generalized skin desquamation after CHOP treatment.

Methods: 56-year-old men patient was referred to our clinic with abdominal distention. Upon physical examination massive splenomegaly(22 cm), hepatomegaly(16cm) and bilateral axillary lymphadenopathy were detected. Complete blood counts were revealed as white blood cell count of $40470/\text{mm}^3$, an absolute neutrophil count of $6070/\text{mm}^3$, a hemoglobin level of 9.3 g/dL, a platelet count of $124,000/\text{mm}^3$. Axillary lymph node biopsy showed low-grade B cell non hodgkin lymphoma. We started first with CHOP (of Cyclophosphamide, Doxorubicin, adriablastin, prednisolone) chemotherapy. After chemotherapy patients spleen and liver length size decreased. Abdominal distention and constitutional complaints lost. We gave amoxicillin clavulanic acid 2x1gr PO for patients nasopharyngitis. After usage of amoxicillin clavulanic acid, allergic dermal findings appeared in patient's bilateral legs. The allergic reactions lost in a day quickly without treatment. When patients received second CHOP chemotherapy, after second using of amoxicillin clavulanic acid, patient's all skin was hyperemic and painful. So we could not give second chemotherapy. By physical examination, patient's all body was edematose and common desquamative (Figure 1). Patient's skin biopsy was performed. Histology was characterized by intensive lymphocytic infiltrate and vacuolar interphase changings in dermo epithelial area with necrotic keratinocytes in the epidermis. The dermal histopathology was reported as dermal drug reaction. The patient was treated with oral 40mg daily dexhanemtason, antihistaminics and local liquid vaseline. In the present case, the lesions regressed after local therapy with oral corticosteroid therapy.

Results and Conclusion: Hematology practice generally conventional chemotherapy agents, malignancy, Graft-versus-host disease, systemic hypersensitivity reactions can cause cutaneous complications and manifestations. These etiological causes have similar findings so it is difficult to diagnose. Management of drug reactions in hematology practice also depends on many factors like immunosuppression level, chemotherapy type, disease severity, the presence of opportunistic agents and disease involvement. We stopped the causal drug treatment and continued with relevant infections treatment. Symptomatic treatment was achieved with oral analgesics, local liquid vaseline. Topical corticosteroids were insufficient so we started systemic corticosteroids.



Figure 1.

BB-008

ISOLATED CENTRAL NERVOUS SYSTEM(CNS) INVOLVEMENT WITHOUT BONE MARROW INFILTRATION IN ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA(ALL) ON THE BASIS OF CHRONIC LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA(CLL)

Ülkü Ergene¹, Can Özlü¹

¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: Chronic lymphocytic leukemia (CLL) is a monoclonal disorder characterized by a progressive accumulation of functionally incompetent lymphocytes. The CNS is the most commonly affected extramedullary site in acute lymphoblastic leukemia.

Methods: 56-year-old female tip II diabetes patient was referred to our hospital with left upper abdomen pain. On physical examination, massive splenomegaly was recorded (total vertical length: 176 mm in ultrasound) and multiple lymphadenopathies in cervical region. Glucose 256mg/dl, the complete blood count (CBC) showed white blood cell (WBC) count 167.900/L, hemoglobin (Hb) 8.8 g/dl, platelet (PLT) count 26.000/mm³. Bone marrow aspiration and biopsy diagnosed CLL with TDT negative immunohistochemistry and FISH revealed that del-17p was negative. Abdomen CT showed splenomegaly and splenic infarct. (figure1-2). Patient was diagnosed with Rai-IV BINET-C CLL and we gave chemotherapy. After chemotherapy WBC 4.200/L Hgb 10.4g/dl platelet count 207.000/mm³ bone marrow aspiration and biopsy showed remission of CLL with below %10 lymphocyte rate. After 3 months of remission period patient presented with severe headache to our neurology clinic. Cranial MR and CT finding were normal. Lumbar puncture was urgently evaluated and in cerebro spinal fluid blastic lymphoblasts were present. Cytology showed malign cytology and immunohistochemistry TDT positive. Complete blood counts were revealed as WBC 2.200/L Hgb 10.4g/dl platelet 207.000/mm³. Bone marrow aspiration and biopsy showed remission of CLL and no blastic infiltration of ALL. Translocation (9:22) was negative. We evaluated the patient as isolated CNS involvement of ALL. The patient urgently treated with cranial radiotherapy (RT). After RT treatment her headache complaint relieved. According to RT patient had prolonged cytopenias so we cancelled last 2 days of RT. After RT, patient had unexpected leukocytosis and peripheral smear showed elevation of lymphoblastic cells. Two months after CNS involvement of ALL, bone marrow aspiration and biopsy developed ALL bone marrow infiltration. After diagnosed with T-ALL, we started HOELZER chemotherapy.

Results and Conclusion: We report here in a very rarely seen case of ALL, presented with isolated CNS involvement within CLL in remission period during treatment. In our case, bone marrow ALL infiltration developed 2 months after isolated CNS ALL involvement. Our aim to report this case is our diagnostic and treatment approach to isolated CNS involvement of ALL without any pathologic bone marrow ALL involvement. We emphasize that in some aggressive cases of ALL, CNS involvement could start before bone marrow infiltration. CNS complications of ALL requires rapid detection and prompt treatment to limit the permanent damage. Therefore, increased attention should be given to diagnose and prevent ALL with CNS involvement.

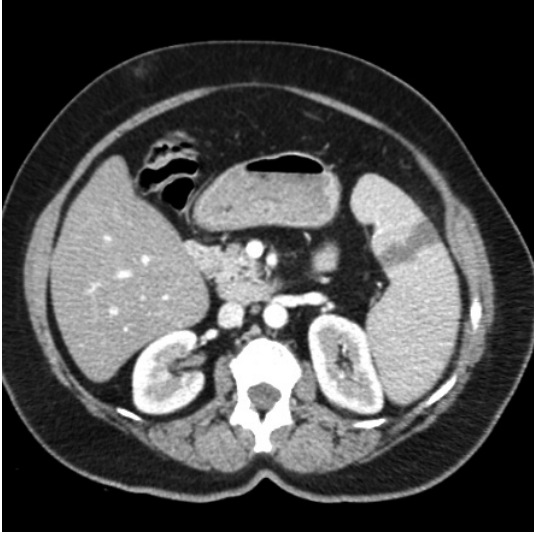


Figure1-2. Splenomegaly and splenic infarct findings in Abdomen CT.

BB-009

TREATMENT OF MYELOFIBROSIS WITH SPLENECTOMY

Can Özlü¹, Ülkü Ergene¹

¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: Myelofibrosis (MF) is characterized by anemia, refractory cytopenias, splenomegaly, extramedullary hematopoiesis, cachexia, leukemic progression, and constitutional symptoms. Indications for splenectomy include hydroxyurea-refractory splenomegaly, symptomatic portal hypertension, thrombocytopenia, and frequent red blood cell transfusions. We are presenting 3 case results diagnosed with Myelofibrosis from other hospitals and history of splenectomy.

Methods

Case 1: 54-year-old female patient had splenectomy operation on March/2013 who had been diagnosed with jak2^{V617F} positive MF. Hb 12g/dl, WBC:19.810/mm³,

neutrophils:15.080/mm³, platelets: 428.000/mm³ was detected. The patient was under treatment of ruxolitinib.

Case 2: 55-year-old female patient had splenectomy operation on February/2015 who had been diagnosed MF. On administration jak2^{V617F} positive, her white blood cells 20.430x10⁹ cells/L, hemoglobin, 9.4 gr/dl; platelets 325x10⁹/L and metabolic panel was notable for creatine of 1.7 mg/dL. The patient was under treatment of 2x500mg hydroxyurea

Case 3: 61-year-old male patient was operated on May/2015 for massive splenomegaly who had been diagnosed jak2^{V617F} positive MF. In the patient's lab results Hb 12.2g/dl, WBC:13.270/mm³, neutrophils 11.690/mm³ platelets 586.000/mm³. The patient was under treatment of 1x500mg hydroxyurea

Results and Conclusion: In the literature; myelofibrosis has very limited indications for splenectomy. MF has no widely accepted first treatment approach in splenectomy. The effect of splenectomy is not exactly known. We found that splenectomy operation in MF has no critical benefit for drug reduction and has limited protocol in treatment.

Key Words: Myelofibrosis, Splenectomy

BB-010

AGGRESSIVE COURSE OF AML-3 IN THREE PATIENT

Ülkü Ergene¹, Can Özlü¹

¹Bozyaka Education and Research Hospital, Hematology Department, Izmir, Turkey

Objectives: 'AML M3' (Acute Myeloid Leukemia-M3) was defined as 'APL'(with PML-RARA in WHO classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. AML- M3 has best prognostic acute leukemia type in AML classification. DIC (disseminated intravascular coagulation) is responsible for great percentage of death. Here we are presenting our 3 cases of AML-M3 having aggressive course.

Methods:

Case 1: 33-year-old female patient admitted to our hospital with exceeding menstrual bleeding for 20 days before diagnosed with AML-M3. On admission, international normalized ratio (INR) of 1,74, APTT 24 sec, PTZ 19.3 sec White blood cell 100.000/mm³, neutrophil 3.400/mm³, hemoglobin 7.9gr/dl, thrombocyte 17.000/mm³, FISH revealed that 72% of nuclei were positive for t(15;17). Patient died, 10th-day therapy because of intraparenchymal pulmonary hemorrhage (Figure 1).

Case 2: 45-year-old female patient admitted to our hospital with sudden left loss of vision. -diagnosed with AML-M3. On admission, international normalized ratio (INR) of 2.25, APTT 52.5 sec, PTZ 24.9 sec White blood cell 97.160/mm³, neutrophil 91.840/mm³, hemoglobin 6.1 gr/dl, thrombocyte 31.000/mm³. The patient died because of intracranial bleeding on the first day of diagnosis (Figure 1).

Case 3: 53 -year-old female patient admitted to our hospital with sudden left loss of vision. who diagnosed with AML-M3. On admission, international normalized ratio (INR) of 1.43, APTT 22 sec, PTZ 15.4 sec White blood cell 16.000/mm³, neutrophil 3.740/mm³, hemoglobin 5.7 gr/dl, thrombocyte 22.000 /mm³. FISH revealed that 90% of nuclei were positive for t(15;17). Patient died because of pulmonary fungal infection on the treatment day of 22 (figure 1).

Results ad Conclusion: Mostly AML-M3 has a favorable prognosis, however bleeding and coagulopathies result in high and early mortality. Three of our patients admitted with DIC and leucocytosis. Leucocytosis and DIC have bad prognostic findings in AML-M3. DIC and leucocytosis during induction chemotherapy had an adverse impact on survival periods of our patients.

Key Words: AML-M3, DIC, Leucocytosis, Prognosis

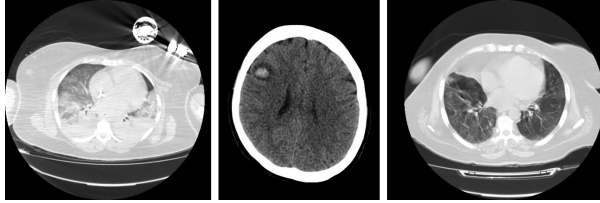


Figure 1.

BB-011

THERAPY APPROACH OF RARE KIDNEY EXTRAMEDULLARY PLASMACYTOMA

Enisa Zaric

Clinical Center of Montenegro, Montenegro

Background: Extramedullary plasmacytomas typically affect patients during middle age (55–60 years) with male predominance (male: female 3: 1). A renal extramedullary plasmacytoma is rare clinical presentation with small number of cases reported in the literature.

Case Report: a 59-year-old male presented with fracture of right femur on April 2009.y. NMR finding revealed expansive lesion of right femur, biopsy revealed plasmacytoma. Clinical and laboratory findings confirmed the diagnosis of Myeloma Multiplex with Durie-Salmon stage IIIA, IgA type. The patient was treated with six cycles of VAD plus bisphosphonates followed with radiotherapy of the right femur, then he was treated with Tal-Dex protocol achieving remission of disease. Response maintained until December 2014.y. when patient complained the pain in left hemiabdomen. CT scan of abdomen revealed a 82x94 mm expansive inhomogeneous mass expanded from medial curvature of left kidney, with pyelon compression, also vessels compression. Biopsy of the mass had been performed and confirmed diagnosis of plasmacytoma. There was no evidence of systemic plasma cell disease. Taking in consideration his comorbidity (cardiovascular patient and DM type 2) and due to involvement of the surrounding tissues it was decided that initial management was applying chemotherapy, with six cycles CTD protocol without response, than with four cycles of Vel-Dex protocol, making progression of disease. We decided to apply new therapy modality with Ribomustin–Pronison therapy and after 3 cycles we have the satisfactory response with reduction of the mass to 53 mm. We plan to go on with 3 more cycles.

Conclusion: At present, there is no standard treatment for extramedullary plasmacytoma involving the kidney, but the current experiences of treating indicate that combined surgery and radiotherapy is an accepted treatment, depending on the resectability of the lesion. In case of none resectable lesion chemotherapy approach may be therapy option like in our patient.

BB-012

PREDICTIVE MARKERS OF MANTLE CELL LYMPHOMA IN LEUKEMIC PHASE

Enisa Zaric¹, Milena Todorovic², Anka Popovic¹, Biljana Mihaljevic², Nada Kraguljac²

¹*Clinical Center of Montenegro, Montenegro*

²*Clinical Center Serbia, Serbia*

Context: Mantle cell lymphoma (MCL) is mostly present as disseminated diseases including peripheral blood involvement (leukemic phase), that has been reported with variable frequency (13 to 73%).

Objective: to do retrospective evaluation of the laboratory and clinical characteristics in 44 patients with leukemic phase MCL, their influence on overall survival (OS), validity of international prognostic index (IPI). All the patients were treated in Clinic for hematology, Clinical Center of Serbia from 2003 to 2012.year.

Methods: Immunophenotyping by flow cytometry of peripheral blood was performed in all patients. Cox hazards model was performed to determinate prognostic factors. The Kaplan-Meier method and curves evaluated the impact of all analyzed parameters on overall survival.

Results: We evaluated 44 patients with MCL. Median age was 61.5 y, male dominate (2.14: 1). Main clinical features were B symptoms (84.1%) and splenomegaly (95.5%). ECOG performance status was unfavourable (≥ 2) in 54.5% patients. Patients were mostly treated with chemotherapy (90.9%), 63% achieved remission of disease. Median survival was 31 months. Statistic analysis confirmed validity of IPI but not s-MIPI index validity. Transformed IPI index (cut off value 3 divide patients into the 2 prognostic groups), also transformed s-MIPI index (cut off 8 inside s-MIPI score divide patients into 2 prognostic groups) had strong predictive significance. Univariate Cox regression analysis identified prognostic markers: >1 extranodal involvement, IPI index, transformed IPI index, transformed s-MIPI index, percent of bone marrow infiltration $>70\%$, blastoid type of MCL. Multivariate Cox regression identified >1 extranodal involvement and transformed s-MIPI index as strongest predictive markers.

Conclusion: Patients with leukemic phase of MCL treated with conventional chemotherapy achieved 63 % of remission but had short median survival (31 months). In our group, presentation with more than one extranodal involvement and value of s-MIPI index had most powerful prognostic significance.

BB-013

RARE PRESENTATION OF FOLLICULAR LYMPHOMA WITH PERIPHERAL BLOOD INVOLVEMENT, CLINICAL CHARACTERISTICS AND OUTCOME

Enisa Zaric¹, Anka Popovic¹, Milena Todorovic², Biljana Mihaljevic², Nada Kraguljac²

¹*Clinical Center of Montenegro, Montenegro*

²*Clinical Center Serbia, Serbia*

Context: Follicular lymphoma (FL) is indolent lymphoma, mostly presented as disseminated, with bone marrow infiltration in 40-70% of patients. Peripheral blood involvement (leukemic phase) has been reported as a rare presentation (ranging from 4.5 to 23%) and can be diagnosed by immunophenotyping of the peripheral blood.

Objective: was to evaluate laboratory and clinical characteristics in 10 patients with leukemic phase, their possible influence on overall survival (OS), validity of international prognostic indeces (IPI and FLIPI). All the patients were treated in Clinic for hematology, Clinical Center of Serbia from 2003.to 2012.year.

Methods: Immunophenotyping by flow cytometry was performed in all patients on peripheral blood specimens according to standard protocols. Statistic analysis were performed to evaluate characteristics FL in leucemic phase.

Results: We evaluated 10 patients with FL in leukemic phase. Median age was 48.9 y, male dominate (1.5:1). Histology grade I dominate (80%). Half of patients had anemia and thrombocytopenia, median lymphocytosis was 33.43. Lactate dehydrogenase was increased in 70. Regarding clinical features ECOG performance status was favorable (< 2) in 90% patients. Main clinical features were B symptoms and hepatomegaly (all patients), splenomegaly (50%), "bulky" tumor mass (40%). Median survival was not achieved. Distribution according to IPI index was mostly in low risk groups (90%), but according FLIPI index mostly into high risk group (60%). Patients were mostly treated with immune chemotherapy in 70% and chemotherapy in 30%, with remission response in 90% of patients.

Conclusion: Leukemic phase of FL is rare event despite the fact that FL is mostly disseminated at presentation. In our group patients were mostly treated with immune chemotherapy and achieved good response, median survival was not achieved. In our small cohort we did not identified some prognostic markers, but use of multicenter studies may be way for identifying.

BB-014

GASTROINTESTINAL BLEEDING IN PATIENT WITH MILD HEMOPHILIA A

E. Zaric, A. Popovic

Clinical Center of Montenegro, Montenegro

Background: Patients with mild hemophilia A generally experience bleeding only after serious injury or surgery. In many cases, mild hemophilia is not diagnosed until an injury, surgery or tooth extraction, mostly diagnosed in adulthood, female often experience first episode of bleeding with menorrhagia.

Case Report: We present male patient 56.years old with abdominal pain last 4 days, with hematemesis and melena at the day of hospitalization. He was pale, with positive rectal toucher, with stabile vital parameters. His laboratory results pointed anemia (hemoglobin level 86.9 g/L), mild thrombocytopenia (PLT 128 000/ μ L), hypoalbuminemia (albumin 26 g/L) and prolonged INR (1.2) and aPPT (50.9 seconds). He was foreign citizen, without any medical documentations. He give an information that he has mild Hemophilia A, with level of factor VIII about 30%. He did not received prophylaxis, only substitution with factor VIII in case of bleeding. At the day of hospitalization we could not do level of factor VIII because of technical reasons, but next day level was 37%. Esophagogastroduodenoscopy was performed and finding was: hiatus hernia, antritis chronica erosiva, also on the posterior wall of bulbi duodeni there was ulceration with blood vessel covered with fibrin, without actual bleeding. He was hospitalized at Intensive care initially, and go on with treatment in Center for hematology. He received two

doses of deplasmatic erythrocytes, and in total 32 500 units of factor VIII. Also he received albumins, inhibitor of proton pump continuously and other supportive therapy during sixteen days of hospitalization. We did only basic additional investigation because of mild thrombocytopenia and hypoalbuminemia because he decided to complete curse of investigation it in his country. On 6th day of hospitalization we did control esophagogastroduodenoscopy that revealed ulcus bulbi duodeni in sanationem and hiatus hernia. In good condition with stable laboratory parameters patients was discharged.

Conclusion: gastrointestinal bleeding is in group of life threatening bleeding in patients with hemophilia. Bleeding episodes respond best if treated promptly by raising the clotting factor in order to stop the bleeding in combination with gastroenterology treatment.

BB-015

LONG TERM REMISSION OF IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA WITH NEW THERAPEUTIC MODALITIES

E. Zaric, A. Popovic

Clinical Center of Montenegro, Montenegro

Background: Immune thrombocytopenic purpura is defined as isolated thrombocytopenia with normal bone marrow aspirate and the absence of other causes if thrombocytopenia. Thrombopoetin (TPO)-receptor agonists and rituximab are new therapeutic modalities in treatment of ITP. For Rituximab a chimeric anti-CD 20 antibodies postulated that mechanisms of macrophage blockade by opsonized B cells may account for response. Romiplostim is second-generation thrombopoetic receptor agonist that exerts its therapeutic effect by stimulating megacaryopoiesis.

Case Report: We present female patient 26-year-old with vertigo and general weakness that noticed red spots over her lover legs appeared during last month. She also had episode of gingival bleeding and menorrhagia. Her medical history include hospitalization caused by thrombocytopenia verified at age of five, then platelets (PLT) count was 30 000/ μ L, no further diagnostic investigation and follow up. Also last six months she had therapy for hypothyreosis. She had diffuse petechial hemorrhage and bruises all over her lover legs. Complete blood count showed isolated thrombocytopenia (PLT 5 700/ μ L). After examination that been adjusted we concluded that her diagnose was ITP. She was treated with intravenous corticosteroids and intravenous immunoglobulin and responded with short term increase of PLT. Hereafter she was treated with high dose of corticosteroids (3 mg per kg of weight) in combination with oral immunosuppressive (azathioprine), than with Vincristine infusion (2 mg) in combination with intravenous immunoglobulin with unsatisfactory response (level of PLT>30000/ μ L only with immunoglobulin). Results of thrombocytes life examination showed very extensively destruction of thrombocytes (average life 5 hours), with equal sequestration in liver and spleen (mixed type), so we gave up of splenectomy as therapy solution. Also side effects of long term corticosteroids therapy have been verified (Cushing iatrogenes) and discontinuity of menstrual cycles. We decided to apply parallel treatment with rituximab (375 mg per m², four weekly dose) and romiplostim (3 mcg per kg of weight, five weekly doses), finally with 19.05.2012.y. At the same time she received Danazol (600 mg per day

with stepwise reducing of dose to 200 mg) and at times IV IG. During hospitalization she had episode of hematuria with ultrasound verified ectasia of PK system of left kidney. On her own request she was discharged from hospital at 19.05.2012.y., with 6000/mm³ PLT in complete blood count and go on with home therapy (small dose of peroral corticosteroids, Danazol, antihypertensive, insuline). One month after, she was hospitalized in Gynecology because of hematoperitoneum caused by ruptura cyst follicularis of left ovary, with 8000/mm³ PLT in complete blood count. Laparotomia mediana with resection of left ovari has been done. Five days after intervention complete remission of ITP (PLT 250 000/ μ L) had been achieved, with stable platelet count in 4 years follow up.

Conclusion: Romiplostim in combination with Rituximab seems to be effective for ITP treatment of patients which are corticosteroid non responders.

BB-016

IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA ASSOCIATED WITH ULCERATIVE COLITIS

E. Zaric, A. Popovic

Clinical Center of Montenegro, Montenegro

Background: Ulcerative colitis (UC) have many extraintestinal manifestations, on rare occasions, immune thrombocytopenic purpura (ITP) has been reported as associated. ITP influence of UC clinical course increasing number of bloody bowel movements as one of the important criteria of disease severity. A possible explanation for this association is antigenic mimicry between a platelet surface antigen and bacterial glycoprotein.

Case Report: A 33-year-old female presented with weakness, epistaxis, spontaneous bruises, 2 days of 4 bloody bowel movements per day. Her medical history include UC developed 5 years prior to hospital admission (previously treated with sulfasalazine and corticosteroids in 2 episodes), also chronic maxillary sinusitis and renal calculosis. On admission, her white cell count was 6.36/ μ L, hemoglobin of 70 g/L, and platelet count was 2000/ μ L. The peripheral smear showed two large size platelets. Coombs tests were negative, serology for virus infections and H. pylori were negative, as well as tumor markers and Lupus anticoagulant antibodies. Stool analyze pointed positivity for Clostridium difficile toxin. Bone marrow aspiration revealed presence of normal number of megakaryocytes with absence of splenomegaly on abdomen ultrasonography. After examination we concluded that her diagnoses is Immune thrombocytopenic purpura. Thyroid gland examination revealed Hashimoto's thyroiditis. Initially she was treated with intravenous corticosteroids (2 mg per kg of weight), intravenous immunoglobulin (0.4 g per kg of weight 5 days) and tranexamic acid without therapy response (platelet count on day 5 was 6000/ μ L). Frequency of bloody bowel movement increased, by gastroenterologist she received oral sulfasalazine, metronidazole and probiotic. Hereafter pulse dose of corticosteroids were administered (40 mg of dexamethasone intravenous per day, 4 days). On day 10 of hospitalization her platelet count increased to 240 000/ μ L. Frequency of bloody stool decreased significantly on day 12, repeated test of Clostridium difficile toxin was negative. The patient was discharged after 15 days hospitalization with oral dose of steroids of 40 mg per day and plan of further stepwise reduction. On outpatient

follow up 6 months after discharge her thrombocytes level was in reference range. Six months follow up from side of gastroenterologist pointed bad control of UC, also recidivism of Clostridium difficile infection, presence of Candida albicans and Giardia lamblia in stool. Because UC was corticosteroid resistant she started treatment with Infliximab infusion.

Conclusion: Treatment of severe ITP associated with UC with high dose of corticosteroids seems to be effective for ITP control. The use of biological agents is an acceptable alternative in a steroid-resistant case of UC associated with ITP.

BB-017

THE INFLUENCE OF IRON SUPPLEMENTATION ON TOOTH ERUPTION OF THE NEWBORN

Eda Arat Maden¹, İbrahim Eker², Orhan Gürsel², Ceyhan Altun⁴, Cengizhan Açikel³

¹Gümüşsuyu Government Hospital, İstanbul, Türkiye

²Department of Pediatric Hematology, Gülhane Training and Research Hospital, Ankara, Türkiye

³Department of Biostatistics, Gülhane Training and Research Hospital, Ankara, Türkiye

⁴Department of Pedodontics, Gülhane Training and Research Hospital, Ankara, Türkiye

Introduction: Iron is needed for many enzymes to function normally, so a wide range of symptoms may eventually emerge in iron deficiency, including retardations in growth and maturation. Because of this it is reasonable to hypothesize that iron supplementation may affect the timing of tooth eruption. The purpose of this study was to examine the association between iron supplementation and tooth eruption.

Materials and Methods: This study included children under 3 years old, who admitted to the Gülhane Training and Research Hospital, Department of Pediatrics for the well child follow up between February 2014 and February 2016. Their parents were asked to complete a questionnaire including questions about the first tooth eruption time (month when the first deciduous tooth erupted) and about the iron supplementation history of their child, along with questions about the factors known to influence the tooth eruption process also. Tooth eruption was defined as the first clinical evidence of the tooth's structure visible in the oral mucous membrane. A total of 100 questionnaire were evaluated statistically to search whether iron supplementation have any influence on the first tooth eruption time of the children, alone or along with the other factors asked in the questionnaire, which are known according to the literature to influence the tooth eruption process.

Results: There were 52 female and 48 male child. 87% of the children were supplemented with iron therapy and 97% of them were supplemented with vitamin D during their infancy, the others were not. The median eruption time of the first deciduous tooth was 7 months (3,5-12). There were no statistically significant difference between groups in terms of beginning the eruption of first deciduous tooth according to gender, iron supplementation, vitamin D supplementation, birth weight and delivery type. There was a significant positively correlation between the duration of iron supplementation therapy of the children during the infancy and the eruption time of the first deciduous tooth ($r=0,636$ $p=0,0001$). There was a significantly positive correlation also between the eruption

time of the first deciduous tooth of the mothers and the children ($r= 0,704$ $p=0,0001$).

Conclusion: It is known that alterations in the timing of tooth eruption can significantly impact oral health due to its potential to cause malocclusion which may in turn lead to poor oral hygiene and periodontal disease. In addition, the length of time a tooth is present in the oral cavity affects its risk for dental caries. Iron deficiency may

cause oral hygiene and periodontal disease in the manner above by causing early eruption of deciduous tooth. The physicians giving iron therapy for supplementation can inform and encourage the parents in this way, to prevent the deprivation of this vital supplement by the parents.

Anahtar Kelimeler: Iron Supplementation, Tooth Eruption, Newborn

Yazar Dizini

- A**
- Acar, Celal 34, 42, 45, 57, 95
 Açıklık, Cengizhan 6, 259
 Adıyaman, Süleyman Cem 42
 Agarwal, Suneet 63
 Aggarwal, Sanjay 249
 Akan, Hamdi 16, 19, 21, 32, 55, 59
 Akat, Gülten Korkmaz 18
 Akay, Olga Meltem 45, 52, 60, 65
 Akbaş, Cem Emre 5
 Akcan, Mediha 49
 Akçay, Arzu 38
 Akçay, Teoman 38
 Akıcı, Ferhan 38, 56
 Akı, Hilal 73, 82
 Akıncı, Ayşe Burcu 51
 Akın, Dilara Fatma 44
 Akın, Hasan Yalım 9
 Akkoyunlu, Deniz Sünnetçi 68
 Aksoy, Gülşah 49
 Aksöz, Merve 11, 43, 50
 Aksu, Salih 82, 95
 Aksu, Tekin 71
 Aktan, Melih 3
 Akyay, Arzu 72
 Akyol, Gülsüm 60
 Akyol, Tülay Karaağaç 69
 Akyürek, Nalan 20, 77, 83
 Alacacıoğlu, İnci 34, 42, 45, 57, 95
 Albayrak, Canan 27, 67
 Albayrak, Davut 27, 67
 Albayrak, Esra 10, 11, 43, 50, 91
 Al, Işık Odaman 73, 82
 Alışkan, Hikmet Eda 34
 Ali, Rıdvan 86, 97, 247
 Alkış, Nihan 22, 87
 Alp, Tuğcan 86, 97
 Altan, İlhan 38, 79
 Altındal, Şermin 41
 Altunay, Cemil 22
 Altun, Ceyhan 259
 Andıç, Neslihan 52, 60, 93, 94, 96
 Apak, Hilmi 26
 Aras, Beyhan Durak 45, 93
 Arat, Mutlu 17, 45, 62, 92
 Arda, Hayri Üstün 22, 87
 Ar, Muhlis Cem 33, 51, 62, 74, 80, 84, 251
 Arslan, Önder 16, 19, 21, 32, 55, 60, 69
 Arslan, Öykü 23, 98
 Arslan, Süheyl 45
 Aslan, Galip Servet 43, 91
 Asma, Süheyl 14, 16, 67, 250
 Atabay, Berna 27, 66
 Atagündüz, Işık Kaygusuz 55
 Atalay, Figen 52
 Ataseven, Eda 66
 Ateş, Dilvin Çelik 72
 Ateşoğlu, Elif Birtaş 45, 52, 59, 68
 Atik, Tuğba Kula 35
 Atilla, Erden 16, 19, 21, 32, 55, 59, 62, 69
 Atilla, Pınar Ataca 16, 19, 21, 32, 55, 59, 62, 69
 Avcı, Duygu Nurdan 18
 Avcı, İsmail Yaşar 6, 35
 Avcı, Mehmet Taha 76
 Avcı, Zekai 70, 71, 85
 Ayçiçek, Ali 38, 56, 73, 82
 Aydınok, Yeşim 12
 Aydın, Yıldız 33, 80, 84, 251
 Aydoğan, Gönül 38, 56
 Aydoğan, Merve 60
 Aydoğdu, İsmet 41, 247
 Aygar, Sema 9
 Aygüneş, Utku 76
 Aytaç, Selin 38
 Aytan, Pelin 16, 40, 78, 250
 Ayyıldız, Mehmet Orhan 247
 Ayyıldız, Ömer Murat 60
 Ay, Yılmaz 25, 32, 49, 53, 58
- B**
- Bağır, Emine Kılıç 39
 Bajın, İnci Yaman 38
 Bakhtiyarzada, Jeyhun 26
 Balasar, Mine 24
 Bal, Cengiz 93, 94
 Balta, Günay 9, 70
 Banchi, Paola 49
 Baraz, Lale Saka 41
 Barutçuoğlu, Burcu 12
 Bashash, Davood 249
 Başlar, Zafer 33, 51, 62, 74, 80, 84, 251
 Başol, Güneş 12
 Battaloğlu, Nergiz Öner 44
 Bayhan, Turan 35, 79
 Baykal, Can 24
 Bayraktaroğlu, Selen 12
 Bayram, Cengiz 38, 56, 73, 82
 Baysal, Mehmet 20
 Baytan, Birol 26, 27, 39, 76
 Bedavalı, Sena 84
 Beköz, Hüseyin Saffet 247
 Bektaş, Meral 9, 16, 19, 21, 32, 55, 60, 62, 247
 Bektaş, Sinan 9
 Bektöre, Bayhan 35
 Belen, Fatma Burcu 66
 Bengoa, Şebnem Yılmaz 26, 27, 37
 Bengoz, Şebnem 39
 Berk, Selin 33, 51, 80, 84, 251
 Beşişik, Sevgi Kalayoğlu 247
 Bezold, Carla 248
 Bianchi, Paola 71
 Bideci, Aysun 12
 Bilir, Özlem Arman 28
 Boğa, Can 14, 16, 34, 40, 67, 78, 250
 Bolaman, Ali Zahit 22, 87
 Bozacı, İlter 60
 Bozdağ, Sinem Civriz 16, 19, 21, 32, 55, 60, 91
 Bozkaya, İkbal 85
 Bozkaya, İkbal Ok 53
 Bozkurt, Süreyya 82, 95
 Büyükaşık, Yahya 14, 82, 95
 Büyükbabani, Nesimi 24
 Büyükkurt, Nurhilal 14, 34, 40, 67, 78
 Bylsma, Lauren 248
- C-Ç**
- Callaghan, Fiona 248
 Canikyan, Serli 10, 11, 43, 50
 Cansu, Döndü Üsküdar 29, 60
 Carpenter, Nancy 79
 Celen, Suna 15, 77
 Celik, Selcuk 248
 Celkan, Tiraje 26, 27, 39
 Celkan, Tülin Tiraje 62
 Ceran, Funda 18
 Cetin, Karynsa 248
 Ceylan, Arda 16
 Ceylan, Furkan 95
 Chavez, Jaime Garcia 79
 Chong, Beng 79
 Chui, David 13
 Cinaz, Peyami 12
 Cines, Douglas 79
 Çağırkan, Seçkin 247
 Çalışkan, Ümran 27, 56, 73
 Çamurdan, Orhun 12
 Çandır, Mehmet Onur 28
 Çelebi, Solmaz 76
 Çelik, Bülent 12
 Çelikçi, Sedat 97
 Çelik, Dolay Damla 11, 43
 Çelik, Nurullah 12
 Çelik, Selçuk 79
 Çetin, Ahmet Enis 5
 Çetiner, Mustafa 45, 52, 65
 Çetinkaya, Duygu Uçkan 9, 38, 69, 70
 Çetinkaya, Rıza Aytaç 6, 35
 Çetin, Mualla 38, 82
 Çınar, Suzan 26
 Çiftçiler, Rafiye 14
 Çine, Naci 68
 Çipil, Handan 247
 Çulha, Vildan Koşan 85
- D**
- Dağdaş, Simten 18
 Daloğlu, Hayriye 15, 77
 Daltaban, Feyza Görgülü 85
 Dalva, Klara 9, 21, 55, 62
 Delebe, Metin 12
 Demirağ, Bengü 25
 Demir, Ahmet Muzaffer 20, 247
 Demir, Büşra 60
 Demircioğlu, Sinan 24, 65, 81
 Demirel, Naciye 52
 Demirer, Taner 32, 60
 Demir, Gülhan 68
 Demirkan, Fatih 3, 34, 42, 45, 57, 95, 247
 Demir, Muzaffer 31
 Demir, Nazlı 24, 98
 Demiroğlu, Haluk 82, 95
 Demir, Semra 98
 Demirsoy, Esra Terzi 59, 68
 Demirsoy, Uğur 71
 Deniz, Günnur 26
 Dikme, Gürcan 26
 Dimopoulos, Meletios A. 249
 Doğan, Öner 23, 24
 Doğruoğlu, Buket 68
 Doğu, Mehmet Hilmi 41
 Doksan, Müge 252
 Döğür, Remziye 10
 Dönmez, Ayhan 76
 Duran, Mustafa 68, 74
 Durgun, Ersin 53
 Durmus, Yusuf 20
- E**
- Eisen, Melissa 79
 Eker, İbrahim 6, 35, 259
 Eker, Nurşah 49
 Eltan, Sevgi 38
 Emir, Servet 41
 Emir, Suna 44
 Ener, Beyza 76
 Erdem, Arzu Yazal 28
 Erdem, Melek 37

Erdem, Simge 98
 Erduran, Erol 27
 Eren, Rafet 41
 Ergene, Ülkü 251, 252, 253,
 254, 255, 256
 Ergezen, Bilgesu 26
 Ergin, Melek 39
 Er Kurt, Mehmet Ali 3, 247
 Erkut, Nergiz 61
 Ermantaş, Nilay 61
 Ertem, Mehmet 27
 Eser, Burcu 35
 Eşkazan, Ahmet Emre 33, 51,
 62, 74, 80, 84, 251
 Etgül, Sezgin 82, 95
 Evim, Melike Sezgin 27, 39, 76
 Ezer, Üstün 44

F

Falay, Mesude 18
 Ferhanoğlu, Burhan 45,
 52, 65
 Fermo, Elisa Elisa 49
 Filibeli, Berna Eroğlu 37
 Fryzek, Jon P 248

G

Garip, Alev 34, 42, 45, 57, 95
 Geçgel, Fatma 55
 Gedük, Ayfer 59, 68
 Gelen, Sema 71
 Gelgeç, Şule Ayşe 92
 Gemici, Atilla 49
 Gençer, Emine Begüm 9
 Genel, Ferah 53
 Gereklioğlu, Çiğdem 14, 16,
 34, 67, 250
 Gerek, Mehmet Emin 81
 Ghaffari, Seyed H. 249
 Goranova-Marinova, Ves-
 selina 249
 Göçün, Pınar Uyar 20
 Gökçen, Sanem 4
 Göker, Hakan 82, 95
 Göksoy, Hasan Sami 17, 92
 Gözden, Hilmi Erdem 86, 97
 Gözmen, Salih 25, 49, 53, 58
 Gülbaş, Zafer 10, 11, 43, 45,
 50, 52, 62
 Gülez, Nesrin 53
 Gümrük, Fatma 13, 38, 50,
 79, 82
 Gündüz, Eren 45, 60, 93, 94,
 96, 247
 Gündüz, Mehmet 91
 Güneş, Adalet Meral 26, 27,
 39, 76

Güneş, Ahmet Kürşad 18
 Güneş, Gürsel 14
 Gürbüz, Gürkan 25
 Gürkan, Emel 247
 Gürman, Günhan 16, 19, 21,
 32, 55, 60, 69
 Gürsel, Orhan 6, 35, 259
 Güvenç, Serkan 17

H

Hacıhanefioğlu, Abdullah
 59, 68, 247
 Hacısalihioğlu, Şadan 71
 Hájek, Roman 249
 Hañçer, Veysel Sabri 73
 Haznedaroğlu, İbrahim
 Celalettin 82, 95
 Hekimgil, Mine 76
 Hekimoğlu, Hilal 22
 Hekimsoy, Zeliha 41
 Hindilerden, Fehmi 17
 Huq, Gülben Erdem 41

İ

İlhan, Osman 55
 Işık, Melek 28
 Işık, Pamir 53, 85
 İleri, Talia 27
 İlhan, Osman 16, 19, 21, 32,
 60, 69, 91
 İlkay, Zeynep 68
 İnce, Elif Ünal 27
 İribaş, Ayça 82
 İsbir, Selim 31
 İsbir, Turgay 31
 İşisağ, Aydın 41

J

Jakubowiak, Andrzej J. 249

K

Kaçar, Dilek 27, 28
 Kadıköylü, Vefki Gürhan 87
 Kalan, Uğur 23
 Kalayoğlu, Sevgi 98
 Kalkan, Fatma Neslihan 13, 50
 Kalyon, Hakan 65
 Kandemir, Fatih 14, 67
 Kantarcioğlu, Arzu 26
 Kaplan, Esmenur 59
 Kara, Abdurrahman 28, 53
 Karadağ, Şerife Gül 56
 Karadaş, Nihal 12
 Karadoğan, İhsan 247
 Karadoğan, Meriban 71
 Karakükçü, Musa 27

Kara, Osman 55
 Karapınar, Deniz Yılmaz 27
 Karapınar, Tuba 27
 Karapınar, Tuba Hilkey 25,
 32, 49, 53, 58
 Karasu, Gülsün 15, 27, 54,
 77
 Kasar, Mutlu 34, 40
 Katı, Aslı 26
 Katlan, Doruk Cevdi 9
 Kavaklı, Ramazan Kaan 3
 Kavukçu, Gülgün 76
 Kaya, Fatima Aerts 69, 70
 Kaya, Süreyya Yiğit 34, 42,
 45, 57, 95
 Kaya, Zühre 12, 27, 39
 Kaynar, Lale Aydın 20, 83, 99
 Kaynar, Leylagül 3, 247
 Keklikkiran, Çağlayan 55
 Keklik, Muzaffer 23
 Keskin, Dilek 33, 51, 62, 80,
 84, 251
 Keskin, Seda Eren 68
 Kılıç, Emine 9
 Kılıç, Suar Çakı 15, 54, 77
 Kırçalı, Ekin 29
 Kırtlar, Sibel 49
 Kızıldağ, Sefa 37
 Kızılocak, Hande 26
 Kızmazoğlu, Deniz 26, 37
 Kimyon, Uğur 51
 Kirkiz, Serap 85
 Kocabaş, Fatih 10, 11, 43, 50, 91
 Kocabay, Hasan Emre 60
 Kocagöz, Sezer 49
 Koca, Sedat 54
 Koç, Ahmet 27
 Koçak, Ülker 12, 27, 39
 Koç, Başak 38, 56, 73, 82
 Korkmaz, Celalettin 65
 Korkmaz, Cengiz 29
 Korur, Aslı 14, 34, 250
 Korur, Aslı Pan 67
 Kozanoğlu, İlknur 14, 34, 40,
 67, 78, 250
 Köker, Sultan Aydın 25, 49,
 53, 58
 Köseoğlu, Fatoş Dilan 74
 Kraguljac, Nada 257
 Kunt, Atike Tekeli 31
 Kurşun, Ebru 34
 Kuşkonmaz, Barış 38
 Küçükkaya, Reyhan 17, 73, 92
 Küpesiz, Alphan 49
 Küpesiz, Funda Tayfun 49
 Kürekcü, Emin 44
 Kürkcü, Hayrettin 77
 Kürklü, Hayrettin 15

L

Ludwig, Heinz 249
 Lyons, Roger 79

M

Maden, Eda Arat 259
 Malbora, Barış 66
 Malkan, Ümit Yavuz 14, 82, 95
 Mart, Gülay 95
 Masszi, Tamás 249
 Mavili, Seda 41
 Mehta, Bhakti 248
 Mehtap, Özgür 59, 68
 Menteşe, Ahmet 61
 Merdan, Güler 15, 77
 Meriç, Neslihan 10, 11, 43, 50
 Merter, Mustafa 60
 Mihaljevic, Biljana 257
 Mihaylov, Georgi G. 249
 Miskioğlu, Mine 41
 Moreau, Philippe 249
 Mumcuoğlu, Mine 44
 Murt, Ahmet 74

N

Nalçacı, Meliha 98
 Niesvizky, Ruben 249

O-Ö

Obreja, Mihaela 249
 Oğuz, Fatma Savran 62
 Oğuz, Nur 93, 94, 96
 Okay, Müfide 14
 Ok, İkbal 28
 Okçu, Oğuzhan 41
 Olgun, Aybüke 34, 42, 45,
 57, 95
 Omrani, Mir Davood 249
 Oriol, Albert 249
 Osmanbaşıoğlu, Emre 247
 Oymak, Yeşim 25, 32, 49,
 53, 58
 Öcal, Ramazan 4, 77, 99
 Önal, Hasan 56
 Öner, Deniz Aşlar 44
 Öner, Ecem İpek 25
 Öngören, Şeniz 33, 51, 62,
 74, 80, 84, 247, 251
 Öviz, Haldun 27
 Ören, Hale 26, 27, 37, 39
 Örnek, Serdar 65
 Özbaş, Hasan Mücahit 61, 85
 Özbek, Namık Yaşar 27, 28,
 53, 70, 71, 85
 Özbek, Süha Süreyya 76

Özcan, Mehmet Ali 34, 42, 45, 57, 95
 Özcan, Muhit 16, 19, 21, 32, 55, 60, 69, 91
 Özcebe, Osman İlhami 82
 Özçelik, Nurcan 17, 92
 Özçelik, Tülay 17, 92
 Özdemir, Evren 3, 247
 Özdemir, Gül Nihal 27, 38, 56, 62
 Özdemir, Mehmet Akif 27
 Özdemir, Nihal 26, 73, 82
 Özdoğu, Hakan 14, 16, 34, 40, 52, 67, 78, 247, 250
 Özet, Gülsüm 18, 247
 Özgen, Ünsal 72
 Özgümüş, Toluy 55
 Özgür, Gökhan 247
 Özkalemkaş, Fahir 86, 97
 Özkan, Alp 26
 Özkan, Eyüp 23
 Özkan, Gülkan 23, 24
 Özkan, Melda Cömert 76
 Özkan, Sıdika Gülkan 98
 Özkocaman, Vildan 86, 97
 Özkurt, Zübeyde Nur 4, 20, 77, 83, 247
 Özlü, Can 251, 252, 253, 254, 255, 256
 Özmen, Deniz 51
 Özsan, Güner Hayri 34, 42, 45, 57, 95
 Özsan, Nazan 76
 Öztürk, Ahmet Emin 84
 Öztürk, Erman 45, 52, 65
 Öztürk, Gözde 34
 Öztürkmen, Seda 15, 77
 Öztürk, Recep 84
 Özünal, Işıl Erdoğan 33, 51, 62, 80, 84, 251

P

Paiva, Bruno 78
 Paşaoğlu, Hatice 12
 Patıroğlu, Türkan 27
 Patır, Püsem 68, 74
 Paydas, Semra 39
 Payzın, Kadriye Bahriye 3
 Pehlivan, Mustafa 247
 Pekcan, Gültekin 69
 Pekel, Ayel 6
 Pekün, Fügen 15, 77
 Pepeler, Mehmet Sezgin 4, 77, 83
 Pişkin, Özden 34, 42, 45, 95
 Popovic, Anka 257, 258, 259
 Provan, Drew 79

R

Rajncics, Péter 249
 Reka, Seda 68
 Rodeghiero, Francesco 79
 Rosiñol, Laura 249
 Ruhi, Hatice Ilgın 21

S

Saç, Rukiye Ünsal 53
 Sadri, Sevil 33, 51, 62, 80, 84, 251
 Sağlam, Burçin 45
 Sal, Ertan 12
 Salıhoğlu, Ayşe 33, 51, 62, 74, 80, 84, 251
 Salim, Ozan 247
 Saltık, Betül Çelebi 9
 San-Miguel, Jesus F. 249
 Saraçlı, Mehmet Ali 35
 Sarı, Hakan İsmail 3, 247
 Sarı, Seher 26
 Sarıtürk, Çağla 14, 16, 67
 Sarper, Nazan 63, 71
 Savlı, Hakan 68
 Sayar, İlyas 85
 Saydam, Güray 68, 74, 247
 Sayınalp, Nilgün 3, 82, 95
 Serdaroğlu, Erkin 32, 53
 Seval, Güldane Cengiz 32, 69, 91
 Sevindik, Ömür Gökmen 3
 Seymen, Pelin 68
 Sezgin, Aslıhan 55
 Sezgin, Melike Evim 26
 Siegel, David S. 249
 Sipahi, Kadir 44
 Siviş, Zuhul Önder 66
 Siyah, Pinar 11, 43
 Solmaz, Soner 14, 34, 40, 67
 Soyaltın, Eren 32
 Soyer, Nur 68, 74
 Soysal, Teoman 33, 51, 62, 74, 80, 84, 251
 Sönmez, Mehmet 61, 64, 85, 247
 Sözmen, Eser 12
 Špička, Ivan 249
 Steurer, Michael 79
 Suvorov, Aleksandr 249
 Suyanı, Elif 41

Ş

Şahin, Deniz Gören 17, 45
 Şahin, Fahri 74
 Şahin, Uğur 60
 Şalcıoğlu, Zafer 38, 56

Şarlı, Bahadır 23
 Şen, Hülya 38, 56
 Şeyhanlı, Ahmet 34, 42, 45, 57, 95
 Şimşek, Berksan 35

T

Tabandeh, Babek 54
 Tamsel, Sadık 76
 Tanakol, Refik 24
 Taner, Sevgin 53
 Tanrıkulu, Seher 24
 Tarkun, Pınar 59, 68
 Taşdelen, Serpil 44
 Teke, Hava Üsküdar 29, 60, 93, 94, 96
 Teker, Hikmet Taner 70
 Tekeş, Mustafa Altay 60
 Tekgündüz, Sibel Akpınar 85
 Tepebaşı, Songül 250
 Tepe, Özge 23
 Tiftik, Eyüp Naci 247
 Todorovic, Milena 257
 Tokdemir, Selçuk Sözer 22
 Tokgöz, Hüseyin 27, 56, 73
 Tombuloğlu, Murat 76
 Topçuoğlu, Pervin 16, 19, 21, 32, 55, 59, 60, 62, 91
 Toprak, Selami Koçak 16, 19, 21, 32, 55, 59, 60, 62, 91
 Toprak, Şule 70
 Toptaş, Tayfur 55
 Töbü, Mahmut 74
 Töret, Ersin 53
 Tuğlular, Ayşe Tülin Fıratlı 247
 Tuğlular, Tülin Fıratlı 55
 Tunç, Bahattin 28, 53, 70, 85
 Turan, Raife Dilek 11, 43, 50, 91
 Turgut, Burhan 3
 Turgut, Mehmet 3, 247
 Tüfekçi, Özlem 26, 27, 37
 Türedi, Özlem 21
 Türer, Ayça 31
 Türker, Meral 66
 Türkyılmaz, Doğuş 34, 42, 45, 57, 95
 Tüysüz, Emrecan 10, 11, 43, 50, 91
 Tüzüner, Nükhet 251

U-Ü

Uçar, Mehmet Ali 18
 Uçman, Mahmut 56
 Ulum, Barış 70

Ulu, Nadir 247
 Ulusan, Şerife Nur 34
 Umit, Elif 20
 Urlu, Selin Merih 18
 Uslu, İldeniz 22
 Uslu, Merve 11, 43
 Utine, Eda 79
 Uygunoğlu, Uğur 251
 Uygun, Vedat 15, 27, 77
 Uysal, Ayşe 68, 74
 Uysalol, Ezgi 38, 56, 73, 82
 Ülküden, Burcu 20
 Ünal, Ekrem 27
 Ünal, Hatice Demet Kiper 76
 Ünalp, Aycan 25
 Ünal, Şule 13, 38, 50, 79, 82
 Ündar, Bülent 34, 42, 45, 95
 Ünlü, Aytekin 6, 35
 Ünver, Gülşah 78

V

Vergin, Raziye Canan 25, 27, 32, 49, 53, 58
 Vural, Ece 62
 Vural, Filiz 3, 68, 74

W

Wang, Xuena 79
 Wasser, Jeffrey 79

Y

Yağcı, Abdullah Münci 83
 Yağcı, Münci 3, 4, 20, 77
 Yalçın, Cansu Topal 52
 Yalçiner, Merih 32
 Yalçın, Koray 49
 Yaman, Fatih 86
 Yaralı, Hüsnüye Neşe 27, 28, 53, 70, 71, 85
 Yavaşoğlu, İrfan 22, 87
 Yavuz, Akif Selim 22, 23, 24
 Yavuz, Ulaş 80
 Yazıcı, Ertuğrul 35
 Yeğen, Zafer Serenli 86, 97
 Yeğın, Zeynep Arzu 20, 77
 Yenicesu, İdil 12, 27
 Yenigürbüz, Fatma Demir 51
 Yenilmez, Ercan 6, 35
 Yeral, Mahmut 14, 16, 34, 40, 67, 78, 250
 Yeşilipek, Mehmet Akif 15, 54, 62, 77
 Yıldırım, Mahmut Selman 24

YAZAR DİZİNİ

Yıldız, Şeyma 77
Yılmaz, Ebru 38
Yılmaz, Güven 247
Yılmaz, Hülya 33
Yılmaz, Sebahattin 6, 35
Yılmaz, Seda Güleç 31

Yılmaz, Soner 6, 35
Yiğit, Güneş 49
Yokuş, Osman 41
Yozgat, Ayça Koca 70
Yurdakul, Pınar 9
Yurttaş, Nurgül Özgür 251

Yücel, Burcu 64
Yücel, Doğacan 11
Yüksel, Meltem Kurt 16, 29,
32, 55, 60
Yüzbaşıoğlu, Şule 85

Z

Zareii, Mohadeseh 249
Zaric, Enisa 257, 258, 259
Zengin, Emine 63, 71
Zeybek, Nazif 35