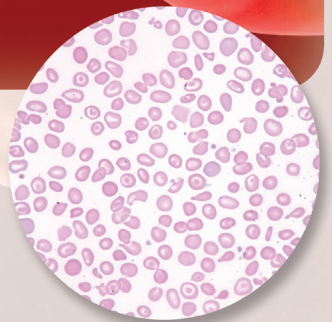
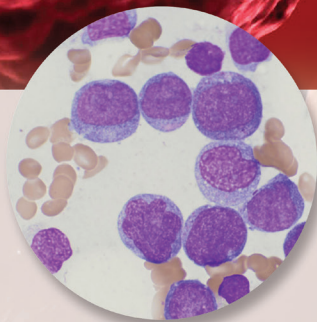
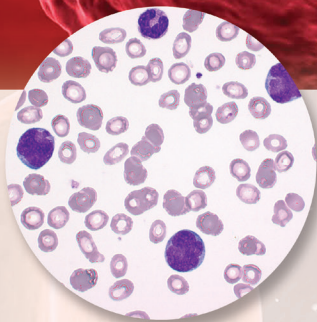
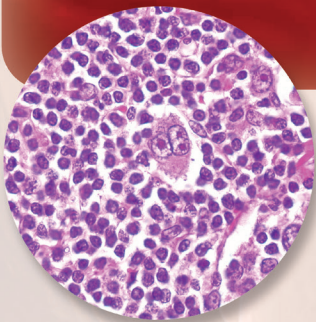
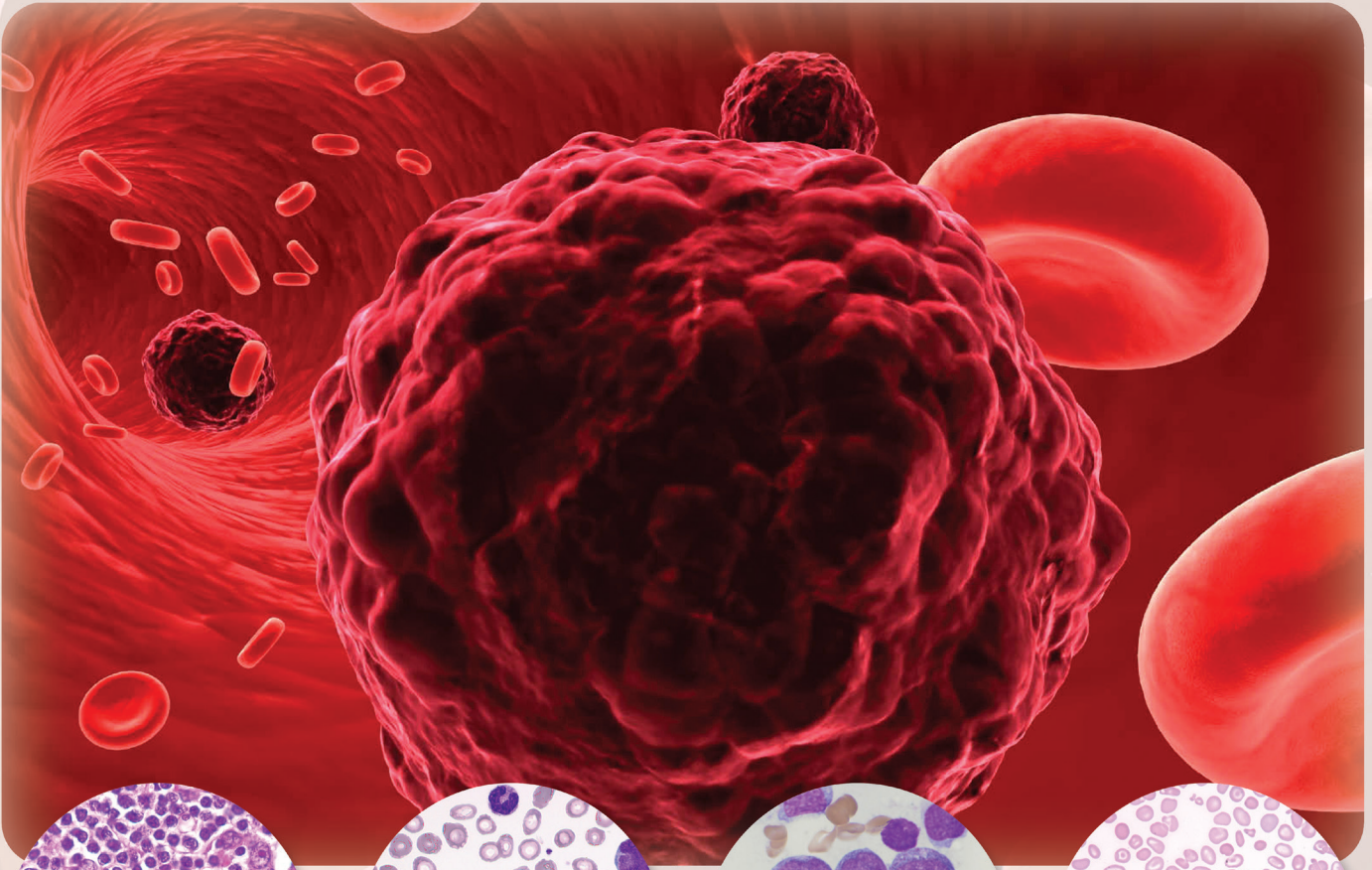




II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ
7-9 ŞUBAT 2019 - BAFRA, K.K.T.C.

Değerli Meslektaşlarım,

Hematolojik Nadir Hastalıklar Derneği olarak; kendi alanındaki bilimsel gelişmeleri dünyaya paralel bir şekilde ülkemizde gerçekleştirmeyi, bu alanda verilen sağlık hizmetinin kalitesini arttırmayı ve bu kapsamda ulusal/uluslararası katılımlı araştırmalar yapmayı, yürütmeyi ve üyelerimizi bu yönde desteklemeyi amaçlıyoruz. Yine bu kapsamda nadir hematolojik hastalıklarla ilgili tanı, tedavi, takip ve sağlık bakım hizmetlerinde standartları oluşturmak ve uygulanmasına katkı sağlamak istiyoruz.

Bu amaçlarımız doğrultusunda güncel, doğru ve pratik bilgilerin bu alanda çalışanlara hızlı ve etkin olarak ulaşabilmesi için uluslararası katılımı da hedefleyen bilimsel eğitim faaliyetleri gerçekleştirmekteyiz. Bunlara ilave olarak, sosyal sorumluluk projeleri gerçekleştirerek toplumun farkındalık ve bilinç düzeyini yükseltmeyi ve insan hayatına değer katmayı da üzerimize bir vazife olarak görmekteyiz.

Bu hedeflerimizi gerçekleştirmek amacı ile 2.sini düzenleyeceğimiz Hematolojik Nadir Hastalıklar Kongresi'nde siz değerli katılımcıların ilgisini çekecek, tanıdan tedaviye, standart yaklaşımdan uzman görüşüne, klinik araştırmadan yapısal gelişmelere kadar geniş bir yelpazede bilimsel program hazırladık. Kongre öncesi Hematoloji Üniversitesi kapsamında eğitim programı ile genç meslektaşlarımızla güncel bilgilerimizi gözden geçireceğiz. Ayrıca, "Beyaz Geceler Oturumları" ile de bilimsel programın dışında farklı konu ve alanlarda söyleşilere katılım imkanı bulacaksınız. Uluslararası katılımcıların da olduğu kongrenin her düzeyde katılımcıya faydalı olacağını düşünüyoruz. Siz değerli katılımcıların desteği ile kongre bilimsel programı daha güçlü bir hal alacaktır.

Bu duygu ve düşüncelerle 7-9 Şubat 2019 tarihleri arasında Kıbrıs Concorde Luxury Resort Hotel Kongre Merkezi'nde gerçekleştireceğimiz II. Hematolojik Nadir Hastalıklar Kongresi'nde sizleri de aramızda görmekten onur duyacağız.

Saygılarımızla



Doç. Dr. Mehmet Sinan Dal
Genel Sekreter



Prof. Dr. Mehmet Ali Erkurt
Kongre Başkanı

Kongre Kurulları

KONGRE BAŐKANI

Prof. Dr. Mehmet Ali Erkurt

KONGRE DÜZENLEME KURULU

Cengiz Demir

Mehmet Sinan Dal

Tuba Hacibekirođlu

Abdulkadir Baőtürk

İlhami Kiki

Serdal Korkmaz

Vahap Okan

Songül Őerefhanođlu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

7 ŞUBAT 2019 - PERŞEMBE - HEMATOLOJİ ÜNİVERSİTESİ KURS PROGRAMI

LENFOMA KURSU : GÜNCEL TEDAVİLER

Oturum Başkanları: Dr. İsmet Aydoğdu, Dr. Emine Şamdancı

08.30 -09.00	Keypad – 20 soru	
09.00 -09.20	Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma güncel tedavisi	Dr. Sibel Hacıoğlu
09.20 -09.40	Foliküler Lenfoma güncel tedavisi	Dr. Gülsüm Özet
09.40 -10.00	Mantle Hücreli Lenfoma güncel tedavisi	Dr. Elif Birtaş Ateşoğlu
10.00-10.15	Kahve arası	

Oturum Başkanları: Dr. Gülsüm Özet, Dr. Rıdvan Ali

10.15-10.35	Hodgkin Lenfoma güncel tedavi	Dr. Fevzi Altuntaş
10.35-10.55	NLPHL güncel tedavisi	Dr. Ali Zahit Bolaman
10.55-11.15	Nodal Marjinal Zon Lenfomalar güncel tedavisi	Dr. İrfan Yavaşoğlu
11.15-11.30	Kahve arası	

PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI KURSU: 2019 GÜNCELLEME

Oturum Başkanları: Dr. Ali Zahit Bolaman, Dr. Oktay Bilgir

11.30-11.50	Multipl Myelom: 2019 güncelleme	Dr. İlhami Berber
11.50-12.10	Waldenström Makroglobulinemisi: 2019 güncelleme	Dr. Murat Albayrak
12.10-12.30	Primer AL Amiloidoz: 2019 güncelleme	Dr. Meltem Aylı
12.30-13.30	Öğle yemeği	

Oturum Başkanları: Dr. Hasan Kaya, Dr. İlhami Kiki

13.30-13.50	POEMS Sendromu: 2019 güncelleme	Dr. Seçkin Çağırğan
13.50-14.10	Kriyoglobulinemi: 2019 güncelleme	Dr. İhsan Karadoğan
14.10-14.30	Ekstramedüller Plazmositom: 2019 güncelleme	Dr. Pervin Topçuoğlu
14.30-14.45	Kahve arası	

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ KURSU: BİREYSELLEŞTİRİLMİŞ TEDAVİ

Oturum Başkanları: Dr. Vahap Okan, Dr. Burhan Turgut

14.45-15.05	Bireyselleştirilmiş KLL tedavisi: monoklonal antikolar	Dr. Tuğçe Yiğenoğlu
15.05-15.25	Bireyselleştirilmiş KLL tedavisi: BCR inhibitörleri	Dr. Mehmet Sönmez
15.25-15.45	Bireyselleştirilmiş KLL tedavisi: Bcl-2 inhibitörleri	Dr. Murat Yıldırım
15.45-16.15	Bireyselleştirilmiş KLL: Günlük pratikte bireyselleştirilmiş tedavi olarak ne yapıyorum? Açık forum	
16:15-16:30	Kahve arası	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

7 ŞUBAT 2019 - PERŞEMBE - HEMATOLOJİ ÜNİVERSİTESİ KURS PROGRAMI

KRONİK MİYELOSİTER LÖSEMİ KURSU - GÜNCEL ve GELECEK TEDAVİ REJİMLERİ

Oturum Başkanları: Dr. Bülent Eser, Dr. Emin Tamer Elkıran

16.30-16.45	KML: Güncel veriler ışığında Dasatinibin yeri	Dr. Orhan Ayyıldız
16.45-17.00	KML: Güncel veriler ışığında Nilotinibin yeri	Dr. Mehmet Yılmaz
17.00-17.15	Gebe KML: Güncel veriler ışığında nasıl tedavi edebilirim?	Dr. Ozan Salim
17.15-17.30	KML: 2.kuşak TKİ kanıta dayalı kullanımı	Dr. Ömer Ekinci
17.30-17.45	KML: 3.kuşak TKİ kanıta dayalı kullanımı	Dr. Burhan Turgut
17.45-18.00	KML: Günlük pratikte ne yapıyorum; gelecekte ne yapabilirim? Açık forum	
18:00-18:30	Keypad değerlendirme	

BEYAZ GECELER OTURUMU

21:00-22:00	Oturum Başkanları: Dr. Burhan Turgut, Dr. Rıdvan Ali, Dr. Bülent Eser, Dr. Gülsüm Özet, Dr. Seçkin Çağırğan, Dr. Mehmet Yılmaz Klinik araştırmalar: Gelecek mi?	Dr. Fevzi Altuntaş
-------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------

8 ŞUBAT 2019 - CUMA

II. ULUSAL HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ - 1. GÜN

08.30-09.00 Açılış

1. OTURUM - LENFOMA

Oturum Başkanları: Dr. Levent Ündar, Dr. Ali Zahit Bolaman

09.00-09.20	Lenfomalarda hücre içi sinyal yolları	Dr. Ali Uğur Ural
09.20-09.40	Hodgkin lenfomada PD-1 inhibitörleri	Dr. Serdal Korkmaz
09.40-10.00	Hodgkin lenfomada otolog kök hücre nakli sonrası idame tedavisi	Dr. Merih Kızıl Çakar
10.00-10.20	Periferik T hücreli lenfomalarda yeni tedavi ajanları	Dr. Turgay Ulaş
10.20-10.30	Kahve arası	

2. OTURUM - AML

Oturum Başkanları: Dr. İhsan Karadoğan, Dr. Pervin Topçuoğlu

10.30-10.50	Miyelofibrozisde JAK inhibitörleri: Uzun dönem sonuçları neyi gösteriyor?	Dr. Rıdvan Ali
10.50-11.10	AML tedavisinde 2019'da yeni ne var?	Dr. Mehmet Gündüz
11.10-11.30	AML tedavisinde nakil dışı seçenekleri nasıl kullanmalıyım?	Dr. İtir Şirinoğlu Demiriz
11.30-11.45	Kahve arası	

3. OTURUM - MULTIPLE MYELOM

Oturum Başkanları: Dr. Gülsüm Özet, Dr. Mehmet Yılmaz

11.45-12.05	Multiple Miyelomda yeni protezeom inhibitörleri	Dr. Mehmet Hilmi Doğu
12.05-12.25	Multiple Miyelomda IMiD'ler	Dr. Ömür Gökmen Sevindik
12.25-12.45	Multiple Miyelomda monoklonal antikorlar	Dr. Meral Beksaç
12.45-13.30	ÖĞLE YEMEĞİ Uydu Oturumu – Hodgkin Lenfomada Immunoterapi – BMS Oturum Başkanı: Dr. Orhan Ayyıldız, Konuşmacı: Dr. Mehmet Sinan Dal	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

8 ŞUBAT 2019 - CUMA

4. OTURUM - KLL

Oturum Başkanları: Dr. Orhan Ayyıldız, Dr. Emin Kaya

13.45-14.05	Yeni tanı KLL tedavisinde monoklonal antikörlerin yeri	Dr. Serdal Korkmaz
14.05-14.25	KLL tedavisinde ibrutinib kullanımı ve yan etki yönetimi	Dr. Bahriye Payzın
14.25-14.45	KLL tedavisinde venatoclox kullanımı ve yan etki yönetimi	Dr. Tuba Hacıbekiroğlu
14.45-15.00	Kahve arası	

5. OTURUM - KOMPLEMAN HASTALIKLARI

Oturum Başkanları: Dr. Cengiz Beyan, Dr. Mehmet Şencan

15.00-15.20	TMA ayırıcı tanı	Dr. Cengiz Ceylan
15.20-15.40	Nefrolog gözüyle Atipik Hemolitik Üremik Sendrom	Dr. İbrahim Yıldırım
15.40-16.00	Yüksek hastalık aktivitesine sahip paroksizmal nokturnal hemoglobüri tedavisi	Dr. Mustafa Merter
16.00-16.30	Kahve arası	

6. OTURUM - HEMOFİLİ

Oturum Başkanları: Dr. Özcan Çeneli, Dr. Osman Yokuş

16.30-16.50	Hemofili tedavisinde yenilikler	Dr. Tekin Güney
16.50-17.10	İnhibitörlü hemofili vakalarında rekombinan faktör VII a kullanımı	Dr. Cengiz Demir
17.10-17.30	İnhibitörlü hemofili vakalarında aPCC kullanımı	Dr. Vahap Okan

7. OTURUM - SÖZEL BİLDİRİLER

	SALON A	SALON B	SALON C
Başkanlar	Dr. Şehmus Ertop Dr. Murat Albayrak	Dr. İsmet Aydoğdu Dr. Birgül Öneç	Dr. Oktay Bilgir Dr. Tuba Hacıbekiroğlu
17.30-17.40	Kronik lenfositik lösemi tanili olguların klinik seyir, prognostik özellikler ve tedavi cevabi yönünden değerlendirilmesi: Tek merkez deneyimi Dr. Hacer Berna Afacan Öztürk	Relaps/refrakter multiple myeloma hastalarında karfilzomib ve pomalidomid tabanlı tedavilerin değerlendirilmesi: Tek merkez deneyimi Dr. Seda Yılmaz	Relaps refrakter Hodgkin lenfoma hastalarında brentixumab-bendamustin kombinasyonu: tek merkez deneyimi Dr. Bahar Uncu Ulu
17.40-17.50	Blastik Plazmositoid Dendritik Hücreli Neoplazi: Sanıldığı kadar nadir bir hastalık mı? Dr. Derya Şahin	Multipl miyelomda pomalidomid tedavi sonuçları: tek merkez deneyimi Dr. Osman Akıdan	Mantle cell lenfoma Dr. Mehmet Ali Uçar



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

8 ŞUBAT 2019 - CUMA

7. OTURUM - SÖZEL BİLDİRİLER

	SALON A	SALON B	SALON C
Başkanlar	Dr. Şehmus Ertop Dr. Murat Albayrak	Dr. İsmet Aydoğdu Dr. Birgül Öneç	Dr. Oktay Bilgir Dr. Tuba Hacıbekiroğlu
17.50-18.00	Allojenik kök hücre transplantasyonu yapılan multiple miyeloma hastalarında fludarabin + busulfan + anti timosit globulin hazırlama rejimi ile siklofosfamid + total vücut ışınlaması hazırlama rejiminin karşılaştırılması Dr. Tuğçe Nur Yiğenoğlu	Bir toplum sağlığı sorunu olarak Nütrisyonel Anemi: Retrospektif araştırma Dr. Naim Ata	Esansiyel trombositemili olguda kalretikulin tipli somatik mutasyonu Dr. Gonca Gülbay
18.00-18.10	Nadir hastalıklardan Langerhans Hücreli Histiositozis'e ait iki olgu sunumu Dr. Elif Nur Karaoğlu	Demir eksikliği: Paraneral demir preparatları Dr. Nurhan Bilen	Nadir bir hastalık: Primer plazma hücreli lösemi Dr. Sinan Demircioğlu
18.10-18.20	Multiple myelom görünümlü langerhans hücreli histiositozis vakası Dr. Bilal Aygün	Beta talasemi minör hastaları yorgun değiller, depresif ve anksiyözler Dr. Abdulkadir Karışmaz	Kemik iliği nakli yapılan hematolojik hastalarda otonom sinir sistemi aktivitesinin engrafman süresi ile ilişkisi Dr. Aytaç Bülent Kuku
18.20-18.30	Kök hücre toplama işleminde yenilikler: Heparin Mustafa Özgül	Hematopoetik kök hücre transplantasyonu yapılan multiple myelom hastalarını izlemek için idrar immünoafiksasyon elektroforezi gerekli midir? Dr. Abdülkerim Yıldız	Kırım-Kongo kanamalı ateşi hastalığında plazma exchange tedavisinin rolü Dr. Burak Hasırcı
18.30-18.40	Gaucher hastalığı nadir mi ? Dr. Didar Yanardağ Açıık	TOTM kemik iliği nakil ünitesi 2014-2018 yılları fotoferez deneyimi Dr. Hacer Gözde Gül	Multiple myelom hastalarında nötrofil ve trombosit değerlerinin lenfosit değeriyle oranlanmasının prognostik önemi Dr. Alperen Kızıklı
18.40-18.50	Çok nadir görülen gebelik sorunu: Afibrinojenemi Dr. Abdullah Karakuş	Nadir hastalıklardan Langerhans Hücreli Histiositozis: Tek merkez deneyimi Dr. Ayşegül Tetik	Allojenik nakil yapılan Fanconi Aplastik Anemi ve Edinsel Aplastik Anemili hastaların karşılaştırılması: Tek merkez deneyimi Dr. Mehmet Bakırtaş
18.50-19.50	Hayata Tutunma Öykü Yarışması Dr. Cengiz Yakıncı, Dr. Mehmet Ali Erkurt		



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

9 ŞUBAT 2019 - CUMARTESİ

II. ULUSAL HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ - 2. GÜN

8. OTURUM - "UZMANINA DANIŞ" KAHVALTI OTURUMLARI

08.00-08.30	Uydu Oturumu – "Mantle Hücreli Lenfoma" Janssen Başkan: Dr. Levent Ündar Konuşmacı: Dr. Bülent Eser
08.30-09.00	Kök hücre mobilizasyonu Başkan: Dr. Seçkin Çağırğan Konuşmacı: Dr. Fevzi Altuntaş
09.00-09.15	Kahve arası

9. OTURUM - ALL

Oturum Başkanları: Dr. Ali Ünal, Dr. Simten Dağdaş

09.15-09.35	ALL: Kanıta dayalı güncel tedavi yönetimi	Dr. Mehmet Sinan Dal
09.35-09.55	ALL'de nakil dışı yeni tedavi seçenekleri neler?	Dr. Güray Saydam
09.55-10.15	ALL'de kök hücre nakli: 5N1K	Dr. Songül Şerefhanoglu
10.15-10.30	Kahve arası	

10. OTURUM - MPN

Oturum Başkanları: Dr. Meltem Aylı, Dr. Mehmet Sönmez

10.30-10.50	P. Verada JAK 2 inhibitörlerinin yeri	Dr. Rahşan Yıldırım
10.50-11.10	AML tedavisinde yeni ajanlar: Günlük pratiğimi ne kadar değiştirecek?	Dr. Mehmet Özen
11.10-11.30	T315I mutasyonu (+) MPN: En uygun tedavi yönetimi nasıl olmalı?	Dr. Düzgün Özatlı

11. OTURUM - KÖK HÜCRE NAKLİ

Oturum Başkanları: Dr. Ferit Avcu, Dr. Mehmet Ali Erkurt

11.30-11.50	Primer santral sinir sistemi lenfomasında kök hücre nakli: Kime – Ne zaman- Hangi hazırlama rejimiyle?	Dr. Fehmi Hindilerden
11.50-12.10	GVHD: Tedavide yeni var? Klinik araştırmalar neyi işaret ediyor?	Dr. Oral Nevruz
12.10-12.30	SOS profilaksi ve tedavisi: Kanıta dayalı algoritmalar	Dr. Mahmut Yeral
12.30-13.30	Öğle yemeği	

12. OTURUM - KÖK HÜCRE NAKLİ

Oturum Başkanları: Dr. Sami Kartı, Dr. Türker Çetin

13.30-13.50	Kök hücre naklinde yeni hazırlama rejimleri: Ne kadar uygulanabilir?	Dr. Şebnem İzmir Güner
13.50-14.10	Kök hücre naklinde fungal enfeksiyon yönetimi	Dr. Funda Yetkin
14.10-14.30	Kök hücre naklinde CMV yönetimi	Dr. Nevin Yalman



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

9 ŞUBAT 2019 - CUMARTESİ

13. OTURUM - ANEMİ

Oturum Başkanları: Dr. Şehmus Ertop, Dr. Vahap Okan

14.30-14.50	Düşük riskli MDS'de anemi yönetimi	Dr. Abdülkadir Baştürk
14.50-15.10	Talasemide demir şelasyonu	Dr. Volkan Karakuş
15.10-15.30	Orak hücreli anemide L-Glutamin kullanımı	Dr. Anıl Tombak
15.30-15.45	Kahve arası	

14. OTURUM - METABOLİK HASTALIKLAR

Oturum Başkanları: Dr. Serdal Korkmaz, Dr. Tuba Hacıbekiroğlu

15.45-16.15	Gaucher hastalığı: 2019 Güncelleme	Dr. Funda Ceran
16.15-16.45	Nieman-Pick sendromu ve tedavisi	Dr. Handan Şahin

15. OTURUM - TROMBOSİTOPENİ

Oturum Başkanları: Dr. Güven Çetin, Dr. Abdülkadir Baştürk

16.45-17.05	İmmun trombositopenide IVIG ve Anti-D kullanımı	Dr. Mustafa Köroğlu
17.05-17.25	İmmun trombositopenide 2. Basamak seçenekleri	Dr. Yusuf Bilen
17.25-17.45	Gebelikte ITP yönetimi	Dr. Gül İlhan
17.45-18.00	Kahve arası	

16. OTURUM - AKILCI İLAÇ KULLANIMI

18.00-18.30	Akılci ilaç kullanımı Oturum Başkanı: Dr. Turgay Ulaş Konuşmacı: Dr. Hatice Terzi	
18.30-19.30	Ödül töreni ve kapanış	

BEYAZ GECELER OTURUMU

21:00-22:00	Kanser farkındalığı oluşturulurken nelere dikkat edilmeli? Dr. Fevzi Altuntaş, Dr. Seçkin Çağırğan, Dr. Orhan Ayyıldız	
-------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Hematoloji Üniversitesi - II. Aferez Kullanıcıları Kursu

8 Şubat, Cuma

1. OTURUM

Oturum Başkanı: Dr. İsmet Aydoğdu, Dr. Mehmet Ali Erkurt

14.00-14.45	Aferezde kullanıcı olmak	Ferdi Nayır
14.45-15.00	Kahve arası	

2. OTURUM - AFEREZDE KALİTE YÖNETİMİ

Oturum Başkanı: Dr. Mesut Göçer, Ali Gül

15.00-15.20	Terapötik hasta yönetimi	Engin Yaşar
15.20-15.40	Aferezde uluslararası standartlar ve JACIE	Fatih Kandemir
15.40-16.00	Kriyoprezervasyon yöntemleri	Zerrin Ertaş
16.00-16.30	Kahve arası	

3. OTURUM - AFEREZDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR

Oturum Başkanı: Dr. İlknur Nizam Özen, Haydar Arıkazan

16.30-16.50	Rakamlar ve aferez	Uğur Civan
16.50-17.10	Fotoferezde ne değişti?	Yasin Köksal
17.10-17.30	Aferezde SUT ve faturalandırma	Cem Perdecier

9 Şubat, Cumartesi

4. OTURUM - AFEREZDE SAHA ÇALIŞMALARI

Oturum Başkanı: Ali Kılınç, Celil Öncü

09.00-09.25	Kök hücre naklinde ABO uyumsuzluğu ve deplezyon yöntemleri	Abdülkadir Şimşek
09.25-09.50	Terapötik plazma değişimi: 5N1K	Sibel Kırtlar
09.50-10.15	LDL aferezi gerçekten gerekli mi? Kanıta dayalı uygulama örnekleri	İbrahim Özaslan
10.15-10.30	Kahve arası	

5. OTURUM - KÖK HÜCRE AFEREZİ ÖNCESİ ve SONRASI

Oturum Başkanı: Sanem Dadın, Aydın Karkıl

10.30-11.00	Kök Hücre mikroçevresi ve mobilizasyon	Gül Koca
11.00-11.30	Aferez kullanıcıları ve standartlar: Dün, bugün, yarın	Mustafa Özgül
11.30	Kapanış	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

II. Transfüzyon ve Kök Hücre Nakli Hemşireliği Sempozyumu

8 Şubat, Cuma

1. OTURUM - KÖK HÜCRE NAKLİ HEMŞİRELİĞİ

Oturum Başkanı: Dr. Sinem Namdaroğlu, Fadime Özcan

13.30-13.50	Kök hücre infüzyonu yönetimi	Nilay Altun
13.50-14.10	Kök hücre naklinde kateter kullanımı: Hemşirenin rolü	Nazlı Şimal Karaoğlu
14.10-14.30	Febril nötropenik hasta: Hemşirelik yönetimi	Derya Mercan İbiş
14.30-14.50	Mukozit yönetimi: Kanıtı dayalı veriler ne öneriyor?	Esra Nur Kayıran
14.50-15.00	Kahve arası	

2. OTURUM - KÖK HÜCRE NAKLİ HEMŞİRELİĞİ

Oturum Başkanı: Dr. Sinan Demircioğlu, Serap Bostancı

15.00-15.20	Kök hücre nakli uygulanan hastaların öğrenim gereksinimleri	Berna Bayır
15.20-15.40	BK virüs hastalarında hemşirelik bakımı	Kadir Oral
15.40-16.00	Hastaların psikolojik iyilik halleri	Melahat Eren

3. OTURUM - YAN ETKİ YÖNETİMİNDE HEMŞİRENİN ROLÜ

Oturum Başkanı: Dr. Hikmetullah Batgı, Fatma Yılmaz

16.00-16.20	Multiple myelom hastasında CD38 monoklonal antikor kullanımı Hemşirelik yönetimi	Mediha Önder
16.20-16.40	Bir olgu bazında ATG reaksiyon deneyimi "Hemşirelik yönetimi"	
16.40-16.50	Kahve arası	

9 Şubat, Cumartesi

4. OTURUM - TRANSFÜZYON

Oturum Başkanı: Dr. Ayşegül Tetik, Fatma Yılmaz

09.00-09.30	Hematolojik hastalıklarda kan ve kan ürünleri kullanımı	Dr. Demet Çekdemir
09.30-10.00	Akut transfüzyon reaksiyonları ve hemşirelik yönetimi	Dr. Hikmetullah Batgı
10.00-10.30	Geçikmiş transfüzyon reaksiyonları ve hemşirelik yönetimi	Dr. Gülkan Özkan
10.30-11.00	Kahve arası	

5. OTURUM - KÖK HÜCRE NAKLİ

Oturum Başkanı: Dr. Demet Çekdemir, Fadime Özcan

11.00-11.20	Kök hücre naklinde kullanılan hazırlama rejimleri	Dr. Ayşegül Tetik
11.20-11.40	Kök hücre nakli sonrası erken dönem komplikasyonlar: Hemşirelik yönetimi	Hem. Sadık Çetin
11.40-12.00	Kök hücre nakli sonrası geç dönem komplikasyonlar: Hemşirelik yönetimi	Hem. Nurullah Nergis
12.00	Kapanış	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

SÖZEL BİLDİRİLER

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU YAPILAN MULTİPLE MYELOM HASTALARINI İZLEMENİN İÇİN İDRAR İMMÜNÖFİKSASYON ELEKTROFOREZİ GEREKLİ MİDİR? Erkam Sencar, <u>Abdulkerim Yıldız</u> , Rauf Haznedar	3
GAUCHER HASTALIĞI NADİR Mİ ? Didar Yanardağ Açık	4
KIRIM-KONGO KANAMALI ATEŞİ HASTALIĞINDA PLAZMA EXCHANGE TEDAVİSİNİN RÖLÜ <u>Burak Hasırcı</u> , Murat Sarıkoç, Mustafa Akdeniz, Zehra Beştepe Dursun, Emine Korkmaz, İlhami Çelik, Naim Ata, Serdal Korkmaz	5
TOTM KEMİK İLİĞİ NAKİL ÜNİTESİ 2014-2018 YILLARI FOTOFERAZ DENEYİMİ Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül	7
KÖK HÜCRE TOPLAMA İŞLEMİNDE YENİLİKLER: HEPARİN Mustafa Özgül, Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Merter	8
MULTİPLE MYELOM HASTALARINDA NÖTROFİL VE TROMBOSİT DEĞERLERİNİN LENFOSİT DEĞERİYLE ORANLANMASININ PROGNOSTİK ÖNEMİ Alperen Kızıklı, Salih Sertaç Durusoy, Handan Haydaroglu Şahin, Vahap Okan	9
KEMİK İLİĞİ NAKLİ YAPILAN HEMATOLOJİK HASTALARDA OTONOM SİNİR SİSTEMİ AKTİVİTESİNİN ENGRAFMAN SÜRESİ İLE İLİŞKİSİ (KİSMİ ÖN SONUÇLAR) Aytaç Bülent Kuku, Sedat Yıldız, Pınar Çakan, Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	10
BETA TALASEMİ MİNÖR HASTALARI YORGUN DEĞİLLER, DEPRESİF VE ANKSİYÖZLER. Rafet Eren, Abdulkadir Karışmaz, Ceyda Aslan, Mehmet Hilmi Doğu, Şermin Altındal, Osman Yokuş, Elif Suyanı	11
MULTİPLE MYELOM GÖRÜNÜMLÜ LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZİS VAKASI Bilal Aygün	13
PRİMER PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ Sinan Demircioğlu	14
PARANTERAL DEMİR TEDAVİSİ VERİLEN HASTALARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ Nurhan Bilen, Mehmet Sarıaydın	15
NADİR HASTALIKLARDAN LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZİS'E AİT İKİ OLGU SUNUMU Ayşenur Çırak, Elif Nur Karaoğlu, Leylağül Kaynar, Bülent Eser, Serhat Çelik, Zeynep Tuğba Güven, Ali Ünal, Özlem Canöz	17
ESANTİYEL TROMBOSİTEMİLİ OLGUDA KALRETİKULİN TİP II SOMATİK MUTASYONU Gonca Gulbay, Mehmet Ali Erkurt	20
BİR TOPLUM SAĞLIĞI SORUNU OLARAK NÜTRİSYONEL ANEMİ: RETROSPEKTİF ARAŞTIRMA Naim Ata, Serdal Korkmaz	21
ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU YAPILAN MULTİPLE MİYELOMA HASTALARINDA FLUDARABİN + BUSULFAN + ANTİ TİMOSİT GLOBULİN HAZIRLAMA REJİMİ İLE SİKLOFOSFAMİD + TOTAL VÜCUT IŞINLAMASI HAZIRLAMA REJİMİNİN KARŞILAŞTIRILMASI Tuğçe Nur Yiğenoğlu	22
MANTLE CELL LENFOMA TANILI HASTALARDA Kİ-PROLİFERASYON İNDEKSİ VE BETA-2 MİKROGLOBULİN DÜZEYİNİN SAĞKALIM ÜZERİNE ETKİSİ Mehmet Ali Uçar, Simten Dağdaş, Murat Albayrak, Osman Şahin, Funda Ceran, Mesude Falay, Gülüm Özet	23
MULTİPL MİYELOMDA POMALİDOMİD TEDAVİ SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ Osman Akıdan, Derya Selim Batur, Nergiz Erkut, Özlen Bektaş, Mehmet Sönmez	25
BLASTİK PLAZMOSİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ NEOPLAZİ: SANILDIĞI KADAR NADİR BİR HASTALIK MI? Derya Şahin, Fevzi Altuntaş	26
RELAPS REFRAKTER HODGKİN LENFOMA HASTALARINDA BRENTİXUMAB-BENDAMUSTİN KOMBİNASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ Bahar Uncu Ulu	28
RELAPS/REFRAKTER MULTİPLE MYELOMA HASTALARINDA KARFİLZOMİB VE POMALİDOMİD TABANLI TEDAVİLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ Seda Yılmaz, Özcan Çeneli, Atakan Tekinalp, Abdülkadir Baştürk	30
KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ TANILI OLGULARIN KLİNİK SEYİR, PROGNOSTİK ÖZELLİKLER VE TEDAVİ CEVABI YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ Hacer Berna Afacan Öztürk, Murat Albayrak, Çiğdem Pala, Senem Maral, Abdulkerim Yıldız, Osman Şahin, Pınar Cömert	31



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOJENİK NAKİL YAPILAN FANCONİ APLASTİK ANEMİ VE EDİNSEL APLASTİK ANEMİLİ HASTALARIN KARŞILAŞTIRILMASI:TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Mehmet Bakırtaş, Fevzi Altuntaş.....	32
ÇOK NADİR GÖRÜLEN GEBELİK SORUNU: AFİBRİNOJENEMİ	
Abdullah Karakuş	33
ERİŞKİN BAŞLANGIÇLI LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOZİTOSİS TANISI ALAN YEDİ HASTANIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Ayşegül Tetik	34

POSTER BİLDİRİLER

ALLOGENEİK HEMATOPOİETİK CELL TRANSPLANTATION (HCT) AS A TREATMENT OPTION IN A PATIENT WITH RELAPSED REFRACTORY MULTIPLE MYELOMA (MM)	
Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Mehmet Veysi Deviren, İbrahim Pınar, Musa Ak.....	37
İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ KÖK HÜCRE NAKİL ÜNİTESİ SİTOMEGALOVİRUS (CMV) VİREMİSİ DENEYİMİ	
Mehmet Veysi Deviren, Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, İbrahim Pınar, Musa Ak, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	38
İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ KÖK HÜCRE NAKİL ÜNİTESİ BK VİREMİSİ DENEYİMİ	
Mehmet Veysi Deviren, Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, İbrahim Pınar, Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	39
ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ (AKHN) SONRASI AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI KADIN HASTADA EKSTRAMEDÜLLER MEME RELAPSI	
Ayshe Slocum, Ahmet Sarıcı, Mehmet Veysi Deviren, Musa Ak, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	40
ENGRAFMAN SIRASINDA OPIOİDLERE CEVAP VERMEYEN AĞRIDA PREDNOL YANITI	
Gamze Sancaktar, M.Ali Erkurt, Alper Yeniçeri, M. Hanifi Kandemir, Hasan E. Yıldırım ¹ , Ahmet Sarıcı, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	41
TREATMENT OF A CASE OF HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHİSTİOCYTOSİS WITH ETOPOSİDE AND DEXAMETHASONE	
Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Ayetullah Apak, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	43
BİLİNÇ BULANIKLIĞI GELİŞEN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA İNVAZİV SEREBRAL ASPERGİLLOSİS	
Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Selahattin Çelik, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	44
HEPARİN VE FLEKİPOR KOMBİNASYONU İLE MOBİLİZASYON VAKASI	
Ahmet Sarıcı, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, Mustafa Özgül, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	45
ALKİLLEYİCİ AJANLARA BAĞLI GELİŞEN SEKONDER MALİGNİTE	
Ahmet Sarıcı, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	46
KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ İLE TANI KONULAN MULTİPL MYELOM VAKASI	
Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	47
ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU PLANLANAN AKUT MYELOİD LÖSEMİDE ZAMANLAMANIN ÖNEMİ	
Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	48
AKUT MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTADA SİTARABİN KEMOTERAPİSİ ESNASINDA TROMBOSİTOZ GELİŞİMİ	
Ayshe Slocum, Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	49
HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİNDE VERİLEN İNDİRGENMİŞ YOĞUNLUKTA REJİMLER	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Hanifi Kandemir, Hasan Esat Yıldırım, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	50
İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA TANILI HASTADA TROMBOSİTOPENİ NEDENİ OLARAK TESPİT EDİLEN AKSESUAR DALAK	
Ahmet Sarıcı, İrfan Kuku, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya.....	51
PANSİTOPENİ İLE GELEN AKUT LÖSEMİ OLGUSU	
Gamze Sancaktar, İrfan Kuku, M.Ali Erkurt, Emin Kaya, Alper Yeniçeri, M. Hanifi Kandemir, Hasan E. Yıldırım.....	52
TBC REJİMİ ALTINDA KEFİR KULLANAN HASTADA GELİŞEN HEPATOTOKSİSİTE	
Gamze Sancaktar, İrfan Kuku, M.Ali Erkurt, Emin Kaya, Alper Yeniçeri, M. Hanifi Kandemir, Hasan E. Yıldırım.....	53
55 YAŞINDAN SONRA SAÇLARI SİYAHLADI: GENÇLİK İKSİRİ KÖK HÜCRE NAKLİNDE	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül.....	54
BİR APLASTİK ANEMİ VAKASI	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül.....	55



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BİR FANCONİ APLASTİK ANEMİ VAKASI	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	56
KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI PİGMENT DEĞİŞİMİ	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	57
NADİR BİR KÜTANÖZ LENFOMA VAKASI	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	58
OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ SONRASI GELİŞEN GVHD	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	59
PONATİNİB'E SEKONDER GELİŞEN İCHTİYOSİS :	
Hacer Gözde Gül, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	60
KML HASTALARIMIZDA TİROZİN KİNAZ İNHİBİTÖRLERİNİN ETKİNLİK VE YAN ETKİ PROFİLİ	
Metin Bağcı, Ummuhan Çoban Atıcı, Mehmet Dağlı, Abdulkadir Baştürk	61
KEMİK İLİĞİ NAKLİ OLMUŞ HASTALARIN PSİKOLOJİK İYİLİK HALLERİ	
Berna Bayır, Serap Bostancı, Kadir Oral, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya	62
TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ'NDE TAKİP EDİLEN KRONİK MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTALARIN TEDAVİ YANITLARI	
Merve Sarı, Ahmet Sarıcı, Emin Kaya, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku	63
BETA TALASEMİ MAJOR TANILI HASTADA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	64
BETA TALASEMİ MAJOR TANILI HASTADA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI ENGRAFTMAN GELİŞMEMESİ	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	65
HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ'NDE DONÖR OLAN VAKADA HODGKİN LENFOMA GELİŞİMİ	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	66
HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	67
ERİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN KONGENİTAL DİSERİTROPOİETİK SENDROM- II OLGUSU	
Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	68
TEKRARLAYAN SEREBROVASKÜLER OLAY ATAKLARI VE DALAK ENFARKTI İLE GELEN BİR PANMYELOZİS OLGUSU	
Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	69
TAM HLA UYUMLU DÖRT KARDEŞ DONÖR ADAYI OLAN AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİ OLGUSU	
Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	70
LONG-TERM FOLLOW-UP RESULTS OF AFTER NEWLY DIAGNOSED UNTREATED ADULT PRIMER IMMUNE THROMBOCYTOPENIA PATIENTS IN TURKEY	
İlhami Berber, Aşkı Vural, İrfan Kuku ² , Mehmet Ali Erkurt ³ , Emin Kaya ³ , Mustafa Özgül.....	71
İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ HEMATOLOJİ KLİNİĞİNE TROMBOTİK MİKROANJİOPATİ İLE BAŞVURAN HASTALARIN ETYOLOJİSİNİN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ VE PLAZMA DEĞİŞİMİNİN TEDAVİDEKİ ROLÜ	
Emine Hidayet, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül	72
AKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTADA ACHROMOBACTER DENİTRİFİCANS KAYNAKLI SEPSİS: BİR OLGU SUNUMU	
Emine Kübra Dindar Demiray, Çiğdem Banu Çetin, Gamze Doğan, Hayriye Mine Miskioğlu, Özge Hatipoğlu, Hörü Gazi.....	73
HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku	74
NON-HODGİN LENFOMADA KURTARMA TEDAVİSİ SONRASI OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ; OLGU SUNUMU	
Sevtap Karaman, Mehmet Ali Erkurt, Gülbahar Saraç Ceylan, İrfan Kuku, Emin Kaya	75
GEBEDE EDTA'YA BAĞLI YALANCI TROMBOSİTOPENİ OLGUSU	
Sevtap Karaman, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül	77
MULTİPLE MYELOMUN KEMİK İLİĞİ ASPİRASYONUNDAKİ FARKLI GÖRÜNTÜSÜ: OLGU SUNUMU	
Sevtap Karaman, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Ayşe Nuransoy Cengiz, Hasan Esat Yıldırım	78
PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMASINDA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİ YENİ BİR HAZIRLAMA REJİMİ: TBC	
Hasan Esat Yıldırım, Mehmet Ali Erkurt, Memet Hanifi Kandemir, Gamze Sancaktar, Alper Yeniçeri, İrfan Kuku, Emin Kaya	79
YAYGIN İMMÜN YETMEZLİĞİ OLAN HASTADA DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA	
Abdulkadir Baştürk, Metin Bağcı, Mehmet Dağlı.....	81



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

NÖROLOJİK DEFİSİTİ VE BİKLONAL GAMOPATİSİ OLAN HASTADA MULTİPLE MYELOMA Büşra Ecer, Abdulkadir Baştürk, Metin Bağcı, Mehmet Dağlı.....	82
ALLOJENİK KEMİK İLİĞİ TRANSPLANTASYONU SONRASI KRONİK GVHD İLE TAKİPLİ HASTADA ORAL MUKOZADA GELİŞEN KAPPA BASKIN MONOKLONAL PLAZMA HÜCRE İNFİLTASYONU Gamze Sancaktar, Hasan E. Yıldırım, M.Ali Erkurt, Alper Yeniçeri, M. Hanifi Kandemir, Emin Kaya, İrfan Kuku, Ahmet Sarıcı.....	83
SEKONDER OLARAK LENF NODU TUTULUMU YAPAN MYELOM VAKASI Metin Bağcı, Havva Nur Yıldırım, Mehmet Dağlı, Abdulkadir Baştürk.....	85
HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ UYGULANAN HASTALARININ ÖĞRENİM GEREKSİNİM-LERİ Emine Derya İster, Emine Kaplan Serin, Berna Bayır, Mehmet Ali Erkurt.....	86
PRİMER KUTANÖZ AGRESİF EPİDERMOTROPİK CD8+ SİTOTOKSİK T HÜCRELİ LENFOMA, OLGU SUNUMU Ayşe Kaya, H. Mine Miskioğlu, İbrahim Kılavuz, Işıl İnanır, Nalan Neşe, İsmet Aydoğdu.....	87
KLİNİK OLARAK SESSİZ OLAN ANORMAL HEMO-GLOBİN, HEMOGLOBİN D, LOS ANGELES (D- PUN-JAB) VARYANT E. Bihter Eniseler, Ayşe Kaya, H. Mine Miskioğlu, İsmet Aydoğdu.....	89
KRONİK MİYELOMONOSİTER LÖSEMİ İLE BERABER OLAN SİSTEMİK MASTOSİTOZ OLGUSU: UZUN DÖNEM ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SEYRİ İpek Yönel Hindilerden, Tarık Onur Tiryaki, Akif Selim Yavuz, Melih Aktan, Meliha Nalçacı.....	91
POSTPARTUM KANAMA İLE PREZENTE OLAN EDİNSEL HEMOFİLİ A, NADİR BİR OLGU Nermin Kendi Beğendi.....	92
ERİŞKİNDE HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ KLİNİĞİ İLE PREZENTE OLAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA: OLGU SUNUMU Derya Şahin, Tahir Darçın, Mehmet Bakırtaş, Semih Başçı, Alparslan Merdin, Bahar Uncu Ulu, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Ayşegül Tetik, Dicle İskender, Nurgül Özcan, Mehmet Doğan, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş.....	93
NON-HODGKİN LENFOMA HASTALARININ KLİNİK, PATOLOJİK, PROGNOZİK ÖZELLİKLERİNİN VE SAĞKALIM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ Mehmet Ali Erkurt, Narin Yıldırım Doğan, Ali Doğan, Ömer Ekinci, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	96
KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ OLGUSUNDA NADİR GÖRÜLEN BİR DURUM: BCR ABL1 FÜZYON GENİ VE JAK2 V617F MUTASYONU BİRLİKTELİĞİ Buğra Sağlam, Murat Albayrak, Abdülkerim Yıldız, Pınar Cömert, Çiğdem Pala Öztürk, Senem Maral, Hacer Berna Afacan Öztürk, Mesut Tıgıloğlu.....	97
T HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LENFOMA/LÖSEMİ OLGU SUNUMU İdris İnce, Salih Sertaç Durusoy, Nevin A. Aslan, Baran Yusufoglu, Vahap Okan.....	98
AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ HASTASINDA KEMOTERAPİ İLE TAM REMİSYON SAĞLANDIKTAN SONRA GELİŞEN NADİR BİR KOMPLİKASYON: SEKONDER ERİTROSİTOZ Abdülkerim Yıldız, Murat Albayrak, Çiğdem Pala, Hacer Berna Afacan Öztürk, Senem Maral, Osman Şahin, Pınar Cömert.....	100
DENOSUMAB TEDAVİSİ SONRASI BİR YILDAN UZUN SÜREN GEÇİCİ MONOKLONAL BANT SAPTANAN OLGU Vedat Aslan, İlknur Nizman Özen, Mesut Göçer, Utku İltar, Erdal Kurtoğlu, Fatma Aykaş, Dinç Süren, Mehmet Çelik.....	102
DONDURMA İŞLEMİ (KRİYOPRESERVASYON) SONRASI KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN MUL-TİPL MYELOM VAKASI Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	103
SOĞUK AGLUTİNİN HASTALIĞINDA RİTUKSİMAB-BENDAMUSTİN DENEYİMİ Metin Bağcı, Mehmet Dağlı, Abdulkadir Baştürk.....	104
OTOLOG NAKİL SONRASI GÖRÜLEN SİTOMEGALOVİRUS AKTİVASYONU: OLGU SUNUMU Derya Şahin, Tahir Darçın, Mehmet Bakırtaş, Semih Başçı, Alparslan Merdin, Bahar Uncu Ulu, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Ayşegül Tetik, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş.....	106
NK-T HÜCRELİ LENFOMA-NAZAL TİP HASTALARINA YAKLAŞIM: TEK MERKEZ DENEYİMİ Derya Şahin, Tahir Darçın, Mehmet Bakırtaş, Semih Başçı, Alparslan Merdin, Bahar Uncu Ulu, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Ayşegül Tetik, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş.....	107
PHİLADELPHİA NEGATİF HASTALARDA JAK2 V617F GEN MUTASYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ Gonca Gulbay, Mehmet Ali Erkurt, Elif Yesilada, Harika Gozukara Bag, Emin Kaya, İrfan Kuku.....	109
AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ OLGULARDA T(15; 17) PML-RARA, T(8; 21) RUNX1-RUNX1T1, İNV 16 CBF3-MYH11A, T(9; 22) BCR-ABL1 MUTASYONLARININ ARAŞTIRILMASI Gonca Gulbay, Mehmet Ali Erkurt, Elif Yesilada, Harika Gozukara Bag, İrfan Kuku, Emin Kaya.....	110
RCC-MULTİPLE MYELOM-PLAZMOSİTOM: BİR OLGU SUNUMU Rumeysa Kurt, Tuba Hacibekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı.....	111



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MEME CA-MULTİPLE MYELOM: BİR OLGU SUNUMU

Ensar Özmen, Tuba Hacıbekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı 113

AKCİĞERDE KİTLE İLE PRESENTE OLAN GRANÜLOSİTİK SARKOM: OLGU SUNUMU

Ensar Özmen, Tuba Hacıbekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı 114

AKUT KOMPARTMAN SENDROMU CERRAHİSİ SONRASI TANILAN EDİNSEL İNHİBİTÖRLÜ HASTAYA YAKLAŞIM: VAKA TAKDİMİ

Orhan Büyükbeyeci, Handan Haydaroğlu Şahin, Salih Sertaç Durusoy, Burçin Karşlı, Toktamış Savaş, Vahap Okan 115

GAUCHER HÜCRESİ Mİ? YOKSA GAUCHER BENZERİ HÜCRE Mİ?

Handan Haydaroğlu Şahin, Salih Sertaç Durusoy, Derviş Murat Akkurd, Vahap Okan 117

HİPERLÖKOSİTOZU OLAN DÜŞÜK KİLOLU ÇOCUK HASTALARDA LÖKOFEREZ DENEYİMİMİZ

Zeliha Aksoy, Güneş Yiğit, Sibel Kırtlar, Hatice Kuş, Emine Atmaca Güğül, Ozan Salim, O. Alphan Küpesiz 118

POLİSİTEMİA VERA TANILI HASTADA HİDROKSİÜRE İLİŞKİLİ BACAK ÜLSERİ

Metin Bağcı, Mehmet Dağlı, Abdulkadir Baştürk, Ali Kutlucan 120

BENİGN FAMILİYAL LÖKOPENİ: OLGU SUNUMU

Emine Melis Yücel, Salih Sertaç Durusoy, Handan Haydaroğlu Şahin, Derviş Murat Akkurd, Vahap Okan 121

AKUT MYELOİD LÖSEMİDE AKTİF HASTALIK İLE ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Semih Başçı, Mehmet Bakırtaş, Bahar Uncu Ulu, Derya Şahin, Tahir Darçın, Hikmetullah Batgi, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 122

LENALİDOMİD TEDAVİSİ ALAN İZOLE 5Q DELESYONU OLAN MYELODİPLASTİK SENDROM

HASTASININ EKSTRAMEDULLER AKUT MYELOİD LÖSEMİYE TRANSFORMASYONU: OLGU SUNUMU

Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Semih Başçı, Mehmet Bakırtaş, Bahar Uncu Ulu, Derya Şahin, Tahir Darçın, Hikmetullah Batgi, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 123

ERİŞKİN AĞIR APLASTİK ANEMİ HASTALARINDA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Semih Başçı, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Mehmet Bakırtaş, Bahar Uncu Ulu, Derya Şahin, Tahir Darçın, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 124

PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Nurgül Özcan, Semih Başçı, Eda Özcan, Mehmet Bakırtaş, Dicle İskender, Taha Bahsi, Mehmet Sinan Dal, Merih Kızıl Çakar, Fevzi Altuntaş 125

VAJİNAL KANAMA İLE PRESENTE OLAN UTERUSUN GRANÜLOSİTİK SARKOMU : OLGU SUNUMU

Serhat Çelik, Zeynep Tuğba Güven, Tuba Yıldırım, Bülent Eser, Leylagül Kaynar, Mustafa Çetin, Ali Ünal 126

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI NÜKS MULTİPLE MİYELOMADA ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Mehmet Bakırtaş, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Bahar Uncu Ulu, Semih Başçı, Derya Şahin, Tahir Darçın, Hikmetullah Batgi, Dicle İskender, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 127

ABERRAN CD7 EKPRESE EDEN BİR AML VAKASI

Tahir Darçın, Derya Şahin, Mehmet Bakırtaş, Semih Başçı, Alparslan Merdin, Bahar Uncu Ulu, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Ayşegül Tetik, Dicle İskender, Nurgül Özcan, Mehmet Doğan, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 128

MULTİPL MYELOMDA AKCİĞER TUTULUMU: OLGU SUNUMU

Tahir Darçın, Derya Şahin, Mehmet Bakırtaş, Semih Başçı, Alparslan Merdin, Bahar Uncu Ulu, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Ayşegül Tetik, Dicle İskender, Mehmet Doğan, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş 130

KEMİK İLİĞİ TUTULUMUNA BAĞLI YAYGIN DAMAR İÇİ PIHTILAŞMA İLE PRESENTE OLAN MALİGN MELANOM VAKASI

Özcan Saygılı, Ayşe Temizel Taşlı, Nurbüke Şarkışla, Sedef Çakar, Dursun Ali Sağlam, İbrahim Yıldırım 132

MULTİPL MYELOMU TAKLİT EDEN BİR FOLİKÜLER LENFOMA VAKASI

Tahir Darçın 133

PERİFERİK T HÜCRELİ NON-HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA LÖKOKLASTİK VASKULİT VE SİALADENİT

Atakan Tekinalp, Özcan Çeneli, Seda Yılmaz, Kübra Güner, Ayşe Nur Tekin 134

TURGUZ ÖZAL TIP MERKEZİNDE TAKİP EDİLEN AKUT MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTAYA ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Merve Sarı, Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku, Mustafa Özgül 136

MEZUNİYET SONRASI RELAPS REFRAKTER HODGKİN LENFOMADA NİVOLUMAB TEDAVİSİ

Abdullah Agit 137



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Sözel Bildiriler





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU YAPILAN MULTİPLE MYELOM HASTALARINI İZLEMELİK İÇİN İDRAR İMMÜNOFİKSASYON ELEKTROFOREZİ GEREKLİ MİDİR?

Erkam Sencar¹, Abdulkerim Yıldız², Rauf Haznedar³

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bölümü, Ankara, TÜRKİYE

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Ankara, TÜRKİYE

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bölümü, Ankara, TÜRKİYE

Amaç: Ototog ve allojenik hematopoietik kök hücre transplantasyonu (HKHT) uygulanan miyelomlu hastalarda relaps saptanmasında idrar immünofiksasyon elektroforezinin rolünü araştırdık.

Gereç ve yöntemler: Çalışmaya HKHT sonrası progresif hastalığı olan veya relaps olan 49 erkek ve 29 kadın toplam 78 hasta alındı. Serum protein elektroforezi (sPE), serum immünofiksasyon elektroforezi (sIFE) ve idrar immünofiksasyonuna (uIFE) ek olarak serum hafif zincir κ/λ oranı çalışıldı.

Bulgular: sPE, sIFE ve κ/λ oranı tek başlarına sırasıyla %65.3, %88.3 ve %58.9 oranında relaps saptadı. sPE, sIFE ve κ/λ oranının tümü kullanıldığında hastaların %95.5'inde nüks gösterildi. Nükseden hastalarda idrar immünofiksasyonu hastaların %16.2'sinde pozitif bulundu. Serum çalışmalarından (sPE, sIFE ve sFLC) uIFE'nin çıkarılması halinde relaps olan hastalardan hiçbiri kaçırılmadı (Tablo 1).

Tartışma ve Sonuçlar: MM hastalarında HKHT sonrası relapsların değerlendirilmesi için, serum çalışmalarına göre uIFE'nin ek tanısal değeri yoktur. Bu nedenle idrar çalışmaları daha seçici olarak yapılmıştır.

Anahtar kelimeler: Multiple myelom, relaps, idrar immünofiksasyon

Tablo 1. Relaps tanısı için monoklonal gamopati tarama panellerinin pozitif sonuçları

	n	sPE	sIFE	sFLC	uIFE	sPE, sIFE, sFLC	sPE,sIFE, sFLC ve uIFE	Kemik iliği
Toplam	78	78	77	73	74	68	68	64
Tanı, n	78	51	68	43	12	65	65	32
Tanı, %	100	65.3	88.3	58.9	16.2	95.5	95.5	50

sPE: Serum protein elektroforezi, sIFE: Serum immunofiksasyon elektroforezi, sFLC: Serum serbest hafif zincir, uIFE: İdrar immunfiksasyon elektroforezi



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

GAUCHER HASTALIĞI NADİR Mİ ?

Didar Yanardağ Açık

*Hematoloji ve İç Hastalıkları Kliniği, Sağlık Bakanlığı Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Adana*

Amaç: Gaucher hastalığı (GD) kronik seyirli, otozomal resesif geçiş gösteren bir lizozomal depo hastalığıdır. İnsidansının 1/100.000 olduğu tahmin edilmektedir. Lizozomal depo hastalıkları akla gelmediği için sıklıkla tanıda gecikmeler olur. Biz yazımızda lizozomal depo hastalıklarının literatürdeki kadar nadir olmadığını, akla getirildiği takdirde daha sık tanı konulabileceğini vurgulamayı amaçladık.

Gereç ve yöntem: Aralık 2014- Aralık 2018 tarihleri arasında hematoloji polikliniğine başvuran 26000 hastalardan hepatosplenomegali ve/veya sitopeniler nedeniyle yönlendirilen hastaların etyolojileri araştırıldı. Sitopeni ve hepatosplenomegali yapacak en sık nedenler dışlandıktan sonra lizozomal hastalıklar açısından da araştırıldı. Beta glukozidaz enzimi bakıldı, enzim düzeyi düşük olan hastalara genetik mutasyon testi yapıldı.

Bulgular: Sitopeni ve/veya hepatosplenomegali nedeniyle yönlendirilen hastalardan 6 tanesine Gaucher hastalığı, 1 tanesine Niemann-Pick hastalığı (NPD) tanısı kondu. Polikliniğimize başvuran hastalarda Gaucher hastalığı sıklığı 2,3/10000 olarak tespit edildi.

Tartışma ve sonuçlar: Gaucher hastalığı glukoserebrosidaz enzimi eksikliği sonucu meydana gelen ve retiküloendotelial sistemde (RES) glukozilseramid birikimi ile karakterize bir hastalıktır. Klinik olarak 3 tipi mevcuttur. Tip 1 kronik nonnöronopatik tip, Tip 2 akut infantil nöronopatik tip, Tip 3 juvenil tip veya subakut nöronopatik tiptir. Başlıca pansitopeni, hepatosplenomegali, kemik deformiteleri ile seyreder. Tip 3 Gaucher hastalığında organ tutulumu yanında santral sinir sistemi bulguları da vardır (1). İnsidansının 1/100.000 olduğu tahmin edilmektedir. Ülkemizde yapılan bir çalışmada ise 2.3/1.000.000 sıklık tespit edilmiştir (2). Lizozomal depo hastalıkları daha çok çocukluk çağında tanıda akla gelen hastalıklardır. Ancak bu hastalar erişkin çağda da tanı alırlar ve genelde akla gelmediği için tanıda gecikmeler olur. 12 ülkenin katıldığı bir çalışmada tanıdaki gecikmelerin çoğunlukla hastalığın farkındalığının olmamasından kaynaklandığı sonucuna varılmıştır. Yine aynı çalışmada Gaucher hastalığının en çok hematoloji kliniklerinde tanı aldığı tespit edilmiştir (3). Biz kendi merkezimizde literatürden farklı olarak hastalık sıklığının daha fazla olduğunu tespit ettik. Ancak bu çalışma tek merkezlidir ve gerçek sıklığın tespit edilebilmesi için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KIRIM-KONGO KANAMALI ATEŞİ HASTALIĞINDA PLAZMA EXCHANGE TEDAVİSİNİN RÖLÜ

**Burak Hasırcı¹, Murat Sarıkoç¹, Mustafa Akdeniz¹, Zehra Beştepe Dursun²,
Emine Korkmaz³, İlhami Çelik², Naim Ata⁴, Serdal Korkmaz⁵**

¹Kayseri Şehir Hastanesi, Kan Transfüzyon Merkezi, Kayseri, Türkiye.

²Kayseri Şehir Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Kayseri, Türkiye.

³Kayseri Şehir Hastanesi, Eğitim Birimi, Kayseri, Türkiye.

⁴T.C. Sağlık Bakanlığı, Kamu Hastaneleri Genel Müdürlüğü, Ankara, Türkiye

⁵Kayseri Şehir Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye.

Amaç: Terapötik Plazma Exchange (TPE) işlemi, kanın vücut dışına alınarak 4 bileşeninden biri olan plazmanın kandan ayrıştırılıp geri kalan kısmının replasman sıvısı ile tekrar dolaşıma verilmesi temeline dayanan bir tedavi yöntemidir. TPE ile antikorlar, immun kompleksler, krioglobulinler ve myeloma hafif zincirleri gibi büyük molekül ağırlıklı maddeler plazmadan temizlenebilmektedir. Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA) klinik olarak ani yükselen ateş, bulantı, halsizlik, karın ağrısı, ishal ve kanama ile karakterize; laboratuvar olarak da lökopeni, trombositopeni ve karaciğer enzimlerinin yükseldiği sistemik bir hastalıktır. Hastanemizde Haziran 2018 ile Temmuz 2018 aylarında KKKA tanısı konulan ve TPE ile tam yanıt elde edilen 6 hastayı sunmayı amaçladık.

Gereç ve yöntem: Kayseri Şehir Hastanesi Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde 2018 yılı Haziran ve Temmuz aylarında KKKA tanısı ile takip edilmekte iken TPE ihtiyacı gelişen hastaların laboratuvar sonuçları hastane arşivinden elde edilerek değerlendirilmiştir.

Bulgular: KKKA tanısı konulan 6 hastanın da cinsiyeti erkek idi. Median yaş 37 (sınır: 21-78) olarak bulundu. Her bir hastaya 4-7 seans TPE uygulandı. Kullanılan replasmanı sıvısı taze donmuş plazma idi. Tüm hastalarda tam yanıt elde edildi. Hastalara ait klinik ve laboratuvar özellikler Tablo1’de özetlenmiştir.

Tartışma ve sonuçlar: KKKA, keneler tarafından taşınan Nairovirüs isimli bir mikrobiyal etkenin neden olduğu zoonotik bir hastalıktır. Kanda virüse karşı oluşan antikorların taranması yolu ile tanısı kolaylıkla konmaktadır. En önemli korunma yolu kenelerin bulunduğu ortamlardan uzak durmaktır. Görevi nedeni ile risk grubunda yer alan sağlık personelinin, hasta insanların kan ve vücut sıvılarından korunmak için mutlaka eldiven, önlük, gözlük, maske v.b. takmaları gerekmektedir. Ülkemizde KKKA hastalığının mortalite oranı %4-5 arasında değişmektedir. KKKA hastalığını eradike edecek veya hastalığı tedavi edecek bir ajan veya aşı henüz tanımlanmış değildir. Ribavirin gibi bir takım ajanların hastalığın kontrolünde etkili olup olmadığı kanıtlanmamıştır. Bu nedenle hastalara destek tedavisi uygulanmaktadır. Bu noktada sitokin fırtınası ile seyreden bu hastalıkta viral partikülleri veya virüsa karşı oluşmuş antikorları uzaklaştırdığına inanılan TPE tedavisi, kliniği ağır seyreden vakalarda hayat kurtaran bir işlem olarak hizmet vermektedir. TPE işlemine karar verirken KKKA için oluşturulmuş ‘Severity Scoring Index (SSI)’ kullanılmıştır. Bu skorlamaya göre orta ve ağır klinik gidişli hastalar ayırt edilmekte ve TPE uygulanmaktadır. Bu 2 aylık periyotta hastanemizde toplam 15 hastaya KKKA tanısı konulmuş ancak sadece 6 hastada TPE işlemi uygulanmış ve tüm hastalarda tam yanıt elde edilmiştir. Sonuç olarak; SSI orta-yüksek KKKA hastalarında TPE hem güvenli hem de efektif bir tedavi yöntemidir.

Anahtar kelimeler: Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi, terapötik plazma exchange, yanıt.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Tablo 1. KKKA hastalarına uygulanan TPE işlemine ait teknik notlar

Hasta No	1	2	3	4	5	6
TPE prosedür sayısı	7	4	4	6	5	5
Ortalama prosedür süresi (Dakika)	148	112	127	116	103	105
Prosedür sıklığı	Günlük	Günlük	Günlük	Günlük	Günlük	Günlük
Tedavi edilen plazma volümü	1,1	1,1	1,1	1,1	1,1	1,1
Venöz girişim yolu	SVK	SVK	SVK	SVK	SVK	SVK
Anti-koagülan	Sitrat	Sitrat	Sitrat	Sitrat	Sitrat	Sitrat
Replasman sıvısı	TDP	TDP	TDP	TDP	TDP	TDP
Aferez cihazı	Spectra Optia	Spectra Optia	Spectra Optia	Spectra Optia	Spectra Optia	Spectra Optia
TPE ilişkili komplikasyon	Yok					
Yanıt	TY	TY	TY	TY	TY	TY

KKKA: Kırım-Kongo Kanamalı Ateşi, TPE: Terapötik Plazma Exchange, SVK: Santral Venöz Kateter
TDP: Taze Donmuş Plazma, TY: Tam Yanıt



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TOTM KEMİK İLİĞİ NAKİL ÜNİTESİ 2014-2018 YILLARI FOTOFEREZ DENEYİMİ

Hacer Gözde Gül* , **Mehmet Ali Erkurt**, **İrfan Kuku**, **Emin Kaya**, **Mustafa Özgül**
İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi İç Hastalıkları ABD. Malatya
gozdegul44@hotmail.com

Amaç: Bu çalışmada Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik iliği Nakil Ünitesinde 2014-2018 yılları arasında allojenik kemik iliği nakli yapılan hastalarda graft-versus host hastalığı (GVHD) gelişen hastalarımızda uygulanan fotoferez tedavisinin sonuçları değerlendirildi.

Giriş: GVHD, allojenik kemik iliği nakli yapılan hastalarda önemli bir mortalite nedenidir. GVHD'in önlenmesi ve tedavisi prognozu önemli ölçüde iyileştirmektedir. Fotoferez, hem akut hem de kronik GVHD tedavisinde steroidle beraber birinci basamak tedavide yer almaya başlamıştır. Fotoferez; bir başka tanımla ekstrakorporeal fotokemoterapi (fotoimmunoterapi) son zamanlarda sıklıkla kullanılan bir tedavi yöntemidir. Basit olarak psöralen ile etkileşime girmiş periferik kan mononükleer hücrelerinin ultraviyole-A (UVA) ile ışınlanmasıdır. Fotoferez, kütanöz T hücreli lenfoma, GVHD tedavi ve profilaksisinde, solid organ transplantasyonunda rejeksiyon önlenmesinde T hücre ilişkili sistemik hastalıkların tedavisinde kullanılmaktadır. (2)

Sonuç: 2014-2018 yılları arasında İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik iliği nakil ünitesinde allojenik kemik iliği nakli yapılan hastalardan akut ve kronik GVHD gelişenlerin 1. basamak tedavilerinde steroidle birlikte fotoferez uygulaması incelendi. Toplam 40 hasta fotoferez tedavisi aldı. Hastaların 19'u kadın 14'ü erkekti. Yaş ortalaması 37,7 idi. (min.: 19 max.: 60). Hastaların 18'i AML, 9'u ALL, 4'ü KML, 3'ü MF, 1'i MDS, 2'si NHL 1'i MS 1'i MM idi. Ortalama fotoferez seans sayısı 14,5 idi. (min: 2 max: 34) Toplam 551 seans fotoferez yapılmıştır. Hastaların 6 tanesi akut GVHD 34'ü kronik GVHD idi. 33 hastamızın GVHD'si fotoferez tedavisi ile kontrol altına alınmıştır. 7 hastamız hastalık progresyonu nedeni ile exitus olmuştur.

Tartışma: Fotoferez tedavisi deneyimli merkezlerde uygulandığı zaman yan etkisi çok az olup hastanın hayat kalitesini belirgin olarak düzeltmektedir. Fotoferez tedavisi hem akut hem de kronik GVHD'nin birinci basamak tedavisinde steroidle beraber özellikle grade 0-1 hastalarda erken dönemde başladığında çok etkili bir tedavidir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KÖK HÜCRE TOPLAMA İŞLEMİNDE YENİLİKLER: HEPARİN

**Mustafa Özgül¹, Hacer Gözde Gül^{1*}, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹,
Mustafa Merter²**

¹İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloj BD. Kemik İliği Nakil Birimi, Malatya

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi

gozdegul44@hotmail.com

Amaç: Plerixafor ve GCSF kök hücre mobilizasyon rejimlerinde CD34 + ürün miktarını artırmak amacıyla sıklıkla kullanılmaktadır. Bu çalışmada amacımız etki mekanizmaları benzer olan heparin ve plerixaforu etkinlik ve maliyet açısından kıyaslamak ve kök hücre aferezi öncesinde heparin uygulamasını değerlendirmektir.

Giriş: Transplantasyon pratiğinde , GCSf ve plerixafor CXCR4/SDF1 ekseninde CXCL12/CXCR4 ilişkisini kuvvetli olarak inhibe eder ve kök hücrelerin kemik iliğinden mobilizasyonunu uyarır.Heparin, yüksek miktarda sülfatlanmış GAG yapısıyla heparin sulfat proteoglikanının kompetitif inhibitörüdür. Bunun sonucunda heparin , plerixafora olduğu gibi CXCR4/SDF1 eksenini bozmaktadır. Çalışmamızda kök hücre mobilizasyonu öncesinde heparin uygulaması sonrası elde edilen ürünlerin özellikleri incelenmiştir.

Sonuç: 2017-2018 yılları arasında İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik iliği nakil ünitesinde kök hücre mobilizasyonu yapılacak hastalar çalışmaya alınmıştır. Hastalara işlemden 30 dk önce 150 cc izotonik mayi içinde 5000 ünite fraksiyone heparin uygulanmıştır.

Toplam 41 hastanın 24'ü (%59) erkek , 17'si (%41) kadındır. Yaş ortalaması 55,8'dir . (min: 16 , max: 76) Kan grubu dağılımı ise şöyledir :14 hasta A Rh + , 12 hasta O Rh + ,6 hasta B Rh + , 2 hasta AB Rh + , 5'i O Rh - , 1'i B Rh - , 1 hasta A Rh - 'tir.

Tablo 1:

İşlem öncesi hasta değerleri
Hb: 10.5 g/dL
Hct: % 33.5
WBC: 22.6 µl
Plt: 123.000 µl

Tablo2:

Ürün değerleri :
WBC: 124 µl
RBC: 0,156 µl
PLT: 1088 µl
CD34 x10 ⁶ /kg : 16,6
Ürün CD 34 + : 1761,2 µl
Volüm: 472,1 ml

Tartışma: GCSF ve plerixafor gibi SDF ve CXCR4 yolu üzerinden etki ederek hematopoietik niş yapısı değiştiren maddeler kök hücre mobilizasyonunun esasını oluşturmaktadır. Çalışmamızda 30 hastada kök hücre toplama işlemi öncesinde uygulanan 5000 ünite fraksiyone heparinin plerixafor veya başka bir yardımcıya gerek kalmadan başarı ile kök hücre aferezi sağlandığı gösterilmiştir. Maliyet etkin oluşu ve heparinin aferez sonrasında oluşabilecek olası trombotik komplikasyonlara karşı dolaylı yoldan koruyucu etkisi nedeniyle kök hücre mobilizasyon rejimlerine yenilik getirecektir. Çalışmamız Merter ve ark. Çalışmasını destekler nitelikte sonuçlanmıştır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MULTIPLE MYELOM HASTALARINDA NÖTROFİL VE TROMBOSİT DEĞERLERİNİN LENFOSİT DEĞERİYLE ORANLANMASININ PROGNOSTİK ÖNEMİ

Alperen Kızıklı¹, Salih Sertaç Durusoy^{2*}, Handan Haydaroğlu Şahin², Vahap Okan²

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

alperenkizikli@hotmail.com

Giriş ve amaç: Multipl myelom (MM), non hodgkin lenfoma grubundan sonra görülen ikinci en sık hematolojik malignitedir. Tüm hematolojik malignitelerin %10-15'ini oluşturmasıyla öne çıkmaktadır. MM'li hastalarda tanı anındaki nötrofil ile lenfosit sayısının; trombosit ile lenfosit sayılarının oranlanması sonucu elde edilecek kesim noktalarının bir belirteç olarak tanımlanması halinde sağ kalım öngürüsünün değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve yöntem: Çalışmaya Ocak 2012 ve Eylül 2018 tarihleri arasında Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi'nde International Myeloma Working Grup (IMWG) kriterlerine göre Multiple Myelom tanısı konulmuş, tedavisi ve takibi bu merkezde yapılmış, dahil edilme kriterlerini taşıyan 327 hasta retrospektif değerlendirme ile alınmıştır. Çalışmaya dahil edilme kriterleri ise tanı anında; akut enfeksiyon, insan immün yetmezlik virüsü enfeksiyonu, kronik karaciğer hastalığı, kollajen vasküler hastalık, daha önce geçirilmiş veya eşlik eden diğer malignitelerin varlığı, primer veya sekonder trombositopeni, kronik anti-enflamatuar ilaç kullanımı gibi durumların hastada bulunmaması olarak belirlenmiştir Sayısal değişkenler arasındaki ilişkilerin test edilmesinde Spearman rank korelasyon analizi ve kesim noktası belirlenmesi için ROC analizi uygulanmıştır.

Bulgular: Nötrofil / Lenfosit oranı, kreatinin değeriyle (p: 0,010), tanı yaşıyla (p:0,011), ECOG 2-4 grubunda olmakla (p:0,044), kadın cinsiyetinde (p:0,002), ISS evre 2 grubunda olmakla (p:0,002), immünomodülatuar ve proteozom inhibitörü alan hastalarda sağ kalımla ilişkili (p:0,040) korelasyon göstermektedir. Nötrofil / Lenfosit oranındaki her bir birimlik artış ölüm riskini 1,093 kat arttırmaktadır (HR:1,093 %95 GA:1,018-1,173, P:0,015). Nötrofil / Lenfosit oranında prognoz belirlenmesi için kesim değeri olarak bizim çalışmamızda 1,7 değeri öngörüldü fakat bu değer klinik olarak zayıf bir önemi olduğu saptandı. (p:0,078 GA: 0,528- 0,638) Trombosit / Lenfosit oranının ise prognoz açısından önemli olmadığı tespit edildi. (HR:1,00 %95 GA:0,998-1,002, P:0,957).

Sonuç: Kanser hastalarında proinflatuar sitokinler ve anti-inflatuar sitokinler arasındaki dengeler, neoplastik sonuca katkıda bulunan inflamasyon seviyesi üzerinde bir etkiye sahip olabilir. Hastalarda pro-inflatuar durumu yansıtmak için etkili belirteçler oluşturmak gerekliliği bu hipoteze dayanmaktadır. Bu amaçla N/L ve T/L oranlarının inflamatuvar durumu değerlendirmeye yönelik bir belirteç olup olmadığı ve prognoz üzerinde bir etkisi bulunup bulunmadığına çalışmamızda cevap aranmıştır Multiple Myelom'da prognozu değerlendirmek için ISS ve R-ISS gibi sistemlere ek olarak Nötrofil / Lenfosit oranının bir öngörü sağlamadığını tespit ettik. MM'de risk faktörleri içerisinde yer alan biyokimyasal ve hematolojik laboratuvar değerlerinin oranlanmasıyla elde edilecek yeni kesim noktalarının prognoz açısından önemi olup olmadığının başka çalışmalarla ele alınmasını öneriyoruz.

Anahtar kelimeler: Multiple Myelom, Nötrofil Lenfosit Oranı, Trombosit Lenfosit Oranı, Prognoz



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KEMİK İLİĞİ NAKLİ YAPILAN HEMATOLOJİK HASTALARDA OTONOM SINİR SİSTEMİ AKTİVİTESİNİN ENGRAFMAN SÜRESİ İLE İLİŞKİSİ (KİSMİ ÖN SONUÇLAR)

**Aytaç Bülent Kuku^{1*}, Sedat Yıldız², Pınar Çakan², Ahmet Sarıcı³, Mehmet Ali Erkurt³,
Emin Kaya³, İrfan Kuku³**

İnönü Üniversitesi, ¹Tıp Fakültesi, ²Fizyoloji Anabilim Dalı, ³Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: Günümüzde kemik iliği nakilleri, başta hematolojik kanserler olmak üzere, kemik iliği yetersizliklerinde, diğer kanserlerde ve metabolik bozukluklar gibi birçok hastalıkta etkili bir tedavi yöntemidir. Bilindiği gibi kemik iliği nakillerinde, naklin başarısını etkileyen birçok faktör tanımlanmıştır. Son yıllarda stresin hastalıklar üzerinde etkisini inceleyen çalışmaların artarak devam ettiği görülmektedir. Otonom sinir sistemi aktivitesi stresin bir ölçütü olup bu amaçla kalp hızı değişkenliği (KHD) parametresi kullanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı, kemik iliği nakli yapılan hematolojik hastalarda engrafman süresi ile otonom sinir sistemi aktivitesi arasındaki ilişkileri ortaya koymaktır.

Yöntem: Araştırmada kemik iliği nakli yapılan 30 hastada (11 kadın, 19 erkek, yaş:49±15), nakilden önce ve nakil sonrası 1., 7. ve 14. günlerde toplam 4 defa KHD ölçümü yapıldı. Bu kapsamda, sırtüstü yatar pozisyonda 5 dakika süresince elektrokardiyogram kayıtları alınmış ve özel yazılım yoluyla R-R aralıklarındaki değişim hesaplanmıştır. Kalp hızı değişkenliği parametreleri şunları kapsamıştır: TP (toplam güç), SDNN (normal R-R aralıklarının standart sapması), RMSSD (ardışık farklılıkların ortalamasının karekökü), pNN50 (50 milisaniyeden daha büyük farklılık gösteren R-R aralıklarının yüzde oranı) gibi zaman-bağımlı parametreler ile VLF (çok düşük frekans), LF (düşük frekans), HF (yüksek frekans) ve LF/HF gibi frekans-bağımlı parametreler. Nakil sürecindeki değişimler, eşleştirilmiş t-testi ile analiz edildi. Verilerin nakil parametreleriyle ilişkisi Spearman Rho testi ile ortaya kondu. $P \leq 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi ve veriler ortalama±standart hata olarak sunuldu.

Bulgular: Genel olarak KHD parametreleri nakil sürecinde anlamlı bir değişim göstermedi ($P > 0.05$). Bununla beraber, KHD parametreleri ile engrafman parametreleri arasında anlamlı ilişkiler tespit edildi. Nakil öncesi RMSSD ve HF nakilden-taburcu olmaya kadar geçen süre ile negatif ilişkiliydi (sırasıyla $R^2 = -0.436$ $p = 0.042$ ile $R^2 = -0.443$ $p = 0.039$). Nakilden sonraki 7. günde pNN50 parametresi nakilden taburcu olana kadar geçen süre ve nötrofil engrafmanı ile pozitif ilişkiliyken (sırasıyla $R^2 = 0.517$ $p = 0.020$ ve $R^2 = 0.439$ $p = 0.036$), LF/HF parametresi platelet engrafmanı ile negatif ilişkiliydi ($R^2 = -0.481$ $p = 0.020$). Nakilden sonraki 14. günde ise TP, VLF ve LF ile platelet engrafmanı arasında negatif ilişki vardı (sırasıyla $R^2 = -0.496$ $p = 0.036$, $R^2 = -0.574$ $p = 0.013$, $R^2 = -0.498$ $p = 0.036$).

Sonuçlar: Elde edilen bulgular, otonom sinir sistemi aktivitesinin bir ölçütü olan kalp hızı değişkenliği parametrelerinin engrafman süresi ile ilişkili olabileceğini göstermektedir. Örneğin RMSSD parasempatik aktivite ile ilgili bilgi verdiği için, mevcut çalışmada nakilden önceki günde yüksek RMSSD'nin taburcu olma süresinin kısa olmasıyla ilişkili olduğu görülmüştür. KHD parametreleri birçok hastalığın prognozu ile ilişkilendirilmiş olduğundan, bu konunun hematolojik nakil hastalarında detaylı olarak çalışılması gerektiğine ilişkin ilk bulgular elde edilmiştir.

Bu çalışma TÜBİTAK tarafından 2209-A Proje Destek Programı kapsamında desteklenmiştir (Proje No: 1919B011800863)



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BETA TALASEMİ MİNÖR HASTALARI YORGUN DEĞİLLER, DEPRESİF VE ANKSİYÖZLER.

**Rafet Eren¹, Abdulkadir Karışmaz^{2*}, Ceyda Aslan³, Mehmet Hilmi Doğu²,
Şermin Altındağ², Osman Yokuş², Elif Suyanı²**

¹ Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü

² Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü

³ Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü

Amaç: Talasemiler sık görülen bir genetik hastalık olup en sık Akdeniz, orta-doğu, güneydoğu ve orta asyada gözlenmektedir. Yapılan birçok çalışmada ağır semptomlar ile seyredabilen beta-talasemi major ve beta talasemi minör hastalarında yaşam kalitesinin sağlıklı bireylere göre azaldığı, anksiyete ve depresyon görülme sıklığının arttığı saptanmıştır. Yapılan sınırlı sayıda çalışmada beta talasemi minör hastalarında topluma oranla depresyon görülme sıklığı artmıştır. Bu çalışmada Beta-talasemi minör hastalarında yorgunluk şiddet skalası (FSS) ve hastane anksiyete ve depresyon skalası (HADS) kullanılarak normal bireylere göre yorgunluk şiddetinde, anksiyete ve depresyon sıklığında bir farklılık olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Sağlık bilimleri üniversitesi, İstanbul eğitim ve araştırma hastanesi hematoloji kliniğine 2016-2017 yıllarında başvuran 77 Talasemi minör hastası dahil edildi. Hasta grubu ile yaş, cinsiyet, medeni hali, eğitim durumu, body mass indeksi benzer 25 sağlıklı kontrol çalışmaya dahil edildi. Hastane anksiyete ve depresyon ölçeği hastalarda anksiyete ve depresyonu saptama amacıyla hazırlanmış bir anket olup 14 soru içermektedir. Soruların yedisi anksiyete, yedisi depresyonu saptamak amacı ile sorulur. Bulgular: Talasemi hastalarının 23 (%59)'ünde, sağlıklı kontrol grubunda 15 (%60) kişide yorgunluk şiddet ölçeği skoru ≥ 4 saptandı (p:1). Talasemi minör hastalarının 20 (%51,3)'sinde, sağlıklı kontrol grubunda 5 (%20) kişide HAD Anksiyete skoru ≥ 10 saptandı (p:0,018). Talasemi minör hastalarının 20 (%51,9)'sinde, sağlıklı kontrol grubunda 6 (%24) kişide HAD depresyon skoru ≥ 7 saptandı (p:0,039) (tablo-1).

Tartışma: Beta-Talasemi minor çoğunlukla asemptomatik seyreden ve başka bir neden ile yapılan tetkiklerle saptanmaktadır. Bununla beraber yapılan sınırlı sayıda çalışmada beta talasemi minör hastalarında depresyon sıklığının sağlıklı kontrollere göre arttığı saptanmıştır. Çalışmamızda da diğer çalışmalara benzer olarak beta talasemi minör grubunda depresyon sıklığının arttığını saptadık.

Çalışmamızda HAD-A skalası kullanılarak beta talasemi minör hastalarında sağlıklı kontrollere göre anksiyetenin artmış olduğunu saptadık. Beta talesemi hastalarında hastalığın genetik geçişli olması ve hastaların eşlerinde de taşıyıcılık olması durumunda çocuklarında talasemi major olma olasılığı hastalarda anksiyeteye neden oluyor olabilir. Bununla beraber anksiyetenin spesifik bir tipi olan ve kişilerin ciddi bir hastalığa bağlı olarak değişikliklerin olabildiğine inandığı 'Healty Anxiety' bu duruma neden olabilir.

Sonuç: Çalışmamızda beta talasemi minör hastalarında sağlıklı bireylere göre depresyon sıklığı ve anksiyetenin arttığı, yorgunluk hissinin farklı olmadığını saptadık.

Anahtar kelimeler: Talasemiler, yorgunluk, anksiyete, depresyon



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Tablo: Talasemi minör hastalarının ve sağlıklı kontrol bireylerin karşılaştırılması

Özellikler	Talasemi Minör (N:39)	Sağlıklı Kontrol (n:25)	P değeri
Cinsiyet			
Kadın	28 (%71,8)	21 (%84)	0,368
Erkek	11 (%28,2)	4 (%16)	
Yaş, median,range	30 (18-69)	25 (19-59)	0.755
BMI, median ,range	22.7 (18,2-29,3)	22,7(19,2-29-8)	0.841
Hemoglobin,median,range	11,3 (9,8-13,8)	12,9 (11,4-16.0)	0
Eğitim durumu			
Okumamış	1 (%2,6)	0 (%0)	0,785
İlkokul	14 (%35,9)	8 (%33,3)	
Lise	10 (%25,6)	7 (%29,2)	
Üniversite	14 (%35,9)	9 (%37,7)	
Medeni Durum			
Evli	18 (%46,2)	9 (%36)	0,709
Bekar	20 (%51,3)	15(%60)	
Boşanmış	1 (%2,6)	1 (%4)	
Yorgunluk			
>=4	23 (%59.0)	15 (%60,0)	1,0
<4	16 (%41.0)	10 (%40.0)	
Had Anksiyete			
>=10	20 (%51,3)	5(%20)	0,018
<10	19 (%48,7)	20(%80)	
Had Depresyon			
>=7	20 (%51,3)	6 (%24)	0,039
<7	19 (%48,7)	19 (%76)	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MULTİPLE MYELOM GÖRÜNÜMLÜ LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZİS VAKASI

Bilal Aygün

Hematoloji ve İç Hastalıkları Kliniği, Sağlık Bakanlığı Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Giriş: Langerhans hücreli histiositozis (LHH), sıklıkla bir veya daha fazla odakta osteolitik kemik lezyonuyla karakterize nadir bir histiositik hastalıktır. Çoğu vaka çocukluk çağında tanı almaktadır. Erkeklerde daha sık görülür (E/K oranı 3.7/1) (1). En sık kemikler tutulmakla birlikte, cilt, lenf nodları, karaciğer, dalak, oral mukoza, akciğer, merkezi sinir sistemi, hastalığın diğer hedef bölgelerdir. LHH'de hematopoetik sistem, karaciğer ve dalak tutulumu olması durumunda hastalığın prognozu kötüdür. Biz burada, laboratuvar ve kliniği multiple myelom ile karışan ve LHH tanısı konulan nadir bir vakayı sunmayı amaçladık.

Vaka: 45 yaşında erkek hasta, 2 yıldır devam eden sol kalça ağrısı ile Ortopedi bölümüne başvurmuş ve hastanın SPECT kemik sintigrafisinde sağ skapula, sol iliak kanat, sol pubis ve iskiyumda radyoaktivite tutulumu artmış litik kemik lezyonları görülmüş. Hasta multiple myelom şüphesiyle Hematoloji bölümüne yönlendirilmiş.

Hastanın tetkiklerinde hgb:12.1 g/dl, sedim:51 mm/h, albümin:37.7 g/L, globülin:35.1 g/L, immünfiksasyon elektroforezi (IFE):IgG kappa monoklonal gammapati, serbest kappa:20.7 mg/L, serbest lambda:23.2 mg/L saptandı. Kemik iliği biyopsisi normoselülerdi ve hafif şiddette monoklonal plazma hücre artışı (%7-8 oranında plazma hücresi (kappa pozitif, lambda negatif)) vardı. Pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografide (PET/BT) sağ spina skapula ve akromiyonda geniş litik-sklerotik alanlar izlenen kemik lezyonunda (SUV max:11.6), sol iliak kemiğin tamamında, sol asetabulumda, sol iskiyum ve pubis solunu tutan litik-sklerotik yapıda kemik lezyonunda (SUV max:11.26) patolojik artmış FDG metabolizması izlendi.

Hastada multiple myelom dışı başka bir malignite düşünülerek, BT eşliğinde sol iliak kemik yerleşimli FDG tutulumu olan lezyondan tru-cut biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu CD1a, CD68 ve S100 pozitif langerhans hücreli histiositoz ile uyumlu saptandı. Hastaya sitozin arabinozid (ARA-C) (100 mg/m²/gün, ayda bir 5 gün) kemoterapisi başlandı.

Tartışma: Langerhans hücreli histiositoz, CD1a, langerin ve S100 proteini eksprese eden Langerhans tipi hücrelerin klonal neoplastik proliferasyonudur (2,3). Ek olarak, hücreler vimentin, CD68 ve HLA-DR de pozitifdir. Bizim olgumuzda da kemik iliği biyopsisinde CD1a, CD68 ve S100 pozitif idi. LHH'de kemik iliğinde plazma hücreleri seyrek görülür. Bizim olgumuzda plazma hücre oranı literatür ile uyumlu olarak %7-8 idi. Olgumuzda kemikte litik lezyonların olması, IFE pozitifliği, sedimentasyon yüksekliği ve anemi olması sebebiyle öncelikle multiple myelom düşünüldü. Ancak kemik iliği biyopsi sonucu multiple myelom ile uyumlu olmadığı için litik lezyonların başka bir sebebe bağlı olabileceği düşünüldü. Litik lezyondan tru-cut biyopsi yapıldı ve biyopsi sonucu ile LHH tanısı konuldu.

Sonuç: LHH erişkinlerde nadir görülen bir histiositik hastalıktır. Ayırıcı tanıya çok dikkat etmek gerekmektedir. Multisistemik hastalığı olanlarda kemoterapi tercih edilmelidir.

PRİMER PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ

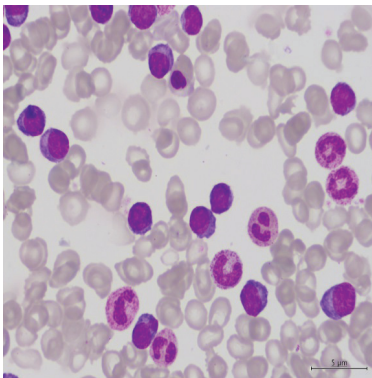
Sinan Demircioğlu

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

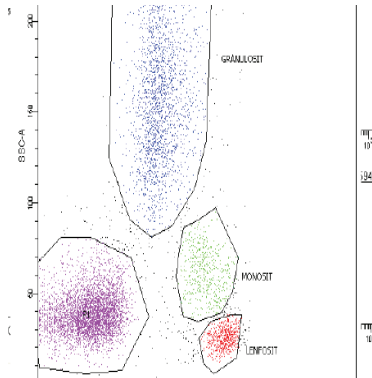
Giriş: Plazma hücreli lösemi (PHL) tüm plazma hücre diskrazilerin %1-2'sini oluşturmaktadır. PHL, periferik kanda %20'nin üzerinde plazma hücresi görülmesi ve mutlak plazma hücre sayısının $2 \times 10^9/L$ üzerinde olması olarak tanımlanmaktadır (1). PHL, multiple myelomun (MM) transformasyonu sonucu oluşacağı gibi (sekonder PHL), MM öyküsü olmaksızın de novo da ortaya (primer PHL) çıkabilir. Primer PHL (PPHL), klinik ve biyolojik olarak MM'den ayrılır. PPHL daha genç yaşta ortaya çıkar, ekstremiteler hastalık daha sık görülür ve agresif seyreder (2). Genç yaşta tanı koyduğumuz primer PHL olgusunu sunduk.

Vaka: Yirmi yedi yaşında kadın hasta altı aydır olan nefes darlığı, halisizlik, kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. Romatizmal kapak hastalığı nedeniyle altı ay önce triküspit kapağa ring anüloplasti yapıldığı öğrenildi. Genel durum kötü, konfüze idi. Dispne, taşipne, taşikardi, hipotansiyon, juguler venöz venlerde dolgunluk, akciğerde raller, hepatomegali, karın içinde ascit, pretibial ödem saptandı. Başvuruda lökosit sayısı $54.000/\mu L$, nötrofil sayısı $22.700/\mu L$, lenfosit sayısı: $11.970/\mu L$, monosit sayısı: $13.340/\mu L$, trombosit sayısı $114.800/\mu L$, hemoglobin $7,68 g/dl$, ürik asit $15,5 mg/dl$, kreatinin: $2,22 mg/dL$, LDH: $562 U/L$ saptandı. Periferik yaymasında %60 civarında küçük, çekirdeği ekzantirik yerleşimli plazma hücreleri izlendi (Resim 1). Akciğer ödemi tedavisi başlandı, kreatinleri artması ve idrar çıkışı olmaması üzerine günlük hemodializ yapıldı. Lökosit sayısı birkaç gün içinde $145.500/\mu L$ 'ye yükseldi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi yapıldı. Aspirasyon incelemesinde %60-70 civarında plazma hücresi infiltrasyonu izlendi. Flow-sitometri de %24 granülosit, %5 monosit, %6 lenfosit izlendi. Debris bölgesinde %62 civarında CD3(-), CD5(-), CD7(-) CD13(-), CD14(-), CD19(-), CD33(-), CD34(-), CD56(-), CD235(-), HLADR(-), CD38(+), CD138(+) olan popülasyon izlendi (Resim 2). IgG: $2,62 g/l$, IgA: $0,265 g/l$, IgM: $0,185 g/l$, serum serbest hafif zincir kapp $9,33 mg/L$, lambda $3090 mg/L$, kapp/lambda oranı $0,003$ saptandı. Protein elektroforezinde gama bandı izlenmedi. Hastada plazma hücreli lösemi düşünüldü. Lökoferez yapıldı. Lökoferez sonrası lökosit sayısı $91.000/\mu L$ 'ye düştü. Bortezomib ve deksametazon başlandı. Birinci kemoterapi sonrası böbrek yetmezliği düzeldi. Lökosit sayısı, trombosit sayısı normale döndü. Genel durumu düzelen hastanın ikinci küründen itibaren tedaviye siklofosfamid eklendi. Hastanın halen VCD kemoterapisi devam etmektedir. Kemoterapi sonrasında otolog kök hücre yapılması planlanmıştır.

Tartışma: PPHL'nin prognozu, son yıllarda yeni ajanların kullanıma girmesiyle kısmen iyileşmiş olsa da, hala kötüdür (3). Yaşlı hastalarda ortalama sağkalım 1-2 yıl iken, kök hücre nakli olabilen hastalarda ortalama sağkalım üç yıldır (4-5). Mevcut veriler uygun hastalar için ilk basamak indüksiyon tedavisi olarak bortezomib bazlı kombinasyonların kullanımını desteklemektedir. Hiper-CVAD-VD veya VTD / VRD-PACE gibi agresif kemoterapi rejimlerinin bortezomib \pm talidomid / lenalidomid ile kombinasyonu genç hastalarda düşünülebilir, ancak bunların üstünlükleri hakkında kesin kanıt yoktur (2).



Resim 1:
Plazma
hücreleri



Resim 2:
Debris bölgesinde
%62 civarında
plazma hücre
popülasyonu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PARANTERAL DEMİR TEDAVİSİ VERİLEN HASTALARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Nurhan Bilen^{1*}, Mehmet Sarıaydın¹

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Adıyaman

Amaç ve kapsam:Demir eksikliği anemisi tüm dünyada yaygın olan, 2 milyardan fazla insanı etkileyen bir halk sağlığı problemidir. Gelişmiş batı ülkelerinde bile toplumdaki sıklığı % 18 gibi oldukça yüksek rakamlara ulaşmaktadır (1). Tanısı kan sayımı, serum ferritin düzeyi, serum demiri ve total demir bağlama kapasitesinin ölçümü gibi oldukça basit testlerle konulabilmektedir (2). Tedavide oral ferröz (+2) değerlikli demir tuzları tercih edilmelidir. Ancak; oral tedavi intolerasyonu veya bazı klinik durumlarda paranteral tedavi tercih edilmelidir (3). Literatürde farklı hasta grupları üzerinde paranteral demir tedavilerinin anemi üzerine etkinlik çalışmaları bulunmakta ancak ek sistemik hastalığı olmayan normal populasyon ile ilgili yeterli bulunmamaktadır (4,5). Biz bu çalışmamızda paranteral demir replasmanı endikasyonu olan hastalarda yapılan tedavinin etkileri etkinlikleri açısından bir farklılık olup olmadığını gözlemsel prospektif bir çalışma dizaynı ile rutin laboratuvar testlerini kullanarak 1. ve 3. aydaki değerlendirmeler ile karşılaştırmayı amaçladık.

Gereç ve yöntem: Çalışma prospektif gözlemsel bir çalışma olarak planlanmıştır. Mart 2018 ve Ağustos 2018 tarihleri arasında Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim araştırma hastanesi iç hastalıkları polikliniğine çeşitli nedenler ile başvuran 18-65 yaş aralığında, paranteral demir tedavisi endikasyonu olan hastalar dahil edildi. Demir eksikliği nedeni kronik böbrek yetmezliği, gastrointesitinal sistem malignitesi, gebelik, kronik kalp yetersizliği olanlar ve paranteral demir preparatlarına alerjisi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastalara verilecek paranteral demir (*Hedef Hb - Mevcut Hb*) x *vücut ağırlığı* x 2,2 miktarına ek olarak erkeklerde 1000 mg, kadınlarda 600 mg depo demiri formülü (3) ile hesaplandı. Bir gruba demir karboksimaltoz (DK) diğer gruba ise demir sükroz (DS) verildi. Hastalar tedavi öncesi ve tedavinin 3. ayında rutin testler ile değerlendirildi. Elde edilen veriler istatistiksel analizler ile değerlendirildi.

Bugular: Çalışmaya dahil edilen hastaların 1'i erkek 115'i bayandı. 56 hasta DS, 60 hasta ise DK grubundaydı. Gruplar arasında yaş, cinsiyet, tedavi öncesi demir, TDBK, Hb, HTC, MCV, Ferritin düzeyleri açısından istatistiksel anlamlı fark yoktu ($p>0,05$) (Tablo 1). Tedavi sonrası her iki grupta da Hb, HTC, Ferritin, Demir, MCV değerlerinde istatistiksel olarak belirgin anlamlı artış, TDBK istatistiksel anlamlı azalma tespit edildi ($p<0,000$). Gruplar arasındaki tedavi etkinliği açısından gruplar arasında yapılan değerlendirmede Tedavi öncesi ve sonrası arasındaki HTC ($p=0,101$), MCV($p=0,253$), Demir ($p=0,251$), Ferritin ($p=0,106$) düzeyleri farklı açısından iki grup arasında istatistiksel anlamlı bir fark tespit edilemedi. Bununla birlikte DK tedavisi ile Hb düzeyindeki artış miktarı ($p=0,02$) ve TDBK'indeki azalma ($p=0,001$) DS tedavisine göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek etkinlik gösterdiği tespit edildi.

Tartışma ve sonuç: Her iki paranteral demir preparatında oldukça iyi tolere edildiği ve Hb, HTC, MCV, Demir ve Ferritin gibi demir parametrelerinde etkin düzelme sağladığı tespit edildi. Hastalarda hedef olan normal Hb değerlerine ulaşılmasında etkinlikleri bir kez daha gösterildi. Bununla birlikte DK maltoz grubunun başlangıç değeri DS grubuna göre istatistiksel olarak anlamlılık düzeyinde olmasada daha düşük (Sırası ile $9,18\pm 1,44$ vs $9,74\pm 1,6$ $p=0,053$) olmasına rağmen çalışma sonunda elde edilen Hb miktarındaki istatistiksel anlamlı artıştaki ve TDBK miktarındaki istatistiksel anlamlı azalma tedavi etkinliği açısından DK nin DS den daha üstün olduğunu çalışmamızda göstermiştir.

Anahtar kelimeler:Demir eksikliği anemisi, paranteral demir tedavisi



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Tablo 1: Tedavi başlangıcı önesinde hastaların bazal kan sayımı ve demir parametreleri ve gruplar arası karşılaştırma

Kan parametreleri	Tedavi Grupları	N	Mean	Std. Deviation	p
Hemoglobulin Gr/dL	Demir sukroz	56	9,74	1,64	0,053
	Demir karboksimaltoz	60	9,18	1,44	
HCT%	Demir sukroz	56	32,40	4,06	0,127
	Demir karboksimaltoz	60	31,29	3,68	
MCV FL	Demir sukroz	56	71,40	10,11	0,728
	Demir karboksimaltoz	60	70,79	8,59	
Demir Mg/dL	Demir sukroz	56	38,57	71,71	0,081
	Demir karboksimaltoz	60	21,78	16,81	
Total Demir Bağlama Kap	Demir sukroz	56	392,24	100,35	0,457
	Demir karboksimaltoz	60	404,50	75,36	
Ferritin Mg/dl	Demir sukroz	56	5,73	12,97	0,469
	Demir karboksimaltoz	59	4,42	4,98	



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

NADİR HASTALIKLARDAN LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZİS'E AIT İKİ OLGU SUNUMU

Ayşenur Çırak², Elif Nur Karaoğlu², Leylagül Kaynar¹, Bülent Eser¹, Serhat Çelik¹, Zeynep Tuğba Güven¹, Ali Ünal¹, Özlem Canöz³

¹:Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

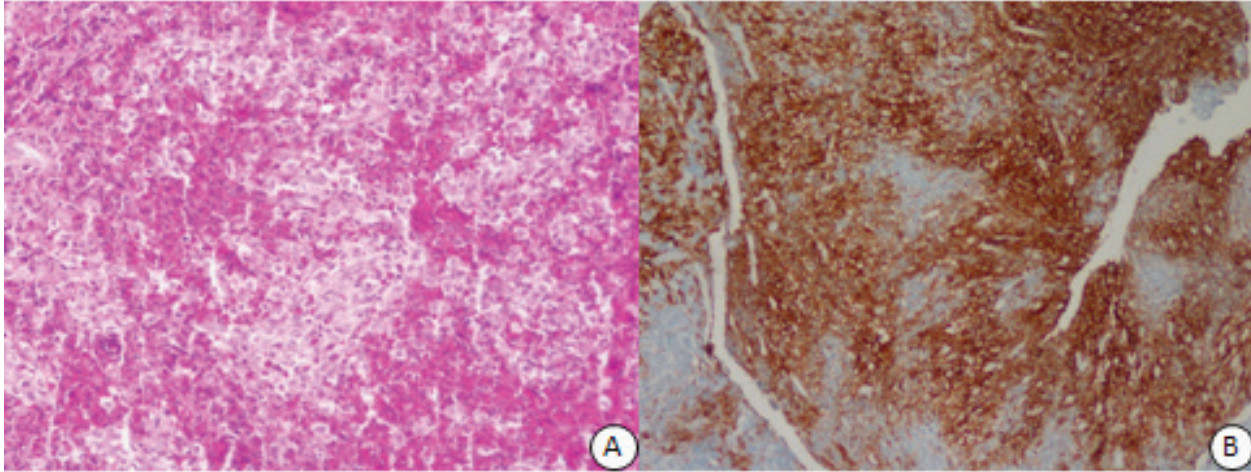
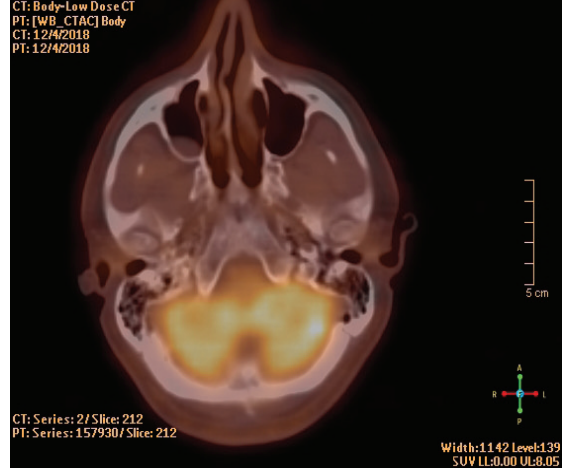
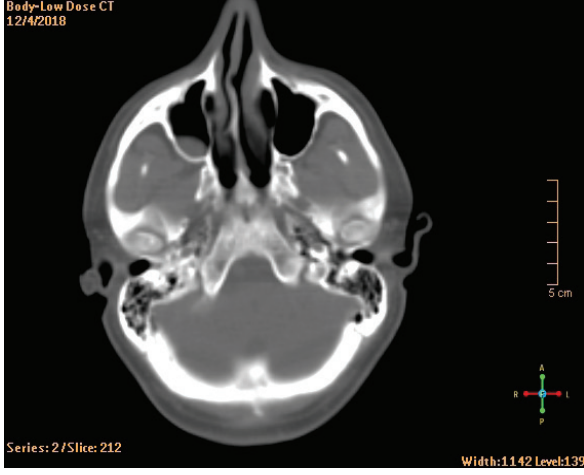
²:Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

³:Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Özet: Langerhans hücreli histiyositozis (LHH) ; Langerhans hücre fenotipindeki hücrelerin çeşitli dokularda toplanarak hasara neden olduğu reaktif bir tablodur. LHH lokal ve yaygın olarak deri, kemik, akciğer, karaciğer, lenf nodları, mukokütanöz dokular ve endokrin organlar gibi çeşitli dokularda birikmesi sonucunda hasara neden olabilir. Bu yazıda erişkin yaş başlangıçlı, lokal ve multisistemik tutulumu olan, iki ayrı LHH vakası anlatılmıştır.

Giriş: LHH; nedeni bilinmeyen, atipik histiyositlerin lokal veya yaygın olarak deri, kemik, akciğer, karaciğer, lenf nodları, mukokütanöz dokular ve endokrin organlar gibi çeşitli dokularda birikmesi sonucunda hasara neden olan bir hastalık grubudur (1,2). Langerhans hücreli histiositoz (LHH), CD1a, langerin ve S100 proteini eksprese eden ve Birbeck granülleri varlığı gösterilen Langerhans tipi hücrelerin klonal neoplastik proliferasyonudur(3) Her yaş grubunda görülmekle beraber özellikle 1-3 yaş aralığında hastalığa daha fazla rastlanır, çocukluk çağında klonal bir hastalık olduğu gösterilmiştir (4,5). Erkeklerde kadınlardan 2 kat daha sık olup genel popülasyonda görülme sıklığı 0,5 – 4,5 / milyondur (2,3). LHH'nin kesin tanısı, etkilenen dokunun patolojik incelemesi ile konur. Prognoz sıklıkla mükemmeldir, bununla beraber, "risk organları" olan hematopoetik sistem, karaciğer ve/veya dalak tutulumu olması durumunda ise kötüdür. Tedavi, hastalığın bulunduğu organ sistemine, lezyonların yaygınlığına ve özgül organ fonksiyon bozukluğunun varlığına göre planlanır (6) Burada, otuz dokuz (39) yaşında dış kulak yolunda LHH tanısı alan, ve 32 yaşında multisistemik LHH tanısı alan 2 ayrı nadir vaka radyolojik ve patolojik bulgularla anlatılmıştır.

Olgu Sunumu I: Otuz dokuz yaşında bilinen hipertansiyon tanısı olan erkek hasta, sağ kulakta ağrı şikayeti nedeniyle kulak burun boğaz (KBB) polikliniğine başvurmuştu. Fizik muayenede; dış kulak yolunda timpanik membran önünde granülasyon dokusu benzeri kitle görülmüştü. Laboratuvar tetkiklerinde; beyaz küre: 10,01 10³/µL, hemoglobin 16,2 g/dL, platelet sayısı 240.000/mm³ olarak saptandı. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisi (BT) istendi. Sonucu; bilateral dış kulak yolları açık ve normal, bilateral mastoid hücreler, mastoid antrum aerasyonları açık ve normal, sağda malleolus komşuluğundan başlayarak epitimpanyuma uzanım gösteren petözapeks düzeyinde fasiyal sinir ile ara planları seçilemeyen (invaze) yumuşak doku artımı, solda orta kulak kemikçik zinciri, orta kulak boşluğu ve bilateral iç kulak yapıları normal şeklinde raporlandı. Alınan insizyonel biyopsinin patoloji sonucu Langerhans Hücre Histiyositozu olarak raporlandı. Pozitron emisyon tomografisi; her iki dış kulak yoluna uyan alanda bilgisayarlı tomografide net anatomik karşılığı izlenen belirgin hipermetabolik odak gözlenmemiştir şeklinde raporlandı. Hastaya çekilen kranial ve hipofiz manyetik rezonans tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Hastada hematoloji konseyi tarafından sistemik tutulum olmadığına karar verildi. Orta kulakta lokalize lezyon, internal karotis arterin kemik duvarını ve fasiyal sinirin timpanik segmentinin kanalını erode ettiği için cerrahi olarak riskli olabileceği, radyoterapinin yıllar sonra sekonder malignite yapabileceği hastanın yaşı göz önünde bulundurulacak, öncelikle sistemik steroid ve antibiyotik tedavisi verilmesine ve klinik takiplerinde (tedavi sonrası 1. ayda) kontrastlı MR ve BT ile lezyon boyutları yeniden değerlendirilmesine karar verildi.

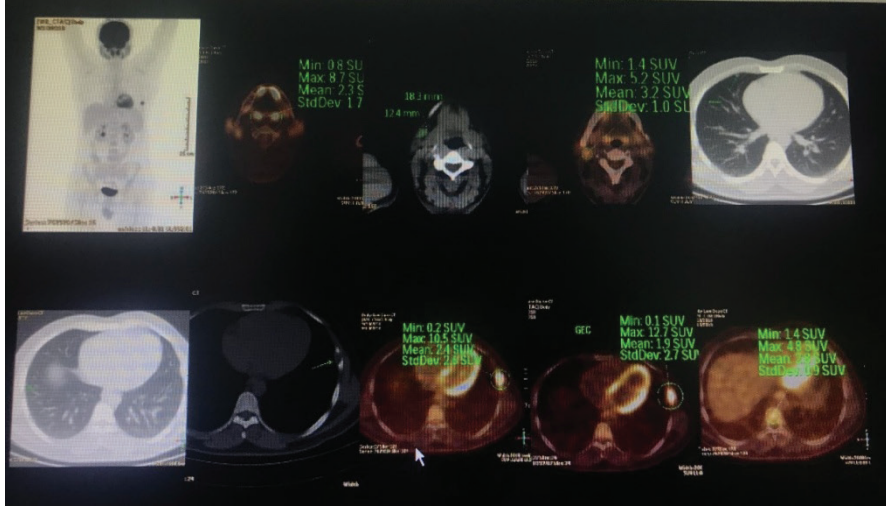


A- Oval yuvarlak, çentikli nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı langerhans hücreleri, çevrede yaygın eozinofil lökositler, H&E, X 40

B- CD1a pozitif langerhans hücreleri, immünohistokimya, x200

Olgu sunumu II: 32 yaşında bilinen kronik hastalığı ve ilaç kullanımını olmayan hasta, sol aksillada ağrı şikayeti ile başvurmuştu. Fizik muayene bulguları normaldi. Laboratuvar tetkikinde; beyaz küre $5,83 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobün 17,2 g/dL, platelet sayısı $201 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, nötrofil $3,6 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, lenfosit $1,58 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, monosit $0,42 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, eozinofil $0,18 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, bazofil $0,05 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, AST 22 u/L, ALT 26 u/L, albümin 5,15 g/dL, Vitamin B-12 186,2 pg/mL, folik Asit 9,01 ng/mL, ferritin 54,95 ng/mL idi Pet BT; Bilateral palatin tonsillerde yoğun hipermetabolizma, varlığı, bilateral servikal zon 1 ve sağda daha belirgin olmak üzere bilateral servikal zon 2 de büyüğü 18×12 mm boyutunda orta düzeyde hipermetabolik aktivite gösteren multipl lenf nodları ile sol 5. kosta anterolateral yüzünde izlenen ve kostada osteolitik ekspansiyone neden olan hipermetabolizma (primer malign süreç?, metastaz?) şeklinde raporlandı Hastadan yapılan sol 5. kosta eksizyonel biyopsis patoloji raporu; Langerhans Hücre Histiositozu (Eozinofilik Granülom) şeklindeydi. Sol servikal 2. zondan lenf nodu eksizyonu yapıldı, patoloji raporu; Fokal Langerhans Hücre İnfiltrasyonu Gösteren Lenf Nodu şeklinde raporlandı Hastadan hipofizer tutulum? ile istenen hipofiz MR; adenohipofiz bez yüksekliği orta hatta 3mm, sellar kavite ap çapı 13mm, kontrast enjeksiyonu sonrasında patolojik kontrast tutulumu, yer kaplayıcı oluşum yok, infundibulum kalınlığı normal, Bilateral kavernöz sinüsler simetrik ve normal, Sol intenal karotis arter kavernöz segment içerisinde santralde sinyal void kaybı, optik kiazm simetrik ve normal görünümde şeklinde raporlandı İnternal karotis arterde sinyal kaybı olması nedeniyle yapılan BT-Anjiyografi görüntülemesinde; arkus aorta ve arkus aortadan çıkan ana vasküler yapılar normal,

Her iki vertebral arter çıkış ve trasesi normal, baziller arter doluşu normal, her iki ana karotid arter normaldir. Her iki distal karotid arter doluşları ile ön ve orta serebral arterler normal, kranial kesitlerde parsiyel empty sella ile uyumlu görünüm şeklinde raporlandı Poliüri, polidipsi yoktu Mevcut durumla hasta hematoloji konsey toplantısına çıkartıldı, multisistemik LHH nedeniyle Vinblastin tedavisine başlanarak takibe alındı



- Sol 5. Kosta anterolateral yüzünde yoğun hipermetabolizma gösteren odak (SUV max:10.5)
- Bilateral servikal zon 1 ve 2'de multipl lenf nodları (SUV max:5.2)
- Bilaetral palatin tonsillerde hipermetabolizma (SUV max:8.7)

Tartışma: LHH, Langerhans hücre fenotipindeki hücrelerin çeşitli dokularda toplanarak hasara neden olduğu reaktif bir tablodur.LHH hücrelerinin karakterizasyonu tanıda anahtar rol oynar. Bunlar; oval şekli, yaklaşık 10-15 µm boyutu, ince kromatin ağına sahip oluklu, katlantılı, çentikli veya lobule çekirdeğinin, farkedilemeyen bir çekirdekçığı ile ince nükleer membranın mevcudiyetidir. Sitoplazma orta derecede yoğun ve hafif eozinofiliktir. EpidermalLangerhans hücreleri veya dermalperivasküler hücrelerden farklı olarak, LHH'ler oval şekillidir ve dendritik hücre çıkıntılarında yoksundur. Bazen, Charcot-Leiden kristallerinden zengin, santral nekroz içeren eozinofilikabselerbulunabilir(1). Daha eski tarihlerde Hashimoto-Pritzker hastalığı (HPD), eozinofilikgranülom (EG), Hand-Schuller-Christian hastalığı (HSC) ve Letterer-Siwe hastalığı (LSD) olarak isimlendirilen 4 farklı klinik tablodan oluşmaktayken, ortak immüno-lojik özellikleri nedeniyle artık bu hastalıklara genel olarak 'Langerhans hücreli histiyositoz' adı verilmektedir (7). Hastalığın patogenezinde genetik nedenler, immün sistemdeki disregülasyon, viral enfeksiyonlar (HHV-6, CMV, parvovirüs) suçlanmaktadır (8).LHH Çalışma Grubu'nun organ tutulumuna göre yaptığı sınıflamada hastalık, tek sistem ve multisistemtutulumlu olarak 2 ana grupta incelenmiştir LHH'de tek organ tutulumu en sık kemik iken ikinci sırada deri olarak bildirilmektedir (9). Tek sistem LHH tedavisinde;tek ajan prednizon, vinblastin ve prednizon kombinasyonu, kemik lezyonlarının küretajı ve cilt lezyonları için topikal tedaviyi içermektedir (10,11)Multisistem LHH tedavisinde ise radyoterapi, vinblastin- prednizon, kladribin, sitarabin, klofarabin,vinkristin uygun kombinasyonlarla, indüksiyon ve/veya ikinci basamak tedavi planlarıyla verilebilir (12)Hastalığın seyrinde, özellikle multisistemik tutulumu olanlarda radyoterapi ve kemoterapi sonrası sekondermalignitegelişme riski artmaktadır (13). Egeler ve ark. 91 LHH hastasının 39'unda lenfoma, 22'sinde lösemi, 30'unda solid organ tümörleri geliştiğini bildirmişlerdir (14).LHH; erişkin yaşta nadir görülüp kemik, cilt ve akciğer de gözlenir. Lokal ya da sistemik tutulum ile seyredabilmekte ve bu durum hastalığın tedavisini değiştirebilmektedir. Bu nedenle atipik semptomları olan genç erişkin hastalarda LHH unutulmaması gereken önemli bir hastalıktır.

Anahtar Sözcükler:Langerhans hücre,erişkin başlangıç, dış kulak yolu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ESANSİYEL TROMBOSİTEMİLİ OLGUDA KALRETİKÜLİN TİP II SOMATİK MUTASYONU

Gonca Gulbay^{1*}, Mehmet Ali Erkurt²

¹ İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı

² İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Esansiyel trombositemi (ET), polisitemia rubra vera, primer miyelofibrozis philadelphia kromozomu negatif olan klasik miyeloproliferatif neoplaziler olarak sınıflandırılmaktadır. (1). *JAK2* V617F mutasyonunun tanı ve tedavide yer alması ile birlikte philadelphia kromozomu negatif miyeloproliferatif neoplazilerin (MPN) moleküler patogeneğinde önemli gelişmeler sağlanmıştır. ET olguları, %50-60 *JAK2* V617F ve % 3-5 oranlarında thrombopoietin receptor (*MPL*) kodlayan gen mutasyonlarını taşımaktadır. Son yıllarda tanımlanan kalretikülin (*CALR*) gen mutasyonları *JAK2*'yi takiben miyeloproliferatif neoplazilerde sıklıkla görülen mutant genlerdendir (2,3).

Vaka Sunum: Hastamız 45 yaşında bir erkek T.C vatandaşı. Göğüs ağrısı, solunum güçlüğü ve ekstremitelerde hafif ödem olup diğer hayati bulguları ve fizik muayenesinin geri kalanı normaldi. Temel laboratuvar bulguları referans oranlarında olmakla birlikte lökosit sayısı $15.0 \times 10^9/L$ ($4.3-10.3 \times 10^9/L$) ve trombosit sayısı $1066 \times 10^9/L$ ($150-400 \times 10^9/L$) 'dir. Hemogloblin düzeyi ise 12.1 g/dL 'dir. Abdominal ultrasonda splenomegali ($14.3 \times 7.1 \times 6.3 \text{ cm}$) belirgin düzeydedir. Kemik iliği biyopsisinde 80% cellularity, büyük lobluların kümelendiği megakaryotik hiperplazi dikkate değer orandaydı. Fibroz görülmemiş olup ve blastlarda artış yoktur. Sonuçlar, esansiyel trombositemi ile uyumludur.

Tartışma ve Sonuçlar: *CALR*, hücre çoğalması, apoptoz ve immün yanıtlarda önemli rol oynar. *CALR* geni insan 19. kromozomunda yerleşmekte toplam 9 ekzon içermektedir. *CALR* mutasyonlarının hepsi ekzon 9'da lokalizedir. Olguların %80'inde en sık iki mutasyon, del52 (*CALR* del52/Type I; c.1092_1143del; L-367fs*46) ve ins5'dir (*CALR* ins5/Type II; c.1154_1155insTTGTC; K385fs*47). *CALR* mutasyonu, *JAK2* V617F ve *MPL* ekzon 10 mutasyonu olmayan ET, PMF ve ET dönüşümlü miyelofibrozisli olguların yaklaşık %15-24'inde bulunmaktadır (3, 4). ET'li hastalarda *CALR* mutasyonu ile yüksek trombosit sayısı ve düşük hemogloblin sayısı arasında ilişki bulunmuştur. Bunun yanında *CALR* mutasyonu taşıyan ET'li hastalarda *JAK2* mutasyonu taşıyanlara göre daha düşük lökosit sayısı bulunmaktadır (5).

Sonuç olarak, esansiyel trombositemi miyeloid hücre serisindeki artış ile karakterize olup nedenleri tam olarak bilinmemektedir. Fakat yapılan moleküler genetik araştırmalar bu tip malignitelerin, büyük çoğunlukla olağandışı klonal, genetik anomaliler sonucu ortaya çıktıklarını göstermiştir. Daha fazla sayıda hasta ile yapılacak prospektif çalışmalar, farklı *CALR* mutasyonlarının esansiyel trombositemi üzerine etkisini anlamayı ve hastalıkların yönetiminin daha iyi yapılmasını sağlayacaktır.

Anahtar kelimeler: Kalretikülin, esansiyel trombositemi, mutasyon



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BİR TOPLUM SAĞLIĞI SORUNU OLARAK NÜTRİSYONEL ANEMİ: RETROSPEKTİF ARAŞTIRMA

Naim Ata^{1*}, Serdal Korkmaz²

¹ T.C. Sağlık Bakanlığı, Kamu Hastaneleri Genel Müdürlüğü, Ankara, Türkiye

² Kayseri Şehir Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye.

Özet: Amaç: Anemi, dünyadaki en önemli sağlık sorunlarından biridir. Anemi nedenleri; (a) nütrisyonel anemiler, (b) kronik hastalık anemisi ve (c) herediter bozukluklar sonucu gelişen (örn; talasemiler) anemiler olmak üzere kabaca 3 geniş başlık altında toplanabilir. Bu bağlamda nütrisyonel anemiler en sık görülen tiptir. Bu çalışmanın amacı, erişkinlerde nütrisyonel eksikliğe bağlı anemi prevalansını değerlendirmektir.

Gereç ve yöntem: Çalışmaya, Kayseri İli Kayseri Şehir Hastanesi Hematoloji polikliniğine Ocak 2013 ile Ocak 2019 tarihleri arasında başvurmuş, anemi tanısı almış 18 yaş ve üzeri 16756 hasta dahil edilmiştir. Anemi tanısı konulurken Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) kriterleri baz alınmıştır. Hastane arşivi geriye dönük olarak taranmış ve hemogram değerleri yanısıra ferritin, vitamin B12 ve folik asid değerleri kaydedilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 16756 (Kadın/Erkek: 9193/7563) hastanın yaş ortalaması 39 (sınır: 18-86) idi. Anemi sıklığı %14 olarak bulundu. Demir eksikliği anemisi, tüm anemik hastaların %11.7'ini (1960) oluşturmaktaydı. Vitamin B12 eksikliği anemisi tüm anemik hastaların %6.2'ini (1038) ve folik asid eksikliği anemisi de %4.0'ünü (670) oluşturmaktaydı. Erkeklerde demir eksikliği anemisi en sık 51-64 yaşları arasında görülürken, kadınlarda en sık 31-50 yaş aralığında görüldü. Hem vitamin B12 eksikliği hem de folik asid eksikliği anemisi ise her iki cins için en sık 31-50 yaş aralığında görüldü.

Tartışma ve sonuç: Gelişmiş ülkelerde demir eksikliği anemisinin prevalansı % 2-5 iken, vitamin B12 ve folik asid eksikliğine bağlı anemiler ise daha az sıklıkta görülmektedir. Çalışmamızda da demir eksikliği anemisi en sık görülen anemi olarak bulunmuştur. Nütrisyonel anemilerin önemi gelişiminin engellenebilir ve kolaylıkla geriye döndürülebilir olmasından kaynaklanmaktadır. Bu nedenle de önemli bir halk sağlığı sorunudur. Gelişmiş ülkelerde sağlık otoriteleri, düzenledikleri çeşitli programlar ile halk eğitimi yaparak ve hali hazırda satılan çeşitli gıdalar içerisinde bu mikro besinleri takviye ederek hem nütrisyonel eksikliği hem de anemi gelişimini önlemeye çalışmaktadır. Ülkemizde de bu ve benzeri önlemlerin alınması ile nütrisyonel anemi gelişimi önlenir. Ayrıca, ulusal düzeyde uygulamaya geçirilecek benzer bir çalışma ile tüm popülasyonda nütrisyonel anemi sıklığı belirlenebilir ve nedenler ortaya konabilirse, anemi gelişimini önlemeye yönelik alınacak önlemlerin boyutu ve kapsamı da netleşmiş olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Anemi, demir eksikliği, vitamin B12 eksikliği, folik asid eksikliği, sıklık



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU YAPILAN MULTİPLE MİYELOMA HASTALARINDA FLUDARABİN + BUSULFAN + ANTİ TİMOSİT GLOBULİN HAZIRLAMA REJİMİ İLE SİKLOFOSFAMİD + TOTAL VÜCUT IŞINLAMASI HAZIRLAMA REJİMİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Tuğçe Nur Yiğenoğlu

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji EAH Kemik İliği Nakil Ünitesi

Amaç: Son 10 yılda nüks Multiple Miyelomada (MM) tedavi seçeneklerine çok sayıda yeni ajanlar katılmıştır. Yeni ajanlarla tedavi edilen hastalarda, bu ajanlara hiç maruz kalmayan hastalarla karşılaştırıldığında nüksten itibaren genel sağkalımda iyileşme gözlenmiştir [1]. Bununla birlikte, yeni ajanlarla dahi bazı hastalarda zamanla direnç gelişir ve tekrarlayan nüksler yaşanmaya devam eder. Allojenik kök hücre nakli (AKHN), yüksek riskli sitogenetik özellik taşıyan ve otolog kök hücre nakli (OKHN) sonrası erken dönemde nüks olan fit hastalar için potansiyel küratif seçenek oluşturur [2]. Çalışmamızda merkezimizde AKHN yapılan MM hastalarının verilerinin incelenmesi hedeflendi.

Yöntem: 2009-2017 yılları arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde AKHN yapılan 9 hastanın verileri geriye dönük olarak analiz edildi. 6 hastada hazırlama rejimi olarak Fludarabine (30mg/m² D-10—D-5 arası), busulfan (2 gün 6 saatte bir 0.8 mg/kg) ve tavşan ATG (2.5 mg/kg/gün) kullanılırken 3 hastada Siklofosfamid (D-6, D-5, D+3, D+4. günlerde 50mg/kg/gün) ve TBI (total vücut ışınlaması) (D-3, D-2, D-1. günlerde 2*1 Gy/gün) kullanıldı.

Bulgular: Hazırlık rejimi olarak Siklofosfamid TBI alanlarda medyan nötrofil ve trombosit engraftman süreleri sırasıyla 15 gün ve 13 gün iken fludarabin busulfan ATG alanlarda sırasıyla 16 gün ve 13 gün olarak saptandı. Hazırlık rejimi ile trombosit ve nötrofil engraftman süreleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı (sırasıyla p:0.821 ve p: 0.603). Nakil sonrası median PFS ve OS; Siklofosfamid TBI verilen grupta sırasıyla 4 ay ve 6 ay iken Fludarabin Busulfan ve ATG verilen grupta sırasıyla 18 ay ve 69 aydı. Fludarabin Busulfan ve ATG verilen grupta Siklofosfamid TBI verilen gruba göre anlamlı olarak daha uzun PFS ve OS elde edildi (sırasıyla p:0.048 ve p: 0.0473). Fludarabin Busulfan ve ATG alan hastaların birisinde Grade 2 akut karaciğer Graft versus host hastalığı (GVHH) birisinde ise grade 2 akut cilt GVHH gelişirken kronik GVHH görülmedi. Siklofosfamid TBI alan hastaların hiçbirinde akut yada kronik GVHH görülmedi.

Sonuç: Azaltılmış yoğunluklu ve non myeloablative hazırlama rejimlerinin kullanılması, destek tedavilerindeki iyileşmelerle AKHN relaps refrakter MM hastalarında potansiyel küratif bir tedavi seçeneği olmuştur.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MANTLE CELL LENFOMA TANILI HASTALARDA Kİ- PROLİFERASYON İNDEKSİ VE BETA-2 MİKROGLOBULİN DÜZEYİNİN SAĞKALIM ÜZERİNE ETKİSİ

**Mehmet Ali Uçar¹, Simten Dağdaş², Murat Albayrak³, Osman Şahin³, Funda Ceran²,
Mesude Falay², Gülsüm Özet^{2*}**

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji B.D.

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji B.D.

Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji B.D.

Amaç: Mantle hücreli lenfoma (MCL), Tüm lenfomaların %4'ünü oluştururken yıllık görülme sıklığı 2-3/100000'dir. Hastalar genellikle ileri evrede tanı alır. Medyan tanı yaşı 60-65 olup Olguların üçte birinde B semptomları görülür. MCL tanısı lenf nodu, doku veya kemik iliği biyopsisi ile konur, t (11,14) varlığı tanıya yardımcıdır. SOX11 varlığı da önemli bir tanısal belirteçtir^{1,2}. Yüksek beta-2 mikroglobulin ve Ki-67 proliferasyon indeksi, agresif seyir ile yakından ilişkilidir. MIPI hastalığa özgü ilk prognostik skorlama sistemidir. MIPI skorlama sisteminde kötü sağ kalımı öngören parametreler; yüksek yaş, kötü performans skoru Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG), yüksek LDH ve tanı anında yüksek beyaz küre sayısı olarak belirlenmiştir. MIPI skorlamasına, Ki-67 proliferasyon indeksi eklenerek biyolojik MIPI (MIPI-B) skoru elde edilir, MIPI-B sağ kalım hakkındaki öngörüü artırabilmektedir^{4,5}. Bu çalışmadaki amacımız, Türk toplumunda MCL tanılı hastalarda prognoz tayininde ki-proliferasyon indeksi ve beta-2 mikroglobulin düzeyini sağkalım üzerine etkisini araştırmaktır.

Gereç ve yöntem: Çalışma 2008-2017 yılları arasında Mantle cell lenfoma tanısı alan 18 yaş üzeri toplam 54 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik verileri yanında, kronik hastalıklar ve eşlik eden komorbiditeleri de kayıt altına alındı. Araştırma popülasyonu MCL tanısı ile izlenen 35 erkek ve 19 kadın olmak üzere 54 hastadan oluşmaktadır.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 62,2±12,1 idi. Ölen hastalarda ortalama yaş ve kadın oranı yüksek gözlenmekle birlikte sağ kalım ile ilişki göstermedi. Tanı yeri ve mortalite arasında anlamlı bir ilişki olmaksızın hastaların büyük çoğunluğunda tanı yeri lenf nodu idi. Ölen hastalarda ortanca Beta2 mikroglobulin (5,7 vs 2,8) düzeyi yüksek saptandı (p<0,05) ve mortalite için bir risk faktörü olarak belirlendi (p<0,05). Ölen hastalarda B semptom varlığı (%100 vs 26,7), yüksek saptandı ve mortalite için bir risk faktörü olarak belirlendi (p<0,05). Ölen hastalarda ortanca Kİ proliferasyon index düzeyi (70 vs 22,5), sağ kalan hastalara kıyasla yüksek saptandı.

Tartışma: MCL hastalarında tedaviye yanıtı öngörmeye yardımcı olacak ve hastaların prognoz tayininde kullanılmak üzere 2008 yılında MIPI skoru geliştirilmiştir ve daha sonra bu skora ki-67 proliferasyon indeksinin eklenmesi ile MIPI-B skoru elde edilmiştir. Yapılan çalışmalarda her iki skorun da MCL hastalarında prognoz tayininde oldukça yol gösterici olduğu görülmüştür^{1,2}. Bizim çalışmamızda ölen hastalarda ortanca Beta2 mikroglobulin düzeyi yüksek saptandı ve mortalite için bir risk faktörü olarak belirlendi (p<0,05). MCL hastalarında beta-2 mikroglobulinin değerlendirildiği bir çalışmada, beta-2 mikroglobulinin tümör yükü ve ileri evre hastalıkla ilişkili olduğu bildirilmiştir. Hastalarımızdaki ki-proliferasyon index düzeyi değerlendirildiğinde, Ölen hastalarda ortanca ki-proliferasyon index düzeyinin yüksek olduğu saptandı³. Çalışmamızda elde ettiğimiz veriler MCL'de yapılmış diğer prognostik çalışmalar ile uyumluydu. Ki-proliferasyon indeksi ve beta-2 mikroglobulin düzeyi yüksek MCL hastalarında yüksek doz kemoterapi, olog kök hücre nakli ve yeni ajanlar göz önünde bulundurulmalıdır^{4,5}.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Sonuçlar: Bu grup hastalar relaps-refrakter seyir açısından yakından izlenmelidir. Elbette daha iyi sonuçlar elde edebilmek için, yaş, evre, prognostik skor, performans ve tedavi açısından randomizasyonun sağlandığı, yeni ajanların tedaviye dahil edildiği çok merkezli, randomize, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Mantle cell lenfoma, Ki-proliferasyon indeksi, Beta-2 mikroglobulin

Tablo 1 Hastaların demografik ve laboratuvar bulguları.

Değişkenler	Sağ n=30	Ölen n=24	HR	%95CI	p
Yaş	59,5±12,5	65,6±10,9	1,03	0,99-1,07	0,067
Cinsiyet					
kadın	9(30,0)	10(41,7)	ref		
erkek	21(70,0)	14(58,3)	0,62	0,27-1,40	0,251
Beta2mkrbln	2,8(1,3-6,4)	5,7(3,8-11,1)	2,10	1,58-2,80	<0,001*
Sedim	32(2-131)	51,5(7-93)	1,01	0,99-1,02	0,762
Ferritin	92(12,4-823)	119,5(10-1051)	1,01	1,01-1,03	0,126
Dalak büyüklüğü	151,8±45	165,8±38,8	1,00	0,99-1,01	0,431
Ki-proliferasyon index	22,5(10-80)	70(15-95)	1,05	1,03-1,08	<0,001*



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MULTİPL MİYELOMDA POMALİDOMİD TEDAVİ SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Osman Akıdan*, Derya Selim Batur, Nergiz Erkut, Özlen Bektaş, Mehmet Sönmez

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Trabzon

Giriş: Multipl miyelomda (MM) tedavide kaydedilen ilerlemelere rağmen, tekrarlayan relapslar halen önemli bir problemdir. Relaps sonrasında hastaların toplam yaşam süresi ortalama 9 ay olup, immünomodülatör ilaçların tedaviye eklenmesi ile yanıt oranları ve sağkalımda belirgin düzelmeye olduğu gözlenmektedir. Pomalidomid antiproliferatif, proapoptotik, antiangiogenetik ve antiinflamatuvar özelliğe sahip olan 3. kuşak immünomodülatör bir ilaçtır. Relaps/refrakter MM hastalarda pomalidomid-deksametazon kombinasyonunun etkin ve güvenilir olduğu yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Bu çalışmada relaps/refrakter MM hastalarında pomalidomid-deksametazon tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal ve Metod: Çalışmaya Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji bilim dalında takip edilen 27 MM tanılı hasta dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri ve laboratuvar tetkikleri retrospektif olarak değerlendirilerek toplam ve progresyonsuz sağkalım analizleri yapıldı.

Bulgular: 27 MM'li hastanın 18'i (%67) erkek, 9'u (%33) kadın olup, yaş ortalaması 65.5 yıl (39-81) idi. Pomalidomid tedavi öncesi 10 hasta bortezomib-siklofosfamid-deksametazon (VCD), melfalan-prednizolon (MP), otolog kök hücre nakli (OKHN), lenalidomid-deksametazon (Rd), 5 hasta VCD, MP, Rd, 4 hasta VCD, OKHN, Rd, 8 hasta VCD, Rd tedavileri almıştı. Pomalidomid tedavi öncesi ortalama hemoglobin değeri 11 ± 2 g/dL, kreatinin 1.1 ± 0.7 mg/dL, total protein 8 ± 1.3 g/dL, albumin 3.6 ± 0.4 g/dL, Ig (immünglobulin)G 2418 ± 1716 mg/dL, IgA 353 ± 712 mg/dL, IgM 27 ± 16 mg/dL, kappa hafif zincir 621 ± 498 mg/dL, lambda hafif zincir 232 ± 390 mg/dL olarak saptandı. Pomalidomid tedavisi alan 3 hastada tam yanıt, 4 hastada çok iyi parsiyel yanıt, 4 hastada parsiyel yanıt, 8 hastada stabil hastalık, 8 hastada progresif hastalık gözlemlendi. Pomalidomid tedavisi sonrası ortalama hemoglobin değeri 10.5 ± 2.4 g/dL, kreatinin 1.1 ± 0.9 mg/dL, total protein 7.8 ± 1.7 g/dL, albumin 3.4 ± 0.5 g/dL, IgG 2144 ± 2054 mg/dL, IgA 585 ± 1555 mg/dL, IgM 34 ± 36 mg/dL, kappa hafif zincir 573 ± 643 mg/dL, lambda hafif zincir 227 ± 348 mg/dL olup tedavi öncesi değerler ile aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark izlenmedi. Hastaların ortalama sağkalım süresi 14.1 ay (95% CI, 10.9-17.4), progresyonsuz sağkalım süresi 13.4 aydı (95% CI, 10-16.8). 65 yaş altı hastalarda ortalama sağkalım süresi 13.6 ay (95% CI, 8.6-18.5) ay, progresyonsuz sağkalım süresi 14 ay (95% CI, 8.9-19.2) iken, 65 yaş üstü hastalarda ortalama sağkalım süresi 13.2 ay (95% CI, 9.4-17), progresyonsuz sağkalım süresi 10 ay (95% CI, 7.5-12) ($p=0.844$) olup her 2 grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark izlenmedi.

Sonuç: Sonuç olarak pomalidomid-deksametazon tedavisinin relaps/refrakter hastalarda sağkalım üzerine etkin bir tedavi seçeneği olduğu kanaatine varıldı.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BLASTİK PLAZMOSİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ NEOPLAZİ: SANILDIĞI KADAR NADİR BİR HASTALIK MI?

Derya Şahin*, Fevzi Altuntaş

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi
Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği*

Giriş: Blastik plazmasitoid dendritik hücre neoplazmı (BPDHN) nadir görülen oldukça agresif hematolojik bir neoplazmdır. BPDHN'nin kesin insidansının, 2008 Dünya Sağlık Örgütü sınıflandırma sisteminden önce sürekli değişen isimlendirme ve kesin tanımlayıcı kriterlerin bulunmaması nedeniyle tahmin edilmesi güçtür.

Olgu sunumu 1: Yirmidört yaşında erkek hasta, pansitopeni etiyolojisini araştırmak için kliniğimize sevk edildi. Tam kan sayımında hemoglobin değeri 8.57g/dL, trombosit değeri $63 \times 10^3/L$, WBC: $1.7 \times 10^3/ul$, tespit edildi. Kemik iliği aspirasyonunda alanların % 95 ini dolduran orta çaplı dar sitoplazmalı kromatin ağı gevşek blastik görünümde hücresel infiltrasyon izlendi. Kemik iliği akış sitometrisinde CD2, CD4, CD38, CD56, CD123, HLA-DR pozitif bulunana hastaya BPDCN tanısı kondu. Hastada cilt lezyonu veya lenfadenopati (LAP) yoktu. Akut lenfoblastik lösemi tedavi protokolünün DANA FARBER ile tedavi edildi. Tam uyumlu vericisi olmayan hasta otolog kemik iliği nakli ile konsolide edildi. Remisyonda takibi devam etmektedir.

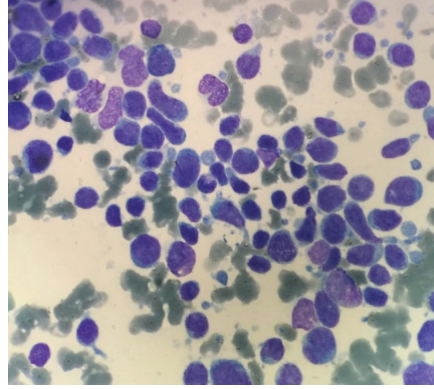
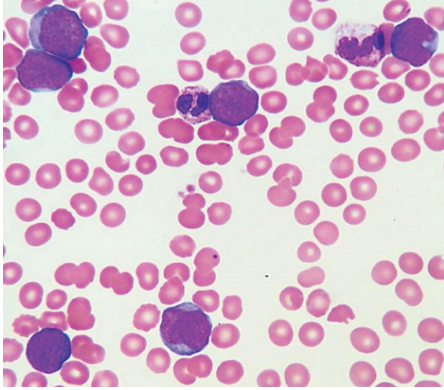
Olgu sunumu 2: Yirmüç yaşında erkek hasta, boyunda ele gelen beze ve halsizlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Muayenesinde sol servikal ve oksipitalde 2x1 cm lik LAP vardı. Kan sayımında WBC: $5.7 \times 10^3/ml$, NEU: $0.39 \times 10^3/ml$, hemoglobin değeri 10.1g/dl, trombosit sayısı $41 \times 10^3/ml$ idi. Çevre kan yaymasında %80 iri boyutlu dar bazofilik sitoplazmalı, sitoplazma çekirdek oranı bozulmuş, çekirdek sınırları düzensiz, granülsüz blastlar izlendi (Şekil 1). Hastanın kemik iliği akış sitometrisinde %65 CD45 soluk hücre izlendi, HLA DR, CD4, CD123, CD38, CD2 pozitif idi. Hastaya yapılan sol servikal lenf bezi eksizyonel biopside lenf bezini difüz infiltre eden lenfoid görünümlü neoplastik infiltrasyon izlendi. Kemik iliği aspirasyonunda yaygın orta boyda agranüler sitoplazmalı, ince kromatin yapısında düzensiz çekirdekli ve küçük çekirdekçikleri olan blastik hücre infiltrasyonu izlendi(Şekil 2).. Hastaya BPDHN tanısı kondu. 3-7 indüksiyon rejimi ile hastada CR elde edildi. Nakil hazırlığı yapılan hastada beraberinde cilt tutulumunun da olduğu nüks tespit edildi(Şekil 3). Verilen kurtarma tedavisine cevap vermeyen hasta sepsisten kaybedildi.

Olgu Sunumu 3: Yetmişdört yaşındaki erkek hasta vücudunda yaygın olan deri döküntüsü ve halsizlik nedeni başvurduğu merkezde beyaz küre sayısının yüksek tespit edilmesi üzerine akut lökoz ön tanısı ile kliniğimize başvurdu. Cilt lezyonları tüm vucutta yaygın en büyüğü 3x4 cm ortası soluk kenarı kabarik ve kaşıntılı idi (Şekil 4). Hastanın bakılan çevre kan yaymasında yaygın agranüler sitoplazmalı orta boyda blastik infiltrasyon izlendi (Şekil 5). Kemik iliği akış sitometrisi ve kemik iliği biopsisinde dendritik blastik plazmositoid hücre belirteçleri (CD34, HLADR, CD117, CD123, CD38, CD7 zayıf, CD33, CD13, TDT parsiyel, CD22). tespit edildi. Cilt biyopsisi lösemik tutulum olarak değerlendirildi. Komorbiditeleri olan perfromansı uygun olmayan hastaya desitabin tedavisi planlandı.

Tartışma: BPDCN primer kutanöz cilt lenfomalarının yüzde 0.7'sini temsil eder [1]. BPDHN hastalarının neredeyse yüzde 80'i cilt lezyonları ile başvurmaktadır. BPDHN hastalarının tanısında periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonunda morfolojik olarak belirleyicilik görülememektedir. Tanısında doku biopsisinden ziyade akış sitometrisinde CD123 pozitifliğinin gösterilmesi ön plana çıkmaktadır. Hastaların çoğu yaşlı yetişkinlerdir ve tanıdaki medyan yaş 65-67'dir. Ancak sunduğumuz üç vakanın ikisinin genç yaş grubuna dahil olduğundan bu yaş grubunda da ön tanılar arasında yer almalıdır. Yeni tanı konan BPD-CN'li yetişkinlerde, santral sinir sistemi profilaksisi veya tedavisi de dahil olmak üzere ALL bazlı rejimler

indüksiyon kemoterapisinde önerilmektedir. İndüksiyon tedavisi sonrası CR veya PR alan BPDCN'li yetişkinlerin çoğu, başlangıçtaki tedavinin türünden bağımsız olarak iki yıl içinde nükseder. [5]. Yetişkinlerde ilk remisyonda allojenik HCT önerilir. Ototolog transplantasyon, CR'ye ulaşmış ancak miyeloablative HCT için aday olmayan hastalarda bir seçenektir. Tagraxofusp (SL-401) relaps refrakter hastalarda interlökin-3 reseptör alfa (CD123) 'ya yönelik bir tedavidir. FDA tarafından çığır açan tedavi olarak tanımlanmıştır.

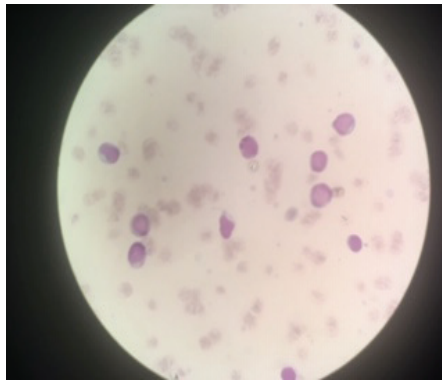
Şekil 1 ve 2:



Şekil 3:



Şekil 4 ve 5:





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

RELAPS REFRAKTER HODGKİN LENFOMA HASTALARINDA BRENTİXUMAB-BENDAMUSTİN KOMBİNASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Bahar Uncu Ulu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş: Hodgkin lenfoma (HL) hastalarında standart ilk sıra tedavilerle kür elde edilmesine rağmen yaklaşık %30 hastada direnç ya da nüks gelişmektedir. Bu hastalarda kurtarma kemoterapi tedavileri sonrasında yüksek doz kemoterapi ardından otolog kök hücre transplantasyonu standart yaklaşımdır. Bir çok çalışmada kurtarma tedavileri sonrasında tam yanıt elde edilmesinin otolog kök hücre nakil (OKHN) sonuçları açısından prediktif bir işaret olduğu gösterilmiştir. Brentixumab vedotin(BV), mikrotübül fonksiyonunu bozucu ajan olan monomethyl auristatin E ile konjuge anti-CD30 monoklonal antikordur. OKHN sonrasında tek ajan BV ile tam yanıt oranları %27-%35'tir. Bendamustin ise füzyon hibrit analogu olup pürin analogu içeren alkilleyici bir ajandır. Nüks non hodgkin lenfomada ve OKHN sonrasında refrakter HL'da kullanılmakta olup; toplam yanıt ve tam yanıt oranları %53 - %33 'dür. Yapılan faz 1-2 bir çalışmada relaps refrakter HL'da ilk kurtarma tedavisi olarak Brentixumab– Bendamustin kombinasyonu kullanılması ile tam yanıt %72.6 toplam yanıt %92.5 olarak bildirilmiş olup, toksisite ve tolerabilite açısından uygunluğu gösterilmiştir. Çalışmamızda HL olgularımızda BV-Bendamustin deneyimimizi sunuyoruz .

Gereç ve yöntem: Ankara Onkoloji Hastanesi Erişkin Hematoloji bölümünde Mayıs 2018-Ocak 2019 tarihleri arasında takipli olan 18 yaş üstünde 16 relaps/refrakter Hodgkin lenfoma tanısı almış hastaya Brentixumab vedotin -Bendamustin kombinasyonu uygulandı. Tüm hastaların nüksü re-biyopsi ile kanıtlandı. 21 günde bir 1.8 mg/kg bozunda BV, 21 günde bir 1. ve 2. Günlerde 90 mg /m² dozunda Bendamustin kombinasyonu uygulandı. Hastaların demografik özellikleri, kemoterapi bilgileri, klinik özellikleri ve yanıt oranları dosyalarından geriye yönelik olarak taranarak elde edildi. Yanıt değerlendirilmesi en az 2 kürlük tedavi sonrasında yapıldı. Yanıt değerlendirmesi kemoterapiden 4-6 hafta sonra Pet- BT çekilerek yapıldı. Hastaların verileri SPSS 21 programıyla analiz edildi.

Bulgular: Hastaların demografik özellikleri Tablo-1'de verilmiştir. Takip edilen 16 hastanın median yaş ortalaması 39 (en az 19-en fazla 77) olarak saptandı. Tanı sırasında histolojik alt tipi noduler sklerozan olan %66,7 hasta saptandı. Hastaların %62'sinin tanı sırasında ileri evre (evre 3 ve 4) olduğu görüldü. %18 hastada bulky (>7 cm) hastalık mevcuttu, kitlelerin 2/3' si mediasten , 1/3'ü aksilla yerleşimli idi. %44 hastada B semptomu mevcuttu. Hastalara 1. Sıra tedavisi olarak %75 (n:12) hastada ABVD rejimi uygulanmıştı. ABVD median kür sayısı 6 (aralık : 2-8 kür) olarak saptandı. Hastaların %60'ı primer refrakter olarak seyretmekteydi. Brentixumab–bendamustin tedavi protokolü median 3 .sıra tedavi olarak (en az 2 ;en fazla 7 sıra) verildi. Brentixumab-bendamustin kombine tedavisiyle %54.5 tam yanıt, %81.8 toplam yanıt elde edildi; %18.2 hastada refrakterlik görüldü (Tablo-2) . Hastaların 4 tanesi otolog kök hücre nakli yapıldı; bunlardan 3 tanesi Brentixumab bendamustin kombine tedavisi aldıktan sonra yapıldı. Hastaların 2'sinde grade 3 pnömoni , 2'sinde nötropeni , 1'inde anemi , 1'inde yaygın ağır motor nöropati , 2 tanesinde yaygın hiperemik döküntü ve yüzde hiperemi saptandı. Döküntüsü olan hastalardan bir tanesinin cilt biyopsi sonucu perivasküler dermatit olarak yorumlandı. Ciddi anafilaktik bir reaksiyona rastlanmadı.

Tartışma: Hodgkin lenfomada relaps refrakter hastalarda verilen çeşitli kurtarma tedavileriyle tam yanıt oranları %20-60 arasında değişmektedir. Brentixumab monoterapisi ile bu hasta grubunda otolog kök hücre nakli öncesinde toplam yanıt oranı %68, tam yanıt oranı %35 olarak bildirilmiştir. Otolog kök hücre nakli öncesindeki yanıt derinliği ve PET negatifliğinin prediktif bir faktör olduğu göz önüne alındığında brentixumab ile bendamustin tedavi kombinasyonu ile toplam yanıt %92.5, tam yanıt %72.6 olarak bildi-



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

rilmiştir. Çalışmamızda median 3 sıra (aralık :2-7) tedavi almış olan HL hastalarında %81.9 toplam yanıt, %54.5 tam yanıt oranı elde edildi. Hastaneye yatış gereksinimi azaltması ve kolay tolere edilebilir bir tedavi rejimi olması nedeniyle standart kullanılan kurtarma kemoterapi rejimlerine göre daha avantajlı bir kurtarma tedavisi olarak; özellikle kök hücre nakli öncesinde köprü tedavisi olarak kullanılabilir. Komorbidite nedeniyle standart tedavi rejimlerini alamayan hasta grubunda da bu kombinasyon değerlendirilebilir.

Tablo 1– Hastaların Klinik özellikleri

	sayı:n	%
Cinsiyet		
Kadın	6	37.5
Erkek	10	62.5
Histoloji		
Mikst selüler	3	25
Noduler sklerozan	8	66.7
Lenfositten zengin	1	8.3
Lenfositten fakir	0	0
Evre		
1	0	0
2	3	23.1
3	4	30.8
4	6	46,2
Önceki tedaviler		
Önceki kemoterapi sıra sayısı (median)	3 (2-7)	
ABVD , AVD, BEACOPP	14	87.5
Gemcitabin bazlı (GDP, IGEV)	12	75
Platin bazlı (DHAP, ICE)	5	31.2
OKHN	1	6.2
Radyoterapi	2	12.5
Nivolumab	1	6.2

Tablo 2 – Brentixumab bendamustin kombine tedavi alanların yanıt oranları

Tedavi	Tam yanıt n(%)	Kısmi yanıt n(%)	Nüks/ refrakter n(%)	Toplam yanıt oranı n(%)
Brentixumab bendamustin	6 (%54.5)	3 (%27.3)	2 (%18.2)	9 (%81.6)



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

RELAPS/REFRAKTER MULTİPLE MYELOMA HASTALARINDA KARFİLZOMİB VE POMALİDOMİD TABANLI TEDAVİLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Seda Yılmaz^{1*}, Özcan Çeneli¹, Atakan Tekinalp¹, Abdülkadir Baştürk²

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

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Multipl Myelom (MM); plazma hücrelerinin kemik iliğinde klonal proliferasyonu, kanda ve idrarda monoklonal protein artışı ile karakterize, relaps riski yüksek hematolojik bir malignitedir. Karfilzomib ve pomalidomid relaps/refrakter MM hastalarında onaylı ve etkili ajanlardır. Çalışmamızda bu ajanları alan hastalarımızda yanıt oranı ve yanıtı etkileyen faktörleri incelemek istedik.

Gereç ve yöntem: 2009-2018 yılları arasında N.E.Ü.Meram TF Hematoloji kliniğinde takip ettiğimiz karfilzomib ve/veya pomalidomid tedavisi verilen, relaps/refrakter 11 MM hastası retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların 2'si (%22) kadın, 9'u (%88) erkek idi. Hastaların median tanı aldıkları yaş 55 (43-66) idi. En sık görülen MM tipi 8 hasta ile IgG tipi idi. Altı hastaya (%54) otolog kök hücre nakli yapılmış olup 2 hastaya 2 defa yapılmıştı. Hastaların aldıkları median tedavi basamak sayısı 6(4-8) idi. Hastaların 4'ü pomalidomid, 4'ü karfilzomib, 3'ü her ikisini de aldı. İki hastamızda takip sürecinde yanıt kaybı olması üzerine pomalidomide siklofosfamid eklenip çok iyi kısmi yanıt elde edildi. Bu gruptaki hastalarda genetik anomalinin olmaması dikkat çekti. Onbir hastanın 9'u lenalidomid aldı. Lenalidomid yanıtı olmayan 7 hastanın 6'sında pomalidomid kullanılmış olup bunların 4'ünde (%67) yanıt elde edildi. Onbir hastanın 7'sinde bortezomib yanıt kaybı sonrasında karfilzomib kullanılmış olup 3'ünde (%43) yanıt edildi. Sadece karfilzomib alan hastaların hepsi yüksek riskli genetik mutasyona sahipti. Karfilzomib ve pomalidomid tedavilerini alan 3 hastanın 2'si (%67) relaps nedeniyle 2 defa otolog kök hücre nakli oldu. Median basamak sayısı 7(6-8) idi. Tanı sırasındaki kemik iliği biyopsisinde plazma hücre oranı her 2 ajanı alan 3 hastamızda ortalama % 62(20-95) iken, geri kalan hastalarda %40 (25-80) idi. Ortalama hasta takip sürelerimiz sadece pomalidomid alanlarda 6,5; sadece karfilzomib alanlarda 6; her 2'sini de alanlarda 5 yıldır. Yan etkilere baktığımızda, pomalidomid yanıtı olan 1 hastamızda pnömonitis nedeniyle ilacı kesildi. Tüm hastalarda tedavi yanıtı ile nötropeni sıklık ve derinliği incelendiğinde ilişki saptanmadı. Sadece karfilzomib alan hastalardan yüksek riskli genetik anomaliye (del 17p, t(14;20)) sahip 2'si (ortalama 6.yılda) ve her iki tedaviyi alan hastalardan 13q delesyonu olan 2'si (ortalama 4.yılda) olmak üzere toplam 4 hastamız hayatını kaybetti.

	Lenalidomid(n)	Bortezomib(n)	Yanıt(%)
Pomalidomid	6	7	%71
Karfilzomib	6	7	%57

Tartışma ve Sonuç: Lenalidomid refrakter hastalarda pomalidomide yanıt oranı literatürde %30 iken; bizim lenalidomid yanıtı olmayan hastalarımızda pomalidomid yanıt oranı %67 idi. Bunun nedeni bu grupta yüksek riskli genetik anomali yokluğu olabilir. Bortezomib dirençli hastalarda karfilzomibe yanıt oranı %15-20 iken; bizim hastalarımızda bu oran %43 idi. Bu oranın yüksek olması hasta sayımızın azlığı nedeniyle olabilir. Her 2 ilacı da alan refrakter hastalarımızın tanı sırasındaki yüksek plazma hücre oranı dikkat çekiciydi. Tüm hastalarımızdan sadece birisinde yan etki nedeni ile tedaviyi sonlandırmak zorunda kaldık. Sonuç olarak deneyimize göre relaps/refrakter MM tedavisinde karfilzomib ve pomalidomid etkin ve iyi tolere edilen ajanlardır.

Anahtar kelimeler:relapsrefraktermultiplmyeloma, karfilzomib, pomalidomid



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ TANILI OLGULARIN KLİNİK SEYİR, PROGNOSTİK ÖZELLİKLER VE TEDAVİ CEVABI YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Hacer Berna Afacan Öztürk^{1*}, Murat Albayrak¹, Çiğdem Pala¹, Senem Maral¹,
Abdulkerim Yıldız¹, Osman Şahin¹, Pınar Cömert¹**

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara, TURKEY

Amaç: Merkezimizde kronik lenfositik lösemi (KLL) tanısı ile takipte olan hastaların genel klinik özellikleri, ilk sıra tedavileri, olguların yaşam süreleri ve bu yanıtlara etkili olabilecek faktörleri değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve yöntemler: Çalışmada 2009-2018 yılları arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümünde KLL tanısı ile izlenen ve dosyalarına ulaşılabilen 169 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 169 hastadan 90'ı erkek, 79'u kadın, median yaş 65 (min37-max 89) idi. Tanı anında RAİ evrelemesine göre değerlendirildiğinde evre 0 %33,7 (n:57), evre I % 17,2 (n:29), evre II % 40,2 (n:68), evre III % 2,4 (n:4), evre IV % 6,5 (n:11) olduğu tespit edildi. Takip süresi ortalama 42,57 aydı ve bu süreçte 134 hasta (%79,2) hiç tedavi almazken, 35 hasta (%20,7) tedavi aldı. İlk sıra tedaviler incelendiğinde tedavi alan 35 hastanın; 16'si (%45,7) R-FC, 5'i (%14,2) FC, 3'ü klorambucil (% 8,5), 5'i R-Klorambucil (%14,2), 2'si R-CHOP (%5,7), 2'si R-Bendamustin (%5,7), 1'i R-CVP (%2,8), 1'i CVP (%2,8) aldığı görüldü. Tedavi almayan hastaların ortalama yaşam süresinin 99,4 ay, tedavi alan hastaların ortalama yaşam süresinin 89,7 ay olduğu tespit edilmiştir. Hastaların 38'inin (%22,5) ex olduğu saptandı.

Sonuç: Hastalarımızın demografik özelliklerinin diğer çalışmalarla benzer olduğu görülmüştür. Tedavi alma durumuna göre sağ kalım süresi incelendiğinde yaşam sürelerinin tedavi almayan grupta, tedavi alan gruba göre önemli düzeyde yüksek olduğu tespit edilmiştir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOJENİK NAKİL YAPILAN FANCONİ APLASTİK ANEMİ ve EDİNSEL APLASTİK ANEMİLİ HASTALARIN KARŞILAŞTIRILMASI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Mehmet Bakırtaş*, Fevzi Altuntaş

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji EAH Hematoloji

Giriş: Aplastik anemi (AA) hayatı tehdit edici durumlara neden olan bir kemik iliği yetmezliği sendromudur. Çalışmamızda merkezimizde allojenik kök hücre nakli (AKHN) yapılan AA hastalarının verileri, etiyolojilerine göre retrospektif olarak analiz edildi.

Materyal ve metod: 2009-2018 yılları arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde AKHN olan 13 AA hastasının verileri incelendi. Hastalık yanıtı; klinik muayene, kan tetkikleri, kemik iliği biyopsi analizi ile değerlendirildi. 7 hastada hazırlama rejimi olarak siklofosfamid ve ATG; 2 hastada fludarabin, siklofosfamid ve ATG; 3 hastada fludarabin, siklofosfamid, ATG ve TBI kullanıldı ve 1 hastada aynı vericiden ikinci AKHN nedeniyle hazırlık rejimi uygulanmadı. GVHD profilaksisi, hastaların hepsinde siklosporin ile yapıldı. IBM SPSS v21 programıyla tanımlayıcı istatistikler, gruplar arası ilişkiler için Mann-Whitney U testleri ve nakil sonrası genel sağkalım (OS) ve nakilden sonra hastalık relapsı (PFS) için Kaplan Meier ve Log rank testleri gerçekleştirildi.

Bulgular: AKHN olan 13 hastanın 4'ü Fankoni AA (FAA), 9'u Edinsel AA (EAA) idi. Hastaların medyan yaşı FAA grubunda 37(21-53), EAA grubunda 24(18-38) idi ($p=0,076$). Nakile kadar geçen süre FAA grubunda 19 ± 9.66 ay, EAA grubunda $5.55\pm 0,9$ ay olarak saptandı ($p=0,106$). Nakil sonrası medyan takip süresi 18 ay olarak gözlemlendi. Hastaların nakil öncesi risk değerlendirmesi için ortalama EBMT skoru FAA grubunda 3.25 ± 0.63 , EAA grubunda $2,33\pm 0,4$; medyan sorror skoru ise FAA grubunda 0 (0-1), EAA grubunda 1 (0-1) olarak izlendi ($p= 0,414$, $p=0,330$). Verilen ortalama CD34(+) hücre sayısı FAA grubunda 4.17 ± 0.82 , EAA grubunda $4.45\pm 0,64$ izlendi ($p=0,825$). OS değeri FAA grubunda 14.25 ± 3.24 ay, EAA grubunda 57 ± 10 ay olarak izlenirken; PFS FAA grubunda 14.25 ± 4.59 ay, EAA grubunda 50 ± 11 ay olarak izlendi ($p=0,941$, $p=0,550$). OS ve PFS üzerine etkili olan faktörler incelendiğinde FAA ve EAA gruplarında yaş, kök hücre orijini, nötrofil ve engraftman süreleri, nakile kadar geçen süre, infüze edilen CD34(+) hücresi, EBMT ve sorror skoru ile arasında ilişki saptanmadı.

Tartışma: Çalışmamızda 1 yıllık sağkalım FAA için %75, EAA için %76 olarak hesaplanmış olup FAA ile EAA hastaları arasında OS açısından fark izlenmemiştir. Literatürle karşılaştırıldığında hasta sayımızın düşük ve takip sürelerinin kısa olduğu aşikardır. Yaş, malformasyonlar, lösemik transformasyon AA için kötü prognostik faktörler olup, çalışmamızda yaş grupları ile mortalite arasında ilişki izlenmedi. CIBMTR tarafından yapılan çalışmada tüm yaş grupları arasında nötrofil engraftmanı açısından anlamlı bir fark saptanmaz iken 40 yaş üzeri ile 20 yaş altı hastaların trombosit engraftman insidansları açısından anlamlı fark saptanmıştır. Çalışmamızda yaş grupları ile trombosit ve nötrofil engraftman oranları arasında fark saptanmamıştır.

Anahtar kelimeler: Fanconi aplastik anemisi, edinsel aplastik anemi, genel sağkalım.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ÇOK NADİR GÖRÜLEN GEBELİK SORUNU: AFİBRİNOJENEMİ

Abdullah Karakuş

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B. D.

Giriş: Afibrinojenemi nadir görülen (1/1 000 000) fibrinojenin tam eksikliği ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi kanama ve tromboz da görülebilir. Gebelik döneminde tekrarlayan düşükler ante ve post-partum kanamalar görülebilir. Fibrojen replasmanı yapılmadıkça gebelik genellikle 5-8 haftalar arasında spontan düşük ile sonuçlanır.

Olgu: Otuz beş yaşında kadın hasta gebeliğin 4. Haftasında tekrarlayan düşük olması nedeni ile başvurdu. Kanama durma süresinde uzama ve yara iyileşmesinde geçikme şikayeti olan hastaya 23 yaşında afibrinojenemi tanısı konmuş. Hasta bu dönemden itibaren devam kanama şikayeti ile başvurusunda taze donmuş plazma tedavisi verilmiş. 2007 – 2011 yılları arasında 4 yıllık süreçte gebelik planlayan hastanın bu dönemde 4-8 haftalar da toplam 6 gebelik kaybı yaşanması nedeni ile hasta uzun dönem gebelik planlamamış. Hastanın fibrojen düzeyi 0 görüldü. Aktive parsiyel tromboplastin ve protrombin süresi ölçülemez kadar yüksek görüldü. Hastaya haftanın iki günü 2 gram insan fibrojenu içeren konsantresi verildi. takiplerinde fibrojen düzeyi 48 mg/dl olan hastanın gebeliğin 10. Haftasında hafta da iki gün 3 gr olacak şekilde doz artırıldı. Fibronojen düzeyi 100 mg/dl hedeflenerek ara dönemlerde ek fibrojen desteği verildi. Gebeliğinin 28. Haftasında doğum eylemi başlayan hastanın sezeryan ile doğumu gerçekleştirildi. 1200 gram erkek bebeği küvezde takip edildi. Doğum sonrası kanama şikayeti olmayan anne doğum sonrası 3. Gününde eksterne edildi.

Sonuç: Fibrinojen, hamilelik boyunca hemostatik dengenin ve vasküler bütünlüğün korunması, normal gelişimi ve başarılı maternal ve fetal sonuçlar için kritik öneme sahiptir. Fibrinojen, hem koagülasyon sürecinde hem de fibrinolizinde önemli bir rol oynar. Son zamanlarda, fibrinojenin implantasyon ve yerleş-tirmedeki rolüne ışık tutabilecek birkaç çalışma yayınlanmıştır. Afibrinojenemi hastalarında birkaç gebelik vakası bildirilmiştir. Bu vakaların bir kısmında başarılı sonuç alınsa da gebelik kayıp riski azınsanmayacak derecede yüksektir. Gebelikte fibrinojen düzeyini >60 mg/dl'de sürdürmek, mümkünse >100 mg/dl tutmak önerilir. Daha düşük (<0.4 mg/dl)fibrinojen düzeylerinin gebeliği sürdürmede yeterli olduğu düşünülse de hemorajik risk mevcuttur. İdeal fibrinojen düzeyi 150 mg/dl hedeflenebilir ama yüksek fibrinojen düzeyi ile birlikte tromboembolik olay riski artabilir. Tedavi olarak kriyopresitat kullanılsa bile fibrinojene ilave olarak yüksek miktarda bulunan faktör VIII ve vonWillebrand faktör tromboz riskini daha da arttırabilecektir. Bu nedenle fibrinojen konsantresi kullanılması önerilir. Bu vakada kanama ve tromboz olayları gerçekleş-medeyen başarılı gebelik ve doğum gerçekleştirilen gebe afibrinojenemi vakası sunuldu.

Anahtar kelimeler: Afibrinojenemi , gebelik



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ERİŞKİN BAŞLANGIÇLI LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOSİS TANISI ALAN YEDİ HASTANIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ayşegül Tetik

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr.Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Hematolojive Kök Hücre Nakli Kliniği*

Giriş: Langerhans hücreli histiyositosis (LHH) her yaşta görülebilen bir hastalıktır .CD1a ve S100 proteinini eksprese eden langerhans tipi hücrelerin klonal neoplastik çoğalması ve osteolitik kemik lezyonları ile karakterize nadir bir hastalıktır .

Amaç: Bu çalışma erişkin yaş başlangıçlı kemik , MSS, cilt ,lenf nodu tutulumlu olguların klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları sunularak güncel literatür eşliğinde tartışılmıştır .

Yöntem: Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr.Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji EAH Hematoloji Polikliniğine 2011-2018 yılları arasında müracaat eden yedi olgu sunulmuştur . Tüm hastalarda total kemik survey ,abdominal ultrasonografi ,toraks tomografisi ,kranial MRI ,PET-CT ,kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi ,infiltrasyon bölgelerinden elde edilen örneklerin histopatolojik incelemesi yapılmıştır .

Bulgular: Polikliniğimizde değerlendirilen 7 hastamızın 6'sı erkek(%85.7) ve 1'i(%14.3)kadındı. Langerhans hücreli histiositosis tanısı alan hastaların yaşı ortalama 30.3 (23-51)yıl olarak hesaplandı.Olgularımızın %57.3 ünde kemik ,%28 ,2 sinde lenf nodu ve yumuşak doku ,%14,3 ünde MSS tutulumu tespit edildi .Başlıca şikayetler ;%57,3 kemik ağrısı ,%14,3 ,kaşıntı ,%14,2 polidipsi ve poliüri ;%14.2 orbital ağrı şeklinde olmuştur .Hiçbir hastada kemik iliği ve akciğer tutulumu saptanmamıştır .

Tüm hastalar halen hayattadır . 2 hastada sadece cerrahi eksizyon ile cerrahi sınır negatif olduğundan RT ve / veya KT modaliteleri düşünülmemiştir.Halen remisyondadır. 1 hastada orbital tutulum olması nedeniyle hem cerrahi ve hem de KT birlikte uygulanmıştır . Hasta remisyondadır. 1 Olguda ise kemik tutulumu nedeniyle cerrahi eksizyon yapılmış ,tedaviden 8 yıl sonra kranial relaps geliştiğinden KT verilmiştir. KT sonrası yeniden lomber vertebral bölgede relaps gelişen hastaya yine cerrahi eksizyon ve RT uygulanmıştır . Halen remisyondadır. 1 olguda kranial kemik lezyonuna cerrahi eksizyon yapılmış ,hipofiz tutulumu da olduğundan hastada diabetes insipitus gelişmiştir. KT ve tutulu femur bölgesine de RT uygulanmıştır .Hasta remisyondadır . 1 olguda ise L3 düzeyindeki yumuşak doku cerrahi olarak eksize edilmiş ve RT uygulanmıştır .Hasta remisyondadır. Son olgumuzda ise lokal steroid ve PUVA tedavisi ile yanıt alınmış ve lezyonlarında gerileme saptanmıştır .

Tartışma: Langerhans hücreli histiyositosis erişkin hastalarda nispeten iyi seyirlidir . Ancak çoklu organ tutulumu vakalarında başlangıç yanıtı iyi olmakla birlikte 5 yıl içindeki relaps riski %72 dir.Tanı anında Karaciğer ,akciğer,hemopoetik sistem ,dalak tutulumunun olduğu vakalarda mortalite oranı yüksektir .

Anahtar kelimeler :Erişkin başlangıçlı ,Langerhans hücreli histiositosis



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Poster Bildiriler





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC CELL TRANSPLANTATION (HCT) AS A TREATMENT OPTION IN A PATIENT WITH RELAPSED REFRACTORY MULTIPLE MYELOMA (MM)

Ahmet Sarıcı¹, Ayshe Slocum, Mehmet Veysi Deviren, İbrahim Pınar, Musa Ak

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Malatya

Introduction and Objectives: Multiple myeloma (MM) is an aggressive disease defined by the neoplastic proliferation of plasma cells and that causes relapsed refractory disease in many patients. Herein, we aimed to review the treatment of a case with refractory MM, who relapsed following two autologous hematopoietic cell transplantations (HCT) and to discuss the significance of allogeneic HCT as a treatment option in patients with relapsed refractory myeloma.

Case presentation: A 41 year old female patient was diagnosed with multiple myeloma in January 1, 2014. Following diagnosis, this patient received 4 courses of VAD (vincristine, doxorubicin, dexamethasone). On September 15, 2014, after also undergoing one cycle of cyclophosphamide + Mesna, with high dose melphalan (200 mg/m²) for peripheral blood stem cell (PBSC) mobilization and cytoreduction, respectively, the patient underwent her first autologous HCT. The patient was followed in remission for 2 years. However, in 2016, the patient's disease relapsed. The patient, who received 4 courses of VCD (bortezomib, cyclophosphamide, dexamethasone) followed by an additional cycle of high dose melphalan (200 mg/m²), underwent a repeat autologous SCT on May 16, 2016 using stem cells from the previous HCT. The disease-free patient was followed until June 2018, when her disease relapsed a second time. While the patient was considered for an allogeneic HSCT, none of the patient's siblings had fully matched HLA. TÜRKÖK, an organization established in April 2015 and made up of 339,776 voluntary stem cell donors, was applied to for a suitable non-related stem cell donor. The organization provided us with a total of 14 donors with a 9/10 match.

Conclusion and Discussion: Currently, of all treatments available for patients suffering from relapsed refractory MM, allogeneic HCT may be the only form of treatment that has a chance of achieving a complete cure. Aiming to create a stem cell pool of 500,000 donors, TÜRKÖK plays a key role in successfully identifying highly matched HLA from unrelated donors. As in the case of the patient presented, patients with relapsed refractory myeloma should be informed of the availability of TÜRKÖK's diverse stem cell pool and encouraged to undergo autologous HCT if they are eligible for the procedure.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ KÖK HÜCRE NAKİL ÜNİTESİ SİTOMEGALOVİRUS (CMV) VİREMİSİ DENEYİMİ

**Mehmet Veysi Deviren, Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, İbrahim Pınar, Musa Ak,
Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya**

Giriş: Sitomegalovirüs (CMV) viremisi hematopoetik kök hücre transplantasyonunun engrafman öncesi (0-30. gün), erken dönem (30-100. gün) ve geç dönem (100. gün sonrası) saptanan ve müdahale edilmezse mortal seyreden enfeksiyöz bir komplikasyondur. National Comprehensive Cancer Network (NCCN 2014) kılavuzu allojeneik kemik iliği transplantasyonu (KİT) hastalarında ilk 6 ayda polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) ya da antijen testi ile CMV varlığının taranmasını önermektedir. Reaktivasyon saptanan, asemptomatik CMV enfeksiyonlarında preemtif anti-CMV tedavisi başlanmasını önermektedir.

Amaç: Bu çalışmada kılavuzlar ışığında retrospektif olarak CMV surveyansının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Merkezimizde 2011-2018 yılları arasında toplam 500 hastaya KİT yapıldı. Tüm alıcı ve vericiler CMV IgG pozitif. Toplam 2500 plazma örneğinde RT-PCR yöntemi ile CMV DNA çalışıldı. 1300 (% 52) örnek negatif, 1200 (%48) örnekte 500 kopya üzerinde değer saptandı. KİT yapılan tüm olgularda CMV viremisi saptandı. Ancak CMV-DNA >500 kopya olan hastalara preemtif intravenöz gansiklovir tedavisi başlandı. Tüm hastalar ortalama 28 (14-42) gün tedavi aldı.

Sonuç: Merkezimizde 2011-2018 yılları arasında yapılan 500 KİT'in, 203'ü allojenik, 286'ı otolog ve 11'i haploid olup, bu hastaların 240'unda CMV pozitifliği tespit edildi. Otolog kemik iliği transplantasyonu (OKİT) olan 286 hastanın 126'unda CMV pozitifliği tespit edildi. Bu 126 hastanın 105'i engrafman öncesi olup, 23 tanesi gansiklovir tedavisi aldı. Erken dönemde ise, 17 hastada pozitiflik saptanmış olup 7'si tedavi aldı, geç dönemde 4 hastanın 2'si tedavi aldı. Allojenik kemik iliği transplantasyonu (AKİT) yapılan hastaların toplam 106'sında CMV pozitifliği tespit edildi. Engrafman öncesi 60 hastanın 26'sı, erken dönemde 34 hastanın 11'i, geç dönemde 12 hastanın 7'si tedavi aldı. Haploidentik kemik iliği transplantasyonu (HKİT) yapılan 11 hastanın 8'inde CMV pozitifliği tespit edildi. Erken ve geç dönemde CMV pozitifliği tespit edilmedi. Engrafman öncesi CMV pozitif olan 8 hastanın 6'sı tedavi aldı. CMV ilişkili bir ölüm kayıt edilmedi.

Yorum: AKİT sonrası erken dönemde asemptomatik CMV enfeksiyonunun geç döneme göre daha sık olmasının nedeni, geç dönemde hasta sayısının çok az olması ile ilişkili olabilir. OKİT sonrası gelişen CMV enfeksiyon sıklığı literatüre paralel görülmektedir. Preemtif tedavi için eşik bir değer olmaması takipte bazı güçlükler oluşturmaktadır. Bu nedenle preemtif tedavi için CMV-DNA eşik değerini belirleyecek çalışmalara gereksinim vardır. HKİT yapılan hastalarda CMV enfeksiyonu göz önünde bulundurulmalıdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ KÖK HÜCRE NAKİL ÜNİTESİ BK VİREMİSİ DENEYİMİ

**Mehmet Veysi Deviren, Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, İbrahim Pınar, Hacer Gözde Gül,
Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya**

Giriş: BK virus polyomavirus ailesinin bir üyesidir. Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) için kemoterapi alanlarda ve solid organ nakli olanlarda görülebileceği gibi, immün sistemin olumsuz etkilendiği durumlarda da virus reaktif olup hemorajik sistite neden olabilir. BK virus allojenik kemik iliği transplantasyonu (AKİT) yapılan hastalarda en sık morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir ve otolog kemik iliği transplantasyonu (OKİT) ve haploidentik kemik iliği transplantasyonu sonra da görülebilir. Bu çalışmada kemik iliği nakli ünitemizdeki BK virüs oranları araştırıldı.

Yöntem: Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik İliği Nakli Ünitesi'nde 2011-2018 yılları arasında HKHN yapılan toplam 500 hastadaki BK virüs surveyansı retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuç: AKİT yapılan 203 hastanın ortalama yaşı 41 (18-65), OKİT yapılan 286 hastanın ortalama yaşı 46 (18-75) olarak tespit edildi. Haploidentik KİT yapılan 11 hastanın ortalama yaşı ise 28 (22-38) olarak tespit edildi. Toplam 500 hastanın 133'ü BK virüs viremi açısından pozitif olarak değerlendirildi. OKİT yapılan 286 hastanın 61'inde BK viremi saptanmıştır. OKİT yapılan BK viremi olan 61 hastanın 24'ünde hemorajik sistit gelişmiş olup, siprofloksasin tedavisi verilmiştir. AKİT yapılan 203 hastanın 65'inde BK viremi tespit edilmiştir. AKİT olan 65 hastanın 32'sinde hemorajik sistit gelişmiş olup siprofloksasin tedavisi verilmiştir. Haploidentik KİT yapılan 11 hastanın 7'sinde BK viremi tespit edilmiştir. Haploidentik KİT yapılan 7 hastanın 4'ünde hemorajik sistit gelişmiş olup siprofloksasin tedavisi verilmiştir. Engraftman süresi hemorajik sistiti olan tüm hastalarda uzamış olarak tespit edilmiştir. AKİT yapılan bir hasta hemorajik sistite bağlı olarak kaybedilmiştir.

Tartışma: BK virüs genellikle AKİT olan hastaları etkilemektedir. Ancak, otolog ve haploidentik KİT yapılan ve hemorajik sistiti olan hastalarda da BK virüs düşünülmelidir. Viral sistitin erken teşhisi ve tedavisi, BK virüsün neden olduğu hemorajik sistite bağlı anlamlı morbidite ve mortaliteyi engelleyebilir. BK virüsün HKHN yapılan hastalarda prognozu nasıl etkilediği ise tam olarak bilinmemektedir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLİ (AKHN) SONRASI AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİ TANILI KADIN HASTADA EKSTRAMEDÜLLER MEME RELAPSI

**Ayshe Slocum, Ahmet Sarıcı, Mehmet Veysi Deviren, Musa Ak, Mehmet Ali Erkurt,
İrfan Kuku, Emin Kaya**

Giriş-Amaç: Akut lenfoblastik lösemi (ALL) lenfoid blastların kan, kemik iliği ve diğer organlarda yayılımı ile oluşan, etiyojisi tam olarak bilinmeyen bir hastalıktır ALL hastalarında allojeneik kök hücre nakli (AKHN) sonrası relaps sıklıkla kemik iliğinde, testiste ve santral sinir sisteminde görülmektedir. Ancak memede ekstramedüller relaps nadiren görülen bir durumdur ve mekanizması çok iyi bilinmemektedir. Bu olgu sunumunda ALL tanısı ile takipli, AKHN sonrasında memede relaps ile tarafımıza başvuran bir hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu: 22 yaşında kadın hasta, 9 Ağustos 2016 tarihinde akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı aldı. 4 kür hyper-CVAD (fraksiyone siklofosamid, vinkristine, adriamisin, ve deksametazon) tedavisi sonrası, 5 Aralık 2016 tarihinde hastaya allojeneik kök hücre nakli yapıldı. Philadelphia kromozomu t(9;22) negatif saptanan hastanın, AKHN sonrası graft versus host hastalığı (GVHH) gelişti. AKHN'nden yaklaşık 18 ay sonra, Şubat 2018'de hastanın sol memede ağrı ve ele gelen kitle şikâyetleri oluştu. Yapılan ultrasonografi incelemesinde, sol üst dış kadranda 54x41x20 mm boyutunda içerisinde heterojen hiperekoik lobüle konturlu alanlar içeren çevresinde hipoekoik solid vasküler görünüm izlenen kitlesel lezyonlar tespit edildi. Hastadan alınan meme biyopsisi, B lenfosittik lösemi/lenfoma ile uyumlu değerlendirildi.

Sonuç ve Tartışma: Memede lösemik infiltrasyonu olan hastalar genellikle fibroadenom gibi iyi huylu bir meme lezyonunu taklit eden, iyi sınırlı ve hızla büyüyen palpabl kitle nedeni ile başvurur. Ultrasonografide memenin lösemik infiltrasyonunu gösteren kesin bir görüntüleme paterni tanımlanmamıştır. Akım sitometrisi ve/veya immünohistokimya kullanılarak eksizyonel biyopsi alınmadan kesin tanı konulabilir ve erken tedavi başlanabilir. Yapılan araştırmalar, genç hastalarda AKHN sonrası ekstramedüller relapsın kötü prognozu gösterdiğini raporlamaktadır. AKHN sonrası memede relaps hastalığı bulunan ALL tanılı hastaların retrospektif olarak incelenmesi, bu hastaların risk faktörleri ve prognozları hakkında daha fazla bilgi sahibi olmamızı sağlayabilir.

Anahtar kelimeler: Akut lenfositik lösemi, ekstramedüller relaps, allojenik kök hücre nakli, meme tutulumu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ENGRAFMAN SIRASINDA OPIOİDLERE CEVAP VERMEYEN AĞRIDA PREDNOL YANITI

**Gamze Sancaktar¹, M.Ali Erkurt², Alper Yeniçeri¹, M. Hanifi Kandemir¹,
Hasan E. Yıldırım¹, Ahmet Sarıcı², İrfan Kuku², Emin Kaya²**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.¹

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D.²

Giriş: Hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT), birçok malign ve malign olmayan hastalık için agresif ve potansiyel olarak küratif bir tedavidir. Dünya çapında artan sıklıkta kullanılır. Akut ve kronik graft versus host hastalığı (GVHD), enfeksiyon, greft yetmezliği, relaps ve geç tedavi etkileri gibi yüksek dozlu tedavi rejimleri ve transplant komplikasyonları; önemli toksisiteler üretir, sonuçta ortaya çıkan semptom yükü ve fonksiyonel kayıplar, sağlıkla ilgili yaşam kalitesinde bozulmalar ve transplant boyunca fiziksel, duygusal ve ruhsal sıkıntılara sebep olur.(1)

Ağrı, hematolojik maligniteler için HKHT uygulanan hastalarda önemli bir semptomdur. Farklı patofizyoloji ve şiddette çeşitli ağrı sendromları bildirilmiştir. HKHT alıcılarında ağrının ana nedeni, hazırlık rejiminin neden olduğu mukozal dokuların yaralanmasının bir sonucudur. HKHT ile ilişkili ağrı sendromlarının etiyojisi, transplantasyon prosedürü sırasında ortaya çıkacak zamana göre sınıflandırılabilir. Ağrı, kök hücre mobilizasyonu, hazırlık fazı, hematolojik iyileşme ve geç transplant dönemi gibi herhangi bir transplantla ilişkili fazda ortaya çıkabilir(2).

HKHT sırasında ağrı yönetimi, analjezik müdahaleleri ve altta yatan ağrı nedenlerini tedavi etmeyi amaçlayan spesifik önlemleri içermelidir. Ağrının tedavisinde hafif ağrıların giderilmesi için tek başına NSAID'ler veya parasetamol kullanılabilirken, hafif opioidler ise orta derecede ağrıyı gidermek için faydalıdır. Son olarak, saf m-opiat reseptör agonistleri veya morfin ve fentanil gibi güçlü opioidler, şiddetli ağrıların tedavisi için tercih edilen ilaçlardır(3, 4).

Olgu sunumu:

Olgu 1: 62 yaşında erkek hasta 2018 de MDS tanısı koyulup 4 kür Videza (azasitidin) alıp tam remisyona girince nakil açısından değerlendirildi. Tam uyumlu kardeşten allojenik kemik iliği transplantasyonu (AKİT) planlandı. RIC (busulfan, fludarabin, ATG) hazırlık rejimi alan hastaya sonrasında AKİT yapıldı. Nakilden sonraki 19. günde nötrofil ve 22. günde de trombosit engrafmanı gelişti. Takipleri sırasında 17. günde ateş, hafif döküntü, mukozit başladı. Yaygın vücut ağrısı olan hastaya parasetamol infüzyon, tramadol ve fentanil sırayla denenmesine rağmen şikayetinde gerileme olmadı. En son hastaya metilprednizolon 80 mg tek doz yapıldıktan sonra rahatladı ve üç gün 80 mg metilprednizolon rutin devam edildi. 3. gün yani 19. günde hastada nötrofil engrafmanı gelişti. Engrafmanla birlikte şikayetleri belirgin azaldı.

Olgu 2: 56 yaşında erkek hasta 2010 da Mantle Cell Lenfoma tanısı dış merkezde koyulup 4 kür R-CHOP (rutiksimab, siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin, prednisone) sonrasında OKİT(otolog kemik iliği transplantasyonu) yapılmış. Hastaya 2018 mart ayında çekilen PET-BT de progresyon gözlenmiş. Hasta tarafımıza başvurmuş. Hastaya VCD (bortezomib, deksametazon, siklofosfamid) kurtarma tedavisi başlandı. 6 kür tedaviden sonra yanıt değerlendirilmesi remisyonda kabul edildi ve nakil planlandı. Hazırlık rejimi olarak BU/CU/I (busulfan, siklofosfamid, etoposid, mesna) verildi. Tam uyumlu kardeşten AKİT yapıldı. Nakilden sonraki 22. günde nötrofil, 25. günde trombosit engrafmanı gelişti. Hastanın 20. günde yaygın vücut ağrısı, ayaklarda uyuşukluk ve subfebril ateş gelişti. Parasetamol ve opioidlere cevap vermeyince 80 mg metilprednizolon verildi ve hastanın şikayeti geriledi. Engrafmandan sonra hastanın şikayetleri geriledi.

Tartışma: HKHT amacı devamlı engrafmandır. Engrafman, bir süre aplaziden sonra nötrofil ve trombo-



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

sit düzelmesi olarak tanımlanır. Çoğu zaman, engrafman sırasında hastalar, donör T hücrelerin aşırı sitokin salınımı sonucu ateş, titreme, kötüleşen mukozit, periferik ödem, eklem, kas ağrıları ve karın ağrısı olan “grip benzeri” bir sendrom geliştirir(5).

Sonuç: Hastalarımızda da yaygın kas eklem ağrısı ön planda olan belirtiler gelişti. Fakat hastaların ağrıları NSAID, parasetamol, hafif ve güçlü opioidlere cevap vermedi. Son olarak verilen steroide dramatik yanıt verdiler. Bu durumun kortikosteroidlerin donör T hücreleri baskılamasına bağlı olduğu düşünüldü. Sonuç olarak; HKHT yapılan hastalarda engrafmanın geliştiği düşünülen günlerde bu belirtilerin olması durumunda steroid kullanımı hastaların bu ağrılı dönemi rahat geçirmesini ve engrafmanın kolaylaşmasını sağlayabilir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TREATMENT of a CASE OF HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS with ETOPOSIDE and DEXAMETHASONE

Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Ayetullah Apak, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya
İnönü University, School of Medicine, Malatya, Turkey

Introduction: Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH), an often lethal syndrome of extreme immune activation and soft tissue damage, is a condition characterized by multiple organ involvement and associated with the presence of red blood cells, platelets, or white blood cells (or fragments of these cells) within the cytoplasm of macrophages. Diagnostic criteria include five of the following eight findings: fever $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$, splenomegaly, peripheral blood cytopenia, hypertriglyceridemia (fasting triglycerides >265 mg/dL) and/or hypofibrinogenemia (fibrinogen <150 mg/dL), hemophagocytosis in bone marrow, spleen, lymph node, or liver, low or absent NK cell activity, ferritin >500 ng/mL, elevated soluble CD25.

Case presentation: A 65 year old, male patient with a history of essential hypertension and type 2 diabetes mellitus was admitted into the İnönü University, Turgut Ozal Medical Center's gastroenterology unit for complaints including abdominal pain, nausea and vomiting. Consequent to an evaluation of the patients' liver enzymes as well as the patients' C-reactive protein (CRP) and pro-calcitonin levels and an evaluation of the patient's hepatobiliary ultrasound, the patient was diagnosed with cholelithiasis. The patient was immediately evaluated by an infectious diseases specialist and a treatment of Meropenem 2gr, three times daily was initiated. Following initiation of antibiotherapy, the patient developed thrombocytopenia and a peripheral blood smear revealed severe absence of thrombocytes, with a dominance of lymphoplasmocytes (80%) and some neutrophils (20%). A bone marrow aspiration evaluation and biopsy confirmed an increase in lymphomonocytes. This finding, in addition to the patient's anemia (hemoglobin <9), thrombocytopenia (platelets $<40,000$), fever ($\geq 38.5^{\circ}\text{C}$), splenomegaly and elevated ferritin level (>5800), led to the patient diagnosed with HLH.

Discussion: The goal of therapy for patients with HLH, an aggressive and progressive syndrome, is to suppress life-threatening inflammation by eliminating immune cells. Induction therapy, based on the HLH-94 protocol, is made up of a series of weekly treatments with dexamethasone and etoposide (VP-16). For those patients with central nervous system involvement, intrathecal methotrexate and hydrocortisone administrations are required. Following induction, while patients who are recovering are weaned off therapy, patients who are not improving are continued on therapy. Such patients ideally later undergo allogeneic hematopoietic cell transplantations (HCT). HCT is required in those with an HLH gene mutation, central nervous system disease, or disease relapse.

Keywords: Hemophagocytic lymphohistiocytosis, etoposide, hypertriglyceridemia

BİLİNÇ BULANIKLIĞI GELİŞEN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANILI HASTADA İNVAZİV SEREBRAL ASPERGİLLOZİS

Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Selahattin Çelik, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.¹

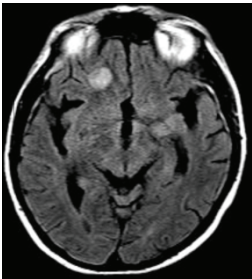
Giriş-Amaç: Akut lenfoblastik lösemi (ALL), kan, kemik iliği ve diğer organlarda lenfoid blastların infiltrasyonu ile oluşan agresif seyirli heterojen bir hastalıktır. ALL tanılı hastalarda anemi, nötropeni, ve/veya trombositopeni ile birlikte bakteriyel ve viral enfeksiyonlar sıklıkla gözlenmektedir. İnvaziv aspergilloz, immun yetmezliği olan hastalarda en sık görülen fungal enfeksiyondur.

Olgu Sunumu: ALL tanısı ile hyper-CVAD (yüksek doz Ara- C ve yüksek doz metotreksat) kemoterapi rejimi uygulanan hastanın takiplerinde bilinç bulanıklığı gözlemlendi. Hastaya beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve lomber ponksiyon (LP) yapılarak beyin omurilik sıvısı (BOS) kültürü gönderildi. Beyin MRG’de sağ frontalde yaklaşık 15 mm vermiş lokalizasyonunda 4. Ventrikül çevresinde yaklaşık 36 mm uzunluğunda T1A hipotens, T2A hiperintens difüzyon kısıtlanması gösteren tutulum alanları dikkati çekmekteydi. Kontrastlı MRG incelemesinde bu alanların çevresel minimal kontrast tuttuğu izlenmekteydi. Bulgular fungal enfektif süreç lehine değerlendirildi. Hastaya 5 mg/kg/gün lipozomal amfoterisin B tedavisi başlandı. LP kültüründe Aspergillus üremesi oldu.

Sonuç ve Tartışma: İnvaziv Aspergillozis, hematolojik maligniteleri olan hastalarda önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Merkezi sinir sistemi (MSS) aspergillozisi, yaygın enfeksiyonun yanı sıra paranazal sinüslerden lokal uzama neticesinde de ortaya çıkabilir. MSS’nde aspergillus tutulumu olan hastalar nöbet veya fokal nörolojik bulgularla ortaya çıkabilir. ALL tanılı ve/veya febril nötropenisi olan ve bilinç bulanıklığı gelişen hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka MSS enfeksiyonu düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, bilinç bulanıklığı, invaziv serebral aspergillozis, nötropeni

Resim 1:





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEPARİN VE FLEXİPOR KOMBİNASYONU İLE MOBİLİZASYON VAKASI

**Ahmet Sarıcı, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, Mustafa Özgül,
İrfan Kuku, Emin Kaya**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.¹

Giriş-Amaç: Mobilizasyon yetersizliği günümüzde kök hücre nakli yapılan merkezlerin önemli problemlerinin başında gelmektedir. Hasta mobilize edilemediği takdirde kemik iliği naklinin gerçekleştirilemediği bilinmektedir.

Olgu sunumu: Elli sekiz yaşında multiple myelom tanısı ile takipli erkek hasta 6 kür bortezomib siklofosfamid dexametazon tedavisi almış. Sonrasında 8 Mart 2017 tarihinde otolog kök hücre transplantasyonu (KHT) yapılan hasta Eylül 2017 tarihinde ani gelişen yürüme bozukluğu şikayeti ile başvurduğu merkezimizde yapılan tetkikleri neticesinde nüks olarak kabul edildi. Hastaya 11 kür lenalidomide tedavisi verildikten sonra 2. otolog KHT yapılması planlandı. Mobilizasyon amaçlı olarak siklofosfamid 4 gr/m²/gün, mesna 5x1 gr/m² ve filgrastim başlandı. Mobilizasyon rejiminin 10. gününden itibaren CD34 , CD45 ve CD38 takibi yapıldı ancak tedavinin 32. gününe kadar yapılan ölçümlerde ml'de yeterli kök hücre elde edilemedi. Bunun üzerine 34. günde hastaya flexipor uygulandı. Sabah 5000 U heparin intravenöz infüzyon yapılarak mobilizasyon işlemine başlandı ve başarılı kök hücre toplama işlemi gerçekleştirildi.

Sonuç ve Tartışma: Mobilizasyon yetersizliği durumunda hastanın nakil ihtimalini ortadan kaldırmamak amacıyla mobilizasyon uzatılabilir , bu hastamızda da gördüğümüz gibi 34. günde dahi uygun tedavi ile yeterli kök hücre toplanıp nakil yapılabilir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALKİLLEYİCİ AJANLARA BAĞLI GELİŞEN SEKONDER MALİGNİTE

Ahmet Sarıcı, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya

İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Alkilleyici ilaçlar, özellikle büyüme hızı yüksek dokularda hücre bölünmesini DNA üzerindeki alkilleyici etkisine bağlı olarak kesintiye uğratan bir antikanser ilaç grubudur. Alkilleyici ajanların, kemik iliği baskılanması, enfeksiyona duyarlılığın artması, gonadal toksisite, teratojenisite, mesane toksisitesi, hiponatremi ve artmış malignite riski gibi ciddi yan etkileri bilinmektedir. Siklofosfamid, kemoterapötik bir ajan olarak klinik uygulamaya sokulmuş bir alkilleyici ajandır. Alkilleyici ajanların sekonder malignite gelişimine neden olduğu bilinmektedir.

Olgu Sunumu: Meme kanseri nedeni ile 10 yıl önce cerrahi ve sonrasında 8 kür adriamisin ve siklofosfamid tedavisi alan 74 yaşında kadın hastanın kontrollerinde lökositoz (WBC:39,5 $10^3/M$), anemisi (Hb:8,7 g/dL) ve splenomegalisi olması üzerine tetkik edildi. Kronik lenfositik lösemi (KLL) tanısı konularak 6 kür rituksimab, siklofosfamid, vinkristin, prednizolon tedavisi başlandı. del(17p) mutasyonu bulunmayan hastanın CIRS : 13 olarak hesaplandı ve rituksimab ve bendamustin tedavisi başlandı.

Tartışma: Alkilleyici ajanların sekonder malignensilerin gelişiminde rolü bildirilmiştir. Olgumuzda da KLL gelişimi sebebinin 10 yıl önce verilen alkilleyici ajanlar olabileceği düşünüldü. Alkilleyici ajanların sekonder malignite nedeni olma mekanizmaları arasında doğrudan kromozom hasarı ve zayıflamış bağışıklık sistemi bulunmaktadır. Alkilleyici ajanlarla tedavinin süresi iki ila üç yıldan daha uzun süren hastalarda insidans artışı belirgin olarak görülmektedir.

KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ İLE TANI KONULAN MULTİPL MYELOM VAKASI

**Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt,
Emin Kaya, İrfan Kuku**

İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Fakültesi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş-Amaç: Multipl miyelom (MM), monoklonal immünoglobulin üreten plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonu ile karakterizedir. Plazma hücreleri kemik iliğinde çoğalır ve sıklıkla osteolitik lezyonlar, osteopeni ve / veya patolojik kırıklar ile geniş çaplı iskelet yıkımı ile sonuçlanır. MM tanısı litik kemik lezyonları, hiperkalsemi, böbrek yetmezliği, anemi, bulgularına ek olarak kemik iliğinde %60'ın üzerinde klonal plazma hücre varlığı, serbest hafif zincir oranının (FLC) 100'ün üzerinde olması ve tüm vücut manyetik rezonansda (MR) birden fazla 5 mm veya daha büyük odaksal lezyon varlığı ile konur.

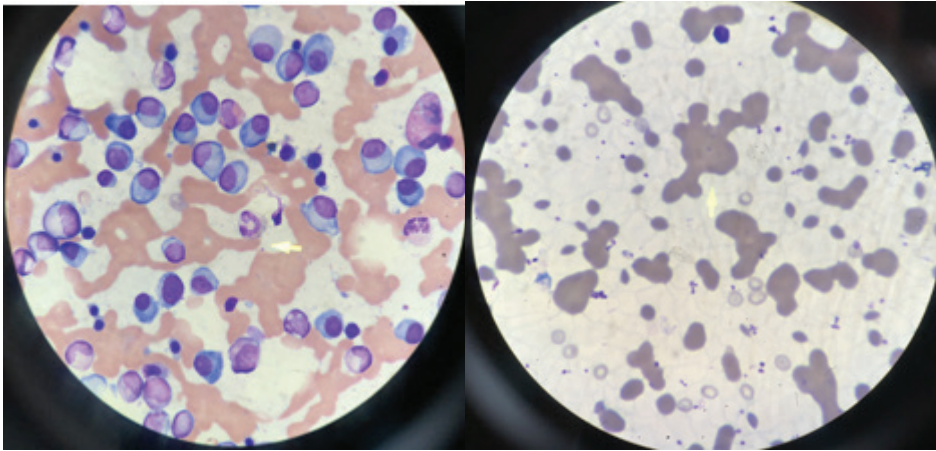
Olgu Sunumu: Yetmiş iki yaşında erkek hasta sırt ağrıları ve anemi (hemoglobün: 9,1 g/dL) nedeni ile tarafımıza başvurdu. MM ön tanısı ile bakılan protein elektroforezinde IgA: 6.98 g/L saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda yetersiz partikül izlendi. Kemik iliği biyopsisi yapılan hastada plazma hücreleri artmış olarak izlendi (%40). MM tanısı ile hastaya Bortezomib, siklofosamid ve deksametazon tedavisi başlandı.

Sonuç ve Tartışma: MM tanısı düşünülen tüm hastalardan detaylı anamnez alınıp ve fizik muayene yapılmalıdır. Anamnezde kemik ağrısı, konstitusyonel semptomlar, nörolojik semptomlar ve enfeksiyon şikayetlerine dikkat göstermelidir. Fizik muayene mutlaka ayrıntılı bir nörolojik muayene içermelidir.

MM tanısı konan tüm hastalarda kemik iliği değerlendirmesi yapılmalıdır. Tanı için her zaman yeterli kemik iliği aspirasyonu elde edilemeyebilir. Ancak sunulan vakada olduğu gibi, kesin tanı kemik iliği biyopsisi ile konabilir. Tanı açısından her zaman kemik iliği aspirasyonu ile birlikte biyopsi incelemesi yapılmasına özen gösterilmelidir.

Anahtar kelimeler: Multipl miyelom, Kemik İliği Aspirasyonu, Kemik İliği Biyopsisi, Tanı

Şekil 1,2:



ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU PLANLANAN AKUT MYELOİD LÖSEMİDE ZAMANLAMANIN ÖNEMİ

**Ahmet Sarıcı, Ayshe Slocum, Onur Selçuk Yiğit, Mehmet Ali Erkurt,
Emin Kaya, İrfan Kuku**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

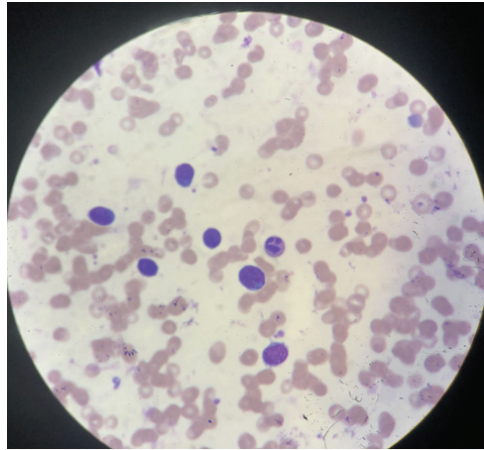
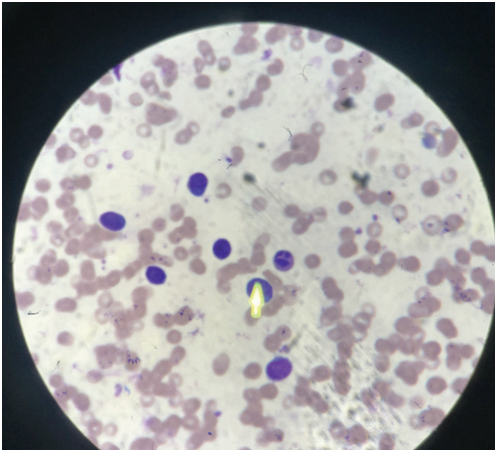
Giriş: Akut myeloid lösemi (AML) myeloid blastların periferik kan, kemik iliği ve/veya diğer dokularda infiltrasyonu ile karakterize agresif seyirli heterojen hematolojik bir malign hastalıktır. AML tedavisi tipik olarak yoğun kombinasyon kemoterapiden oluşan (sitarabin-idarubisin) indüksiyon-remisyon tedavisi ile başlar. Hızlı bir şekilde tedavi edilmez ise AML ölümcüldür.

Olgu Sunumu: 52 yaşındaki erkek hastaya 4 ay önce akut myeloid lösemi tanısı ile sitarabin içeren indüksiyon tedavisi başlandı. İndüksiyon tedavisi sonrasında hastaya 2 kür konsolidasyon tedavisi uygulandı. Konsolidasyon sonrası yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesi sonucunda hastada remisyon sağladığı gözlemlendi. Akrabalarından uyumlu donörü bulunamayan hasta için akraba dışı allojenik hematopoetik hücre nakli (HKHN) planlandı. Uygun donör sağlanması açısından TÜRKÖK'e başvuruda bulunuldu. Uygun donör ancak iki ay sonra tespit edildi. Transplantasyon için gelen hastada remisyon teyidi açısından yapılan periferik yaymada % blast görülmesi üzerine hastaya nüks AML tanısı kondu ve allojenik nakil ertelendi. Reindüksiyon tedavisi başlandı.

Sonuç ve Tartışma: AML'de küratif tedavi ancak HKHN ile sağlanabilmektedir. Bu agresif hastalıkta HKHN'nin zamanlaması çok önem arz etmektedir. Kardeş uyumu olmayan hastalarda remisyon sonrası tekrar nüksün ortaya çıkmaması açısından TÜRKÖK uyumlu donör bulunmasını hızlandırmalıdır.

Anahtar kelimeler: Akut myeloid lösemi, hematopoetik hücre nakli, allojenik nakil, domör

Şekil 1, 2:





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKUT MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTADA SİTARABİN KEMOTERAPİSİ ESNASINDA TROMBOSİTOZ GELİŞİMİ

Ayshe Slocum, Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Akut myeloid lösemi (AML) myeloid blastların periferik kan, kemik iliği ve/veya diğer dokularda infiltrasyonu ile karakterize heterojen hematolojik bir malign hastalıktır. AML hastalarına uygulanan tedavi protokolleri yaşa ve risk faktörlerinin varlığına göre değişiklik göstermektedir. İleri yaşlı olan ve/veya düşük düzeyde riskli karyotipe sahip olan hastalara, günde 2 defa 20 mg, dört haftada bir 10-14 gün boyunca uygulanmak üzere düşük dozda sitarabin önerilmektedir. Bu olgu sunumunda düşük doz sitarabin tedavisi altında iken trombositoz gelişen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu: 77 yaşında kadın hasta, 9 Ekim, 2018 tarihinde dermatoloji polikliniğine deride yaygın kaşıntı şikâyeti ile başvurdu. Deri lezyonları pemfigus, herpetiformis, ve ilaç reaksiyonu açısından değerlendirilen hastanın hemogram incelemesinde bisitopeni tespit edildi. Periferik yayma incelemesi sonucunda hastada %35 düzeyinde polimorfonükleer lökosit, %50 düzeyinde lenfosit, %5 düzeyinde monosit, %2 düzeyinde eozinofil ve %8 düzeyinde blast görüldü. 24 Ekim, 2018 tarihinde hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi ve flow sitometri incelemesi yapıldı. Bu incelemelerin sonucunda hastanın myeloblast morfolojisinde atipik hücreler gözlemlendi ve hastaya AML tanısı kondu. 65 yaş üstü olması, herhangi bir komorbiditesi bulunmaması ve AML floresan in situ hibridizasyon (FISH) panelinde herhangi bir genetik anomali tespit edilmemesi sebebi ile hasta düşük risk olarak kategorize edildi ve hastaya sitarabin 20 mg, günde 2 defa 10 gün süre boyunca uygulanmasına karar verildi. 1. günde trombositopenik (trombosit: 29,000) olan hastanın trombosit düzeyleri hep düşük seyretti ve hastaya 3 defa trombosit replasmanı yapıldı. Hasta yirmi sekizinci gün bitimde 2. kür tedavi için başvurduğu zaman, ilk başvuruda yapılan hemogram incelemesinde hastada trombositoz tespit edildi (trombosit: 465,000). 3. kür tedaviyi tamamlayan hastanın trombosit düzeyleri son iki kür boyunca 330.000-465.000 arasında seyretti.

Tartışma: Düşük doz sitarabin tedavisi, yaşlı ve düşük riskli hastalarda sağkalımı uzatmak ve remisyon sağlamak için en iyi seçeneği oluşturmaktadır. Sitarabin enjeksiyonunun temel toksik etkileri lökopeni, trombositopeni ve anemi ile birlikte kemik iliği baskılanması olarak rapor edilmektedir. Ancak sitarabinin trombositoz oluşturabileceği bugüne dek hiç rapor edilmemiştir. Trombositoz da sitarabinin toksik etkileri arasında değerlendirilmeye alınmalıdır.

Anahtar kelimeler: Akut myeloid lösemi, düşük doz sitarabin, düşük risk, trombositoz



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİNDE VERİLEN İNDİRGENMİŞ YOĞUNLUKTA REJİMLER

**Ahmet Sarıcı, Mehmet Hanifi Kandemir, Hasan Esat Yıldırım, Mehmet Ali Erkurt,
Emin Kaya, İrfan Kuku**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş-Amaç: Hematopoetik kök hücre nakli (HKNH) yaşamı tehdit eden hematolojik, onkolojik, immünolojik ve herediter hastalığı olan hastaların yüksek oranda fayda gördüğü iyileştirici potansiyeli yüksek bir tedavi şeklidir. Otolog ve allojenik HKHN döneminde miyelosupresyon görülmektedir. Nötropeni, anemi ve trombositopeninin derecesi ve hematopoetik iyileşme süresi, nakil öncesi verilen hazırlık rejimi ve greft kaynağı dahil olmak üzere birçok faktöre bağlı olarak farklılık gösterir. Bazı merkezlerde treosulfan, busulfana kıyasla daha düşük toksisiteli alternatif bir ajan olarak önerilmiştir. 15 allojenik HKHN yapılan çocuktan oluşan bir seride, treosulfan/tiotepa/fludarabin hazırlık rejiminin iyi tolere edildiği, hiçbir hastanın grade III ila IV rejim ile ilişkili toksisite geliştirmediği gösterilmiştir ve yedi yıllık toplam sağkalım %100 olarak gerçekleşmiştir.

Olgu sunumu: Merkezimizde hematopoetik kök hücre nakli planlanan yaşları 45-59 arasında olan kronik myeloid lösemi, akut myeloid lösemi ve myelodisplastik sendrom tanıları olan hastalara treosulfan içeren nakil öncesi indirgenmiş yoğunlukta tedavi rejimi (RIC) verildi. Nakil sonrası engraftman gelişimi ortalama 13. günde gerçekleşti. Veno-okluzif hastalık gelişmedi.

Sonuç ve Tartışma: Hematopoetik kök hücre nakli prosedüründe hazırlık rejimi kritik bir unsurdur. Standart bir hazırlık rejim seçimi yoktur ve klinik uygulama ülkeler ve kurumlar arasında farklılık göstermektedir. Çok sayıdaki hazırlık rejimini kıyaslamak, yeterli randomize klinik karşılaştırma çalışması olmadığından zordur. HKHN için hazırlayıcı rejimler değişken yoğunluğa, toksisiteye ve greft-versus-tümör etkisine bağlıdır. GVT etkisi, yüksek doz myeloablatif hazırlık rejimi gerektirmeyen, donör tipi immün-kompetan hücrelerin naklini içerir. Donörün hücresel bağışıklığına dayanmakta olan bu yaklaşım, yaşlı, yüksek-riskli ve yüksek düzeyde hastalık penetrasyonu olan hastalarda nakil olanağı sunmakta ve tedavi ile ilişkili toksisite ve mortalite oranlarını düşürmektedir. Nonmyeloablatif veya indirgenmiş yoğunlukta rejimleri kullanılarak donör spesifik engraftman elde etme olasılığı kapsamlı bir şekilde araştırılmıştır. Treosulfanlı, azaltılmış yoğunluklu rejimler ile erken engraftman elde edilmekte ve veno-okluzif hastalık profilaksisi için defibrotid kullanmaya gerek kalmamaktadır.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli, İndirgenmiş yoğunlukta tedavi rejimi (RIC), Treosulfan



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA TANILI HASTADA TROMBOSİTOPENİ NEDENİ OLARAK TESPİT EDİLEN AKSESUAR DALAK

Ahmet Sarıcı, İrfan Kuku, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: İdiopatik trombositopenik purpura (ITP), trombosit antijenlerine karşı otoantikörlerin olduğu edinilmiş bir trombositopenidir. ITP için hassas veya spesifik bir tanı testinin olmaması tanı aşamasında zorluklara neden olmaktadır. ITP'nin patogenezi tam olarak anlaşılammıştır. Patogenezindeki temel mekanizmanın, hastanın B hücreleri tarafından üretilen ve en sık GPIIb / IIIa gibi trombosit membran glikoproteinlerine karşı oluşan spesifik immünoglobulin G (IgG) otoantikörlerinin olduğu düşünülmektedir.

Olgu sunumu: 45 yaşında kadın hasta sekiz yıldır ITP tanısı ile takip ediliyor. Tanı tarihinden itibaren prednizolon tedavisi verilen hastanın trombositopenisi devam etmesi üzerine splenektomi kararı verildi. Splenektomi öncesinde trombositopenisi olan hastaya 25 mg intravenöz immün globulin (IVIG) verildi. Splenektomi sonrası üç ay ilaçsız takip edilen hastanın takiplerinde trombositopeni gelişmesi üzerine 3 kür deksametazon verildi. Kan şekeri yüksekliği olan hastanın deksametazon tedavisi durdurularak azatiyopirin 50 mg tb 2x1 başlandı. Karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik gelişmesi üzerine azatiyopirin 50 mg tb 1x1 olarak devam edildi. Yaklaşık altı yıl ilaçsız takip edilen hastanın trombositopenisinin gelişmesi üzerine dört kür deksametazon verildi. Tedaviye yanıt vermeyen hastaya eltombopag 25 mg/gün başlanarak 75 mg/güne kadar dozu artırılarak prednizolon 48 mg/gün dozunda verildi. Trombositopenisi devam eden hastanın abdomen ultrasonografisinde (USG) aksesuar dalak tespit edilerek operasyon hazırlıklarına başlandı.

Tartışma: Tedavi endikasyonu olan hastalar için ITP'nin ilk tedavisinde en yaygın kullanılan ajanlar glukokortikoidler ve intravenöz immün globulindir (IVIG). Anti-Rh (D), kırmızı kan hücreleri Rh (D) pozitif olan hastalar için geleneksel IVIG'e alternatif bir tedavidir. Trombopoietin reseptörü agonistleri de megakaryositlerin üretimini uyaran alternatif bir tedavidir. Splenektomi, rituksimab, trombopoietin reseptörü agonistleri veya immünosupresif tedavi, klinik olarak anlamlı kanamaya devam eden (trombosit sayısı <10.000 ila 20.000 / mikroL olan hastalar için) hastalar için uygundur. Splenektomi uzun süreli remisyon sağlama potansiyeline sahiptir. Nadiren, splenektomiden sonra özellikle ilk splenektomi en az bir yıl remisyonla sonuçlandıysa, splenektomiden sonra geç rekürensi sebebi olarak karşımıza aksesuar dalak çıkabilmektedir. Bu gibi durumlarda aksesuar bir dalak olasılığı abdominal USG veya bilgisayarlı tomografi (BT) ile araştırılmalıdır. Bir seride, kronik refrakter ITP'li erişkin hastaların yüzde 10'unun sebebi olarak aksesuar dalak varlığı tespit edilmiştir³.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PANSİTOPENİ İLE GELEN AKUT LÖSEMİ OLGUSU

**Gamze Sancaktar¹, İrfan Kuku², M.Ali Erkurt², Emin Kaya², Alper Yeniçeri¹,
M. Hanifi Kandemir¹, Hasan E. Yıldırım¹**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.¹

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D.²

Giriş: Pansitopeni; anemi, lökopeni ve trombositopeninin eşzamanlı olarak var olduğu bir durumdur. Pansitopeninin klinik özellikleri, genellikle bu faktörlerin veya bunların kombinasyonuna bağlı olarak, hastalığın geç evrelerinde hayatı tehdit eden enfeksiyona veya kanamaya neden olmasıdır (1). Organomegali ve lenfadenopati ile ilişkili pansitopenisi olan hasta genellikle malignansiler veya kemik iliği yetmezliği olasılığını düşündürür (2). Pansitopeni etiolojisinde birçok sebep olmakla beraber en sık aplastik anemi, bazı miyelodisplastik sendromlar, kemik iliği infiltrasyonu yapan maligniteler, romatolojik hastalıklar, enfeksiyonlar ve ilaçlar gibi nedenler görülebilir.

Olgu: 76 yaşında erkek hasta dış merkezde benign prostat hipertrofisi(BPH) sebebiyle olan takipleri sırasında pansitopeni saptanan hasta hastanemize ileri tetkik amacıyla yönlendirilmiş. Hastanın kabızlık ve halsizlik dışında şikayeti yoktu. Muayenesi doğal olan hastanın, hipertansiyon, BPH, koroner arter hastalığı mevcuttu. Hastaya yapılan tetkiklerde WBC: 1.9, HB: 8.9, PLT:65, HCT: 28.5, MCV:89.9, Ferritin:50.8, B₁₂:230, Sedimentasyon:7 saptandı. Çekilen batin ultrasonu karaciğer 18 cm hepatomegali olarak raporlandı. Hastanın yapılan periferik yaymasında atipik hücre izlenmedi. Etiyolojiye yönelik kemik iliği aspirasyon/biyopsisi (KİAB) planlandı. Yapılan aspirasyon yaymalarında %100 blast izlendi. Akut lösemi düşünülen hasta tedavi amacıyla yatırıldı.

Tartışma: Pansitopeni periferik kandaki üç şekilli elemanın sayısal azlık veya yokluğu ile seyreden bulguyu tanımlamaktadır (3). Pansitopeni saptanan hastalarda tanı koymak oldukça zordur. Pansitopeni bir tanı olmadığı için hastalarda tanı için etiyolojiye yönelik tetkik yapmak gerekmektedir. Rutin hematolojik parametreler nonspesifiktir fakat periferik kan yayması ve kemik iliği aspirasyon/biyopsisi bize yol göstericidir (4). Rutin aspirasyon smearlarının, kemik iliği biyopsileri ile kombine edilmesi gerekebilir, çünkü sıklıkla aspirasyon dry tab veya kanlı gelebilir. Biyopsi yağ alanlarını, diseritropoezis, megaloblastoz ve nükleer sitoplazmik asenkronizasyonu daha iyi gösterir. Özellikle lösemi veya diğer kötü huylu infiltrasyonları dışlamak için gereklidir (5). Bizim hastamızda pansitopeni olmasına rağmen klinik bulgu yoktu ve periferik yayması tamamen normaldi. Hastaya tanısı KİAB ile koyuldu.

Sonuç: Pansitopeni dikkate alınması gereken bir bulgudur. Pansitopeni saptanan hastaların etiyojisine yönelik olarak gerekli tetkikler yapılmalıdır. Fakat bizim hastamızda olduğu gibi bulgu vermeyen ve periferik yayması normal olan hastalarda KİAB'da mutlaka değerlendirilmelidir. Özellikle hematolojik malignitelerde KİAB değerli bir tanı aracıdır. Geniş bir ayırıcı tanıya sahip olan pansitopeni ciddi olarak araştırılmalı ve akut lösemi de ön tanı olarak mutlaka akılda tutulmalıdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TBC REJİMİ ALTINDA KEFİR KULLANAN HASTADA GELİŞEN HEPATOTOKSİSİTE

**Gamze Sancaktar¹, İrfan Kuku², M.Ali Erkurt², Emin Kaya², Alper Yeniçeri¹,
M. Hanifi Kandemir¹, Hasan E. Yıldırım¹**

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.¹

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D.²

Giriş: Tiotepa, busulfan, siklofosfamid (TBC) ile yüksek doz tedavi ve otolog kök hücre nakli (OKHN), primer veya sekonder santral sinir sistemi lenfoması (SSSL) olan hastalar için etkin bir indüksiyon sonrası tedavi stratejisi olarak ortaya çıkmıştır (1). Etkili bir tedavi olmasına rağmen toksisitesi fazladır ve her bir ilaç kendi içinde birçok ilaçla etkileşime girmektedir.

Olgu: 63 yaşında erkek hastaya dış merkezde primer SSSL tanısı ile indüksiyon tedavisinde 2 kür yüksek doz metotreksat verilmiş. OKHN amaçlı hastanemize başvuran hastaya TBC hazırlama rejimine başlandı. Hastanın tedavisinin 6. gününde hastanın ALT ve AST değerleri üst sınırın 8 katına çıktı. Hastada klinik yakınma ve yeni oluşan fizik muayene bulgusu olmadı. Hasta sorgulandığı zaman yatışın olduğu gün kefir kullanmaya başladığı öğrenildi ve kesildi. Hastaya N-asetilsistein tedavisi başlandı ve ALT-AST seviyesi hızlı bir şekilde gerileyerek 8 gün sonra normale döndü. Hastaya otolog kök hücre nakli yapıp takip sonrasında taburcu edildi.

Tartışma: Son dönemde, solid tümörler ve hematolojik malignitelerde doğal ürünlerin koruyucu ve hafifletici etkisi üzerine araştırmalar artmıştır. Bu ürünlerden biri olan kefir, güçlü bir probiyotik olarak kabul edilen süt fermantasyon ürünüdür. Kefirin içeriğindeki mikrobiyal etkenlerle fermantasyon gerçekleşir. Ana metabolitleri, laktik asit, etanol ve CO₂'dir. Ayrıca düşük bir düzeyde diasetil, asetaldehit ve aminoasit içeriği de vardır (2). Kefir, antibakteriyel, antiinflamatuvar, antioksidan etki, antikarsinojenik aktivite gibi faydalı özellikleri nedeniyle bilimsel olarak ilgi çekmektedir (3). Yan etki saptanamayan kefirin sadece mikrobiyal içeriği sebebiyle immün sistemi zayıflatan durumlarda enfeksiyona sebep olabileceği belirtilerek kullanılmaması önerilmektedir. Bizim hastamızda kefir kullanırken verilen TBC tedavisi sırasında ALT-AST yüksekliği başlamış kefir kesildikten sonra hızlı bir şekilde gerilemiştir.

Sonuç: Kefirin bu kadar geniş yarar spektrumuna rağmen ilaç etkileşimi hakkında yeterli bilgi bulunmamaktadır. Bizim hastamızda da tam olarak sebebi bilinmese de TBC rejimindeki ilaçlardan birinin, kefir içeriğindeki alkolle etkileşimi veya farklı bir mekanizma ile ilaçların metabolizmasını azaltıp karaciğer toksisitesini artırması olabileceği düşünüldü. Sonuç olarak hematolojik malignitelerde verilen tedavi rejimleri sırasında hastalar tarafından alınan probiyotik ürünlerle ilaç etkileşimleri açısından dikkatli olmak gerekmektedir.

55 YAŞINDAN SONRA SAÇLARI SİYAHLADI: GENÇLİK İKSİRİ KÖK HÜCRE NAKLİNDE

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, Mustafa Özgül¹

¹İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik İliği Nakil Ünitesi

Giriş: Malign hastalıkların kendisi veya tedavi süreci deri , müköz membranlar , tırnak ve kıl kökleri üzerinde çok sayıda değişikliğe neden olmaktadır. Hasta tedavi sürecindeyken gelişen dermatolojik değişiklikler ilaç etkisine bağlanabilmektedir ancak dermatolojik değişimlere ve patolojilere sebep olabilecek paraneoplastik sendrom , graft-versus host hastalığı gibi diğer durumlar da göz önünde bulundurulmalıdır.

Vaka: Elli yedi yaşında erkek hasta merkezimize AML tanısı almıştır. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavileri sonrasında kardeşinden allojenik kemik iliği nakli yapılmıştır. Hastanın nekil sonrasında , yaklaşık bir yıl sonra , cilt renginde koyulaşma , döküntü şikayeti olmuştur. Hasta kronik graft versus host olarak değerlendirilmiş ve siklosporin tedavisine başlanmıştır. Takiplerinde altı ay kadar sonra siklosporin stoplanmış , kronik gvhd'si devam ettiği için fotoferez başlanmış , ek olarak steroid ve mikofenolat mofetil de almıştır. Hastamızın siklosporin rejimi stoplandıktan yaklaşık 1 yıl kadar sonra saçları siyahlaşmıştır.

Tartışma ve sonuç: Sitotoksik ajan , özellikle alkilleyici ajan ve antitümör antibiyotik alan hastalarda cilt , müköz membran , tırnak ve saçlarda pigment değişimi görülebilmektedir (1) . Tedaviye sekonder cilt değişiklikleri literatürde pigmentasyon artışı , pigmentasyon kaybı ,saç kaybı , fotosensitivite , tırnak değişimi gibi değişiklikleri içermektedir. Siklosporin dermatoloji alanında alopesi tedavisinde kullanılan bir ajandır (2). Siklosporin T hücre spesifik immunsupresif bir ajandır. Esas kullanım alanı organ nakli sonrasında rejeksiyonu önlemektir. Bizim hastamızda saç rengindeki değişim en olası diğer sebep olan siklosporinin kesilmesinden uzun süre olması nedeniyle kronik GVHD ilişkili düşünülmüştür. Literatürde paylaşılmış benzer vaka bulunamamıştır. Saç pigmentasyonu ve immün yol arasındaki ortak bağlantılara ışık tutabileceği için belki de ileri incelemelerle kronik GVHD'de yeni keşiflere kapı açabileceğinden vakamızı paylaştık.

Fotoğraf 1: hastamızın yaklaşık 10 yıl önceki fotoğrafı Fotoğraf 2: hastamızın poliklinik kontrolünde çekilen fotoğrafı



BİR APLASTİK ANEMİ VAKASI

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, Mustafa Özgül¹

¹İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik İliği Nakil Ünitesi

Giriş: Aplastik anemi çevre kanında pansitopeni, kemik iliğinde hematopoetik hücrelerin azalmasıyla karakterize olan ve nadir görülen bir hastalıktır. Radyasyon, benzen, ilaçlar, virüsler gibi bazı etkenlere maruz kalması sonucu sekonder olarak gelişebilir veya vakaların çoğunda suçlanacak etyolojik bir neden gösterilemez, bunlar idiopatik aplastik anemi grubunu oluşturur. Aplastik anemi, fanconi anemisi gibi herediter bir hastalık olarak da görülebilir. Tedavi olmamış aplastik anemili vakaların ortalama yaşam süreleri 3–6 ay kadardır ve ancak bunların %20’si bir yılı aşan bir surveyeye sahip olabilir. Anemi ve trombositopeni hastalar destek tedavisi almalıdır. Küratif tedavisi allojenik kemik iliği naklidir. Kemik iliği nakli için uygun olmayan vakalarda ATG, ALG, siklosporin ve siklofosfamid gibi immunsupresifler alternatif tedaviyi oluşturmaktadır.

Vaka: 77 yaşında erkek hasta beş yıl önce halsizlik solukluk şikayetleri ile başvurduğu merkezimizde kemik iliği aspirasyon biyopsisi ile aplastik anemi tanısı almış. Hasta ilaç kabul etmemiş. Kontrollerinde hastaya tekrar tedavi açısından MDS paneli istenmiş. Sonucu %20 oranında Monozomi 7 ile uyumlu gelmiş. Duyamama şikayeti ile KBB ‘ye başvurmuş. Sağ retromalar bölgede LAP saptanmış ve eksizyonel biyopsi yapılmış. Patoloji sonucu squamöz hücreli karsinom olarak gelmiş. Hasta eritrosit süspansiyonu ve aferez replasmanı için hematoloji servisine yatırılmış. Hastada eritrodermi tablosu gelişmiş ve dermatoloji tarafından cilt biyopsisi planlanmış. Ancak işlem yapılmadan hasta exitus olmuştur.



Tartışma ve sonuç: Literatüre baktığımızda fanconi gibi aplastik anemi türlerinde FANC genlerindeki mutasyon nedeniyle baş ve boyun squamöz hücreli karsinomlarına 500-700 kat yatkınlığa sebep olmaktadır.³ Aplastik anemi vakalarında baş ve boyun kanser yatkınlığı için farkında olmak ve erken tanı hasta prognozu açısından faydalı olacaktır



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BİR FANCONİ APLASTİK ANEMİ VAKASI

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹

¹ İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Aplastik anemi , tedavi edilmediği takdirde ölümlü sonuçlanan hayatı tehdit eden bir kemik iliği yetmezliği durumudur. Aplastik anemi , multipotent kemik iliği kök hücrelerinin immun hasarı nedeniyle pansitopeni ile karakterizedir. Dünya genelinde aplastik anemi insidansı milyonda ikidir. Cinsiyet dağılımı kadın ve erkekler için eşittir. Aplastik anemi vakalarının yaklaşık yarısı ilk otuz yılda meydana gelmektedir.

Vaka: 18 yaşında Suriyeli kız hasta, 8 yıl önce fanconi anemisi tanısı almış ,prednol ve oksimetolon kullanmış. Takiplerinde çok sayıda transfüzyon yapılmış. Defarosioks alıyor. Hastamızın üç kardeşi de aplastik anemi nedeniyle exitus olmuş. Hastamızın kemik iliği nakli için kardeş taraması yapıldı. Küçük kardeşinden kemik iliği nakli yapıldı.

Tartışma ve sonuç: Aplastik anemi ; kimyasallar , ilaç , radyasyon maruziyeti , viral enfeksiyon, otoimmun hasar, kalıtsal veya kazanılmış klonal-genetik anomali sebebiyle gelişebilir. Bizim vakamızda sekiz çocuklu bir ailenin dört çocuğunda aplastik anemi görülmesi bizi genetik sebeplere yöneltti. Literatürde , ailesel hematopoietik hastalıklarda GATA2 , RUNX1 gibi genlerin suçlanmıştır. ¹

Ayrıca literatürde ağır aplastik aneminin en iyi tedavisinin kemik iliği nakli olduğu yazmaktadır. ²

Bizim vakamızda da hayatta olan dört kardeşinden kemik iliği donorü olmak üzere tarama başlatıldı.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI PİGMENT DEĞİŞİMİ

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹

¹ İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Malign hastalıkların kendisi veya tedavi süreci deri , müköz membranlar , tırnak ve kıl kökleri üzerinde çok sayıda değişikliğe neden olmaktadır. Hasta tedavi sürecindeyken gelişen dermatolojik değişiklikler ilaç etkisine bağlanabilmektedir ancak dermatolojik değişimlere ve patolojilere sebep olabilecek paraneoplastik sendrom , graft-versus host hastalığı gibi diğer durumlar da göz önünde bulundurulmalıdır.

Vaka: 20 yaşında erkek hasta 1 yıl AML tanısı almış ve hastaya ablasından allojenik kemik iliği nakli yapılmıştır. Hasta nakil sonrasında immunsupresif ilaçlarını düzenli kullanmış. Kemik iliği naklinden yaklaşık dokuz ay sonra karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma ve karın ağrısı başlamış. Hasta poliklinik kontrolüne geldiğinde yeni çıkan kirpiklerinin beyaz olduğu farkedilmiş (fotoğraf 1) . Kronik GVHD olarak değerlendirilmiş ve prednol , mikofenolat mofetil tedavileri verilmiştir. Hastanın GVHD ‘si kontrol altına alınmış, takiplerinde yeni çıkan saç ve diğer kıl köklerinde de pigmentasyon değişimi olduğu gözlenmiştir.

Tartışma ve sonuç: Sitotoksik ajan , özellikle alkilleyici ajan ve antitümör antibiyotik, alan hastalarda cilt , müköz membran , tırnak ve saçlarda pigment değişimi görülebilmektedir (1). Tedaviye sekonder cilt değişiklikleri literatürde pigmentasyon artışı , pigmentasyon kaybı ,saç kaybı , fotosensitivite , tırnak değişimi gibi değişiklikleri içermektedir. Kıl folikülü gelişimi ve pigmentasyonu T hücreleri aracılığı ile olmaktadır. Kronik GVHD’nin immunité üzerine etkileri elbette graft-versus lökemia etkisi ile de ilişkilidir. Literatürde GVHD ile ilişkilendirilmiş pigmentasyon değişim vakası bulunamamıştır. İleri incelemeler graft versus host ve graft versus lökemia etkisi üzerine immünoloji alanında yeni gelişmeler sağlayacaktır.

NADİR BİR KÜTANÖZ LENFOMA VAKASI

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹

¹ İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Mycosis fungoides cilt tutulumu ile presente olan ancak potansiyel olarak kan ve lenf nodu tutulumu da olabilen bir matür T hücreli non hodgkin lenfomadır. Malign T hücrelerinin cildi infiltrate etmesiyle karakterize durum Sezary sendromu olarak adlandırılır. Mycosis fungoides genellikle ciltte papül , plak , hipo veya hiperpigmente lezyon, eritrodermi ile beraberken , bölgesel lenfadenopati , akciğer , dalak , karaciğer tutulumu gibi ekstrakütanöz bulgular da görülebilir.

Vaka: Altmış sekiz yaşında erkek hasta 2 yıl önce tüm vücudunda olan açık-koyu cilt döküntüleri ile dermatoloji bölümüne başvurmuş ve biyopsi alınarak mycosis fungoides tanısı almıştır. Topikal tedavi ve PUVA tedavisi almış. Hastada bilateral aksiller ve inguinal 2 cm'lik LAP'lar geliştiği için eksizyonel biyopsi alınmış ve sonucu anaplastik large cell lenfoma olarak raporlanmış ve tedavi planı için hematoloji kliniğimize yönlendirilmiş. Hastamıza 6 kür CHOP tedavisi verilmiş. 3. Kür sonrasında yapılan PET-BT ara değerlendirmesinde komplet yanıt aldığı görülmüş. Hastanın tedavi bitiminden 8 ya kadar sonra ense ve gövdesinde iri nodüller gelişmiş (fotoğraf 1 ve 2) ve dermatoloji bölümünce tekrar biyopsi alınmıştır. Nüks NHL olarak raporlanmış , ve hastaya pralatrexate tedavisi başlanmıştır. Hasta pralatrexate tedavisine devam etmektedir.

Fotoğraf 1:



Fotoğraf 2 :



Tartışma ve sonuç: Mycosis fungoides cilt tutulumu ile karakterize , T hücre kökenli , indolan ve sık görülmeyen bir extranodal non hodgkin lenfoma türüdür (1) . Mycosis fungoides tanısı klinik histopatolojik ve immünolojik bulgular ile konulmaktadır (2). Ayırıcı tanısında egzama , psöriasis gibi cilt hastalıkları ve diğer kütanöz lenfomalar bulunmaktadır. Anaplastik large cell lenfoma da ayırıcı tanıya giren lenfoma türlerinden biridir. Dermis ve sübkütan dokunun büyük lenfoid hücrelerle infiltrasyonu ile karakterizedir. Mycosis fungoides'ten farkı TIA-1 CD30 gibi ifade ettiği moleküler belirteçlerdir. Primer kütanöz lenfomalar , cilt tutulumu ile karakterize NHL alt türüdür. Sezary sendromu ve mycosis fungoides dünya genelinde az görülmeyle birlikte en sık kütanöz lenfomadır (3) . Diğer NHL tiplerinden ayırımının iyi yapılması tedavi planı ve hasta prognozu açısından önem arz etmektedir.

OTOLOG KEMİK İLİĞİ NAKLİ SONRASI GELİŞEN GVHD

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹

¹ İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Multiple myeloma monoklonal immunglobulin üreten plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Multiple myeloma tedavisinde olog kök hücre nakli ilk tanı esnasında genç hastalarda (70 yaş altı) veya relaps sonrasında uygulanabilmektedir. Hematopoietik kök hücre nakli sonrasında GVHD başta olmak üzere birçok komplikasyon görülebilmektedir. Akut ve kronik graft versus host hastalığı allojenik kök hücre naklinin sık komplikasyonu olup multisistemik bir hastalıktır. Olog kök hücre naklinde hastanın kendi kök hücreleri kullanıldığından GVHD gibi immunité ilişkili komplikasyonların daha az görülmesi beklenmektedir.

Vaka: Vakamız 38 yaşında , plazma hücreli myeloma tanısı alan erkek hastadır. Başlangıç tedavisi olarak 3 kür bortezomib siklofosamid ve deksametazon (VCD) almış , sonrasında olog kök hücre nakli yapılmıştır. Hasta nakil sonrası 28. günde kollarda belirgin olmak üzere vücudunda yaygın döküntü (fotoğraf 1) ve ishal şikayeti ile polikliniğe başvurmuş. Metilprednizolon tedavisi altında şikayetleri devam eden hastada graft versus host kliniği düşünülmüş ve cilt biyopsisi ile tanı doğrulandıktan sonra fotoferez tedavisi için başvuru yapılmış. İkişer uygulamadan oluşan 7 seans fotoferez tedavisi almış. Hastanın fotoferez tedavisi süresince şikayetleri belirgin olarak azaldı. Tedavi tamamlandıktan sonra cilt lezyonları tamamen kayboldu (fotoğraf 2).

Fotoğraf 1:



Fotoğraf 2:



Tartışma: Akut ve kronik GVHD allojenik hematopoietik kök hücre nakli sonrasında görülebilen multisistemik bir hastalıktır. Literatür incelendiğinde olog kök hücre nakli sonrasında 2 tane gastrointestinal GVHD vakası bildirilmiştir (1). Bizim vakamızda klinik olarak ön planda akut cilt GVHD'si düşündürmesi ve fotoferez tedavisi ile düzelmesi nedeniyle olog kök hücre nakli sonrası akut GVHD olarak kabul edilmiştir. Literatüre katkı yapması ve ileri incelemeler ile GVHD immunopatolojisinin daha iyi anlaşılması hedeflenmektedir.

PONATİNİB'E SEKONDER GELİŞEN İCHTİYOSİS :

Hacer Gözde Gül¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹

¹ İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Ponatinib KML ve philadelphia pozitif ALL tedavisinde kullanılan 3. jenerasyon multi-targeted bir tirozin kinaz inhibitörüdür. Tirozin kinaz inhibitörleri BCR-ABL1 yolağının aktive olmasını engelleyerek etki gösterirler. Ponatinib , oral olarak alınan natif ve mutant olan KML hastalarında kullanılabilir. BCR-ABL1 T315I mutasyonu olanlarda etki eden tek tirozin kinaz inhibitörüdür. Tirozin kinaz inhibitörlerinin halsizlik , ishal, bulantı kusma gibi sistemik , kanama , sitopeni , foliküler lenfoid hiperplazi gibi hematolojik , kalp yetmezliği, QT uzaması gibi kardiyovasküler ve cilt döküntüsü , periferik nöropati gibi çok sayıda sistemi ilgilendiren yan etkileri olabilmektedir.(1)

Vaka: İnönü üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji kliniğine başvuran 48 yaşında kadın hasta yedi yıldır KML ile takiplidir. Hasta merkezimize allojenik kemik iliği nakli için başvurmuştur. Başvurduğu esnada ponatinib 45 mg po kullanmaktaydı. Medikal öyküsünden şu ana kadar remisyon ve rekürrensler ile gittiği ve imatinib ve dasatinib, nilotinib gibi tirozin kinaz inhibitörleri kullandığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde karın ve bilateral alt ekstremitelerde yoğun olmak üzere cildi yaygın squamli ve ichtiyotik görünümlüydü (fotoğraf 1) . Hastaya kardeşinden allojenik kemik iliği yapılması planlandı. Ponatinib stoplandı. Klinikte nakil sürecinde yatarken cilt döküntüsü için dermatoloji konsültasyonu istendi. İlaça sekonder gelişen ichtiyosis düşünüldü. Topikal nemlendirici önerildi. Hastanın taburculuk ve ponatinibin kesilmesinden sonraki vizitinde döküntüleri tamamen kaybolmuştu (fotoğraf 2) .



Fotoğraf 1:



Fotoğraf 2:

Tartışma ve sonuç: Tirozin kinaz inhibitörleri KML 'de kullanılan etkili tedavi ajanlarıdır. Literatürde cilt de dahil olmak üzere bir çok sistemde tirozin kinaz inhibitörlerinin yan etki yapabildiğini gösteren bir çok yayın mevcuttur. Bizim vakamızda hastanın daha önce de ponatinib kullanırken ichtiyosis geliştiği ve cilt biyopsisi ile ilaca sekonder olduğu doğrulandığı ve ikinci kez ponatinib kullanırken skuamli döküntülerinin ilacın kesilmesini takiben iyileşmesi hastamızda ponatinibe sekonder gelişen bir ichtiyosis olduğunu düşündürmüştür. Literatürde de ponatinibe sekonder gelişen ichtiyosis vakaları mevcuttur (2). Tirozin kinaz inhibitörleri KML hastalarında birinci sırada kullanılan tedavi ajanlarıdır. Genel olarak iyi tolere edilmekle beraber sıklıkla kütanöz yan etkiler oluşturmaktadır (3) . Klinik pratikte sıklıkla kullanıldığı için yan etki yönetiminde cilt toksisitesi yapabildikleri akılda tutulmalıdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KML HASTALARIMIZDA TİROZİN KİNAZ İNHİBİTÖRLERİNİN ETKİNLİK VE YAN ETKİ PROFİLİ

Metin Bağcı¹, Ummuhan Çoban Atıcı¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmamızda KML tanısıyla takip ettiğimiz hastaların kullandığı tirozin kinaz inhibitörlerinin etkinliklerini ve yan etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve yöntem: Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde takipli 58 kronik faz KML hastasının (28erkek, 30 kadın) verileri retrospektif olarak incelendi. Görülen yan etkiler, komorbiditeler ve ilaç değiştirme nedenleri kaydedildi. Kullanılan tirozin kinaz inhibitörlerinin etkinliği moleküler yöntemle değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 53'tür. Hastalardan 33'ü (%57) imatinib, 8'i (%13) dasatinib, 16'sı (%27) nilotinib ve 1'i (%2) ponatinib kullanmaktadır. İmatinib kullanan hastalarımızdan 6'sında hipertansiyon, 1'inde ülseratif kolit, 1'inde astım, 1 hastada da ankilozan spondilit ve ülseratif kolit tanıları komorbid hastalık olarak eşlik etmektedir. İmatinib kullanan hastalarımızda görülen yan etkilere baktığımızda 3'ünde periorbital ödem, 1'inde pretibial ödem, 2'sinde artralji, 2'sinde bulantı ve 1'inde döküntü gelişmiştir. Hastalarımız majör moleküler yanıt ile takip edilmektedir. Dasatinib kullanan 8 hastamızın hepsi imatinib sonrası 2. basamak tedavi alan hastalarımızdır. Dasatinibe geçiş sebebi 6'sında yanıtızsızlık ya da yanıt kaybı nedeniyle, 1'inde trombositopeni nedeniyle, 1'inde de periferik ödem nedeniyle. Dasatinib kullanıp komorbiditesi olan hastamız yoktur. Dasatinib kullananların 5'inde (4 plevral efüzyon, 1 bulantı) yan etki nedeniyle nilotinibe geçildi. Nilotinibi 16 hastamızın 8'i 2. sıra, 8'i de 3. sıra tedavi olarak almaktadır. 2. sıra tedavi alanlardan 2'si yan etki, 6'sı yetersiz yanıt ya da yanıtızsızlık nedeniyle nilotinibe geçmiştir. 3.sıra olarak geçen hastalardan 5'i yan etki, 3'ü de yetersiz yanıt ya da yanıtızsızlık nedeniyle. Nilotinib kullanan hastalarımızın 1'inde kronik böbrek yetmezliği, 1'inde DM ve HT, 1'nde ankilozan spondilit ve 1'inde de HT komorbid hastalık olarak bulunmaktadır. Nilotinib kullanan hastalarımızdan 1'inde nilotinib başlandıktan 1 yıl sonra atrial fibrilasyon gelişti. Yaklaşık 6 ay sonra hasta da kronik pulmoner tromboemboli olduğu tespit edildi. Hastaya yeni kuşak oral antikoagülan başlandı. Nilotinibin 2. yılında kolelitiazis nedeniyle yattığı genel cerrahide ani gelişen nefes darlığı ve göğüs ağrısı sonrası BT anjiyografi çekilemeden ex olmuştur. Nilotinibe yanıtızsız 1 hastada T315I mutasyonu olması nedeniyle ponatinibe geçilmiştir. Majör moleküler yanıt alınan hasta takip edilmektedir.

Tartışma ve sonuç: 2. Basamakta Nilotinib kullanan hastaların hiç birinde yan etki ya da etkisizlik nedeniyle dasatinibe geçiş olmamıştır. 2. Basamakta dasatinib kullanan hastaların 8'inde yan etki ya da etkisizlik nedeniyle nilotinibe geçilmiştir. Dasatinibten yan etki nedeniyle nilotinibe geçişte geçen hasta sayısının fazla olmasının sebebi plevral efüzyon görülme oranının fazla olması ve yan etki yönetimindeki aksaklıklar olabilir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KEMİK İLİĞİ NAKLİ OLMUŞ HASTALARIN PSİKOLOJİK İYİLİK HALLERİ

Berna Bayır¹ Serap Bostancı² Kadir Oral³ Mehmet Ali Erkurt⁴ İrfan Kuku⁵ Emin Kaya⁶
*Malatya İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi. Malatya
berna.bayir23@hotmail.com*

Amaç: Kemik iliği nakli yapılmış olan hastaların psikolojik iyilik hallerinin belinlenmesidir.

Giriş: Kemik iliği nakli öncesi ve sonrası zorlu bir tedavi sürecini kapsamaktadır. Tedavi sürecinde kullanılan kemoterapötikler, kortikosteroidler ve narkotikler gibi ilaçların yan etkileri, metabolik ensefalopati ve elektrolit dengesinin bozulması ile birlikte kanser tanısının kişide oluşturduğu duygusal travma, kemik iliği nakli kararı ve nakil sürecinin güçlükleri bu dönemde karşılaşılan zorluklardandır. Hastaların yaşam kalitelerini azaltan, birey üzerinde ciddi fiziksel, ekonomik ve ruhsal etkiler yaratan kemik iliği nakli tedavisine psikososyal tedavi boyutunun eklenmesi bir zorunluluktur.

Gereç ve Yöntem: Araştırmanın örneklemini Ocak 2018- Kasım 2018 tarihleri arasında Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik İliği Transplantasyon biriminde yatan ve kemik iliği nakli yapılmış olan 100 hasta oluşturmuştur. Araştırmanın verileri, araştırmacı tarafından kemik iliği nakli yapılmış hastalara yüz yüze görüşme yöntemi ile Psikolojik İyi Oluş Ölçeği kullanılarak toplanmıştır. İstatistiksel analizler için SPSS for Windows version 22.0 paket programı kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların %65'ini erkek, %35'ini kadın hastalar oluşturmaktadır. Yaş ortalaması 47.01±15.90 bulunmuştur. Ölçeğe göre olabilecek en yüksek puan 212'dir. Yapılan çalışmada ölçek puan hesaplamasına göre alınan en yüksek puan 193 iken, tüm hastaların puan ortalamasının 64.88±46.15 olduğu saptanmıştır.

Tartışma: Yapılan bir çalışma nakil öncesi hastaların endişe düzeyinin düşürülüp, anlama kapasitelerinin artırılması gerekliliğini göstermektedir. Başka bir çalışmada hastaların eğitim algılarını anlamak üzere yaptıkları çalışmada, birincil tema olarak ortaya çıkan transplantasyona bağlı anksiyete yönetiminin önemini vurgulanmıştır. Yine aynı çalışmada, bir grup hastanın bilgi almaktan kaçındığı ve diğer grubun aktif araştırma yaparak anksiyete ile başa çıktığını belirlemişlerdir. Yapılan bu çalışmada ise hastaların %19'unun depresyon, %20'sinin anksiyete bozukluğu yönünden yüksek puanlar aldığı görülmüştür. Bu durumun hastaların iyi oluş hallerini ve algılamalarını olumsuz yönde etkileyeceği öngörülmektedir.

Sonuçlar: Psikolojik İyi Oluş Ölçeğine göre ne kadar yüksek puan alındıysa hasta psikolojisinin o kadar kötü olduğu yorumlanmaktadır. Kemik iliği nakli sonrası puan ortalamasının yüksek olduğu saptanmıştır. Bu nedenle nakil sonrası hastalara psiko-eğitim programları hazırlanması ve psikososyal yönden iyileşmeye yönelik girişimler yapılması önerilir.

Anahtar kelimeler: Kemik İliği nakli, psikososyal yaklaşım, tedavi



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ'NDE TAKİP EDİLEN KRONİK MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTALARIN TEDAVİ YANITLARI

Merve Sarı, Ahmet Sarıcı, Emin Kaya, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Turgut Özal Tıp Merkezi (TOTM) hematoloji kliniğinde takipli Kronik Myeloid Lösemi (KML) tanılı hastaların tedavileri retrospektif olarak değerlendirildi. KML Myeloid öncül hücrelerin anormal klonal çoğalması ile kendini gösteren bir kök hücre hastalığı olup, erişkin lösemilerinin %15'ini oluşturur.

Olgu Sunumu: 55 KML tanılı hastanın 34'ü erkek 21'i kadındı. Tanı sırasındaki yaşları 29-87 arasında izlendi. Hastaların 36 sı (%65,4) 1. basamak imatinib tedavisine devam etmekte, 19 hasta da ise (%34,6) 2. basamak tedavi başlandı. 3 hastada (%5,4) imatinib tedavisine direnç gelişti. Direnç gelişen 2 hastaya nilotinib tedavisine başlanırken, 1 hastaya tedaviye yanıtızsız olması üzerine dasatinib tedavisi verildi. Dasatinib verilen hastada hematolojik yanıt kaybı olması nedeniyle nilotinib tedavisine başlandı. 10 hastada (%18,2) imatinibe yanıtızsızlık görüldü. 5 hastada nilotinibe geçilirken 2'sinde tekrar tedaviye yanıtızsızlık olması üzerine dasatinib tedavisi başlandı. Tedavisi dasatinib olarak revize edilen 5 hastanın birinde yan etki olarak trombositopeni meydana geldi. 1 hastada tedaviye cevap olmaması nedeniyle nilotinibe başlandı. Bir hastada hematolojik yanıt kaybı nedeniyle tedavi nilotinib olarak devam edildi. 3 hastada (%5,4) blastik faza dönüş izlendi. Tedavisi dasatinib olarak değiştirilen iki hastanın birinde lökopeni gelişmesi üzerine nilotinib, diğerinde hiper-Cvad (Siklofosamid, Vinkristin, deksametazon, metotreksat, ARA-C) tedavisi verildi. Dasatinib tedavisi verilen bir hastada (%1,9) plevral efüzyon gelişmesi üzerine nilotinib başlandı. 1 hastada(%1,9) intolerans gelişmesi üzerine dasatinib başlandı. 1 hastada(%1,9) major moleküler yanıt kaybı nedeniyle dasatinib başlandı. 55 hastanın 6'sı (%11) exitus, 49 u (%89) yaşıyor.

Tartışma: KML tanılı hastaların tedavisinde tirozin kinaz inhibitörleri ilk tedavi olarak önerilmektedir. Ancak kronik evrede ve uygun donörü olan genç hastalar için hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) de bir seçenek olarak mevcuttur. İkinci basamak tedavi olarak tirozin kinaz inhibitör tedavisine yanıtızsız, tedaviyi tolere edemeyen hastalara allojenik HKHN uygundur.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BETA TALASEMİ MAJOR TANILI HASTADA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Hematopoetik hücre nakli (HKHN), beta talasemi majör tanılı hastalar için tek küratif tedavidir. En iyi prognozu sağlamak için nakil sonrası olası riskler ve komplikasyonlar ele alınmalıdır. HKHN sonrası allogeneik hematopoetik hücrelerin engraftmanına odaklanılır. HKHN sonrası bakımın önemli yönleri, engraftasyonu değerlendirmek ve optimize etmek, enfeksiyonları tedavi etmek, akut graft-versus-host hastalığını (GVHD) yönetmek ve immünsupresif tedaviyi azaltabilmektir.

Olgu Sunumu: Yirmi iki yaşında talasemi majör tanılı kadın hastaya küratif tedavi amaçlı allogeneik HKHN planlandı. Aile içi tam uyumlu donörü bulunamadığından TÜRKÖK'e başvuruldu. Hastaya akraba dışı 11/12 uyumlu erkek donöründen 10 Eylül, 2018 tarihinde HKHN yapıldı. Organ hasarı olmayan hasta pesaro kriterlerine göre grup 1 olarak değerlendirildi. Pesaro hazırlama rejimi (Busulfan 3.2 mg/kg/gün, Siklofosfamid 40 mg/kg/gün, Mesna 400 mg/m²/doz, Fludarabin 20 mg/m²/gün) verildi. HKHN'nin 15. gününde engraftman oldu.

Tartışma-Sonuç: Beta talasemi majorlu hastalarda HKHN tek küratif tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır. Bununla birlikte, HKHN öncesi ve sonrasında uygulanan tedavilerin toksisiteleri ve nakil ile ilişkili ölüm oranları en iyi adaylar için bile önem arz etmektedir. 1980'lerde, Pesaro grubu HKHN sonuçlarını tahmin etmek için aşırı demir yükü göstergelerine dayanan basit bir prognostik sistem geliştirdi. Demir yüklenmesinin HKHN'nin başarısını etkilediği kanıtlanmıştır. Kronik transfüzyonlarla ilişkili komplikasyonlardan kaçınmak için HKHN'nin mümkün olduğunca erken yapılması önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: Beta talasemi majör, Hematopoetik kök hücre nakli, Pesaro kriterleri



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

BETA TALASEMİ MAJOR TANILI HASTADA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI ENGRAFTMAN GELİŞMEMESİ

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Hematopoetik hücre nakli (HKHN), beta talasemi majör tanılı hastalar için tek küratif tedavidir. En iyi prognozu sağlamak için nakil sonrası olası riskler ve komplikasyonlar ele alınmalıdır. HKHN sonrası allojeneik hematopoetik hücrelerin engraftmanına odaklanılır. HKHN sonrası bakımın önemli yönleri, engraftasyonu değerlendirmek ve optimize etmek, enfeksiyonları tedavi etmek, akut graft-versus-host hastalığını (GVHD) yönetmek ve immünsupresif tedaviyi azaltabilmektir.

Olgu Sunumu: Beta talasemi majör tanısı olan hastaya on altı yaşında allojeneik HKHN yapıldı. Yirmi bir yaşında olan hastaya HLA uyumlu kardeşinden 2. Kez HKHN yapıldı. HKHN öncesi hazırlama rejimi olarak RIC (indirgenmiş yoğunlukta rejimler) verildi. Busulfan 4*41 mg/gün, Fludarabin 45 mg/gün ve Anti-timosit globülin 1*120 mg/gün verildi. HKHN sonrası engraftman gerçekleşmeyen hastada trombositopeni gelişti.

Tartışma-Sonuç: Beta talasemi majör hastalarda HKHN tek küratif tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır. Bununla birlikte, HKHN öncesi ve sonrasında uygulanan tedavilerin toksisiteleri ve nakil ile ilişkili ölüm oranları en iyi adaylar için bile önem arz etmektedir. Kronik transfüzyonlarla ilişkili komplikasyonlardan kaçınmak için HKHN'nin mümkün olduğunca erken yapılması önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: Beta talasemi majör, Hematopoetik kök hücre nakli



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLI'NDE DONÖR OLAN VAKADA HODGKİN LENFOMA GELİŞİMİ

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Hematopoetik hücre nakli (HKHN), kemik iliğini yeniden oluşturmak için herhangi bir kaynaktan veya donörden hematopoetik progenitör hücrelerin uygulanmasını ifade eder. Kemik iliğinden hücre toplanması sırasında donörde hafif ve orta şiddette sırt veya kalça ağrısı, yorgunluk ve periferik kan hücreleri sayımlarındaki geçici değişiklikler gözlenir. Kemik iliğinden hücre toplanmasında ciddi komplikasyonlar oldukça nadirdir ve mekanik yaralanma, anestezi komplikasyonları, enfeksiyon ve kanamayı içerir. Granülosit koloni stimüle edici faktör (G-CSF)'ün art arda dört ila altı gün boyunca uygulanmasından sonra genellikle yeterli sayıda hücre toplanabilir.

Olgu Sunumu: Kronik myeloid lösemi (KML) tanısı ile takip edilen 56 yaşındaki erkek hasta, takiplerinde akut lenfoblastik lenfoma (ALL)'ya transforme oldu. Öncesinde imatinib ve dasatinib tedavileri verilen hastaya ALL'ye transformasyondan sonra hiperCVAD tedavisi verildi. 4 kür hiperCVAD tedavisi verilen hastanın tam uyumlu erkek kardeşinden allogeneik HKHN yapıldı. HKHN sırasında 45 yaşında olan donörü 2 yıl sonra Hodgkin lenfoma tanısı aldı.

Tartışma-Sonuç: HKHN bağışçıları tipik olarak hücre toplandıktan sonra demir replasmanı ve analjezi gerektirir. En sık görülen akut semptom ağrı olmasına karşın bağışçıdan sonraki 2. günde hastalar sırt ve/veya kalça ağrısı, boğaz ağrısı veya baş ağrısı bildirilmiştir. Donörler lökoferezden sonraki günler veya haftalar boyunca trombositopenik olabilir, ancak bu genellikle klinik olarak anlamlı değildir. Bir analizde HKHN sonrasında 20 donörde hematolojik malignite geliştiği saptandı. Risk artışının sebebi olarak, ilgili donörlerin lösemiye ailevi bir yatkınlığının olması da söz konusu olabilir. Burada sunulan vakada da G-CSF sonrası malignite gelişimine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: G-CSF, Hematolojik malignite, Hematopoetik kök hücre nakli



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Bu çalışmada otolog ve allojeneik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) işlemlerinin retrospektif değerlendirilmesi hedeflendi.

Yöntem: Ocak 2009- Ocak 2010 tarihleri arasında bir yıllık süreçte otolog 74, allojeneik 52, haploidentik 3 HKHN yapıldı. 8 hastaya akraba dışı (HKHN) yapıldı. Bu hastaların kadın erkek oranı 46/83'dür. Otolog kök hücre kaynağı büyüme faktörü ile mobilize edilmiş çevresel kandır. Otolog HKHN yapılan hastaların tanıları cinsiyete göre dağılımı (kadın/erkek) oranı şu şekildedir; Hodgkin lenfoma (n=4/2), Non-Hodgkin lenfoma (n=7/14) Multipl myelom ve plazma hücre hastalıkları (n=13/28), Akut myeloid lösemi (n=3/2), Solid tümör (testis CA) (n=1) . Allojeneik HKHN yapılan hasta sayısı 52 idi. Allojeneik HKHN yapılan hastaların tanıları cinsiyete göre dağılımı (kadın/erkek) oranı şu şekildedir; Akut myeloid lösemi (n=3/18), Kronik lenfositik lösemi (n=1 (erkek)), Akut lenfoblastik lösemi (n=5/5), Myeloproliferatif hastalık (n=2/2), Myelodisplastik sendrom (n=4 (erkek)), Kemik iliği yetmezlikleri ve aplastik anemi (n=4/1), Kronik myeloid lösemi (n=1/1), Non-Hodgkin lenfoma (n=1/2), Hemoglobino patiler (n=1/1) şeklinde idi. Graft-versus-host hastalığı (GVHH) profilaksisi amacıyla siklosporin ve kısa süreli metilprednizolon uygulandı.

Sonuç: Kemik iliği nakli merkezinin başarısı standartların çok iyi uygulanması, ekibin oluşturulması, sürekli eğitimi, iyi bir aferez ve laboratuvar desteğinin sağlanması ve personelin bilimsel motivasyonu ile sağlanır.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik Kök Hücre Nakli, Turgut Özal Tıp Merkezi



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ERİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN KONGENİTAL DİSERİTROPOİETİK SENDROM- II OLGUSU

Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş-amaç: Kongenital diseritropoetik anemiler, diseritropoez ve hastaların %10'unda transfüzyon bağımlı inefektif eritropoez, aşırı demir yüklenmesi ve çekirdekli eritroid öncüllerinin görülmesi ile karakterize nadir ve kalıtsal bir hastalık grubudur. Hastalar genellikle anemi, ikter, splenomegali, eritroid hiperaktivitesine rağmen retikülositopeni ile prezente olurlar. Tip 2'li olgular, megaloblastik değişiklikler olmaksızın kemik iliğinde eritroid hiperplazi ile karakterize olup çok sayıda çift çekirdekli normoblast ve bazen çok çekirdekli eritroid öncüller izlenir. Anemisi olan olgularda, demir şelasyonunu da içeren tranfüzyon desteği, splenektomi uygulanabilir. Ancak ağır kliniği olan tip 1 ve tip 2'li olgularda tek küratif tedavi kemik iliği nakli olup bu hastalardaki kök hücre nakli deneyimi konusundaki veriler sınırlıdır.

Olgu sunumu: On sekiz yaşında erkek hasta, 5 ay önce her iki el parmağı proksimal eklem üzerinde ortaya çıkan eritemli mor plaklar nedeni ile tarafımıza başvurdu. Trombositopenisi olan hastanın (Plt:23.000/mm³) bakılan periferik yaymasında %70 nötrofil, %30 lenfosit, hipokromi, anizositoz ve poikilositoz izlendi. Serum demiri 127 mcg/dL, TIBC (total demir bağlama kapasitesi) 183 mcg/dL, ferritin 266 ng/mL olarak gözlendi ve kemik iliği aspirasyonunda yağlı alan %70-80 olup, %3 lenfoid, %27 eritroid, %70 miyeloid öncüller izlendi. Kemik iliği biyopsisinde baskın hücresel komponent eritroid seriden oluşmaktaydı. Trombositopeni ile uyumlu olarak megakaryositler seyrek gözlendi. Asit hemoliz testi pozitif. Direkt ve indirekt Coomb's testleri negatif. Hastanın bu bulgulara dayanarak HEMPAS (diseritropoetik sendrom II) tanısı konularak, allojenik kemik iliği nakli planlandı.

Sonuç ve tartışma: HEMPAS, benzersiz laboratuvar özelliklerine sahip etkisiz eritropoez ile karakterize nadir görülen bir konjenital anemidir ve sıklıkla yanlış tanı alır. Bu olgumuzda HEMPAS ve tek küratif tedavi seçeneği olan kemik iliği nakli konusunda farkındalığı arttırmayı hedefledik.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TEKRARLAYAN SEREBROVASKÜLER OLAY ATAKLARI VE DALAK ENFARKTI İLE GELEN BİR PANMYELOZİS OLGUSU

Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Panmyelozis nadir rastlanan bir akut myeloid lösemi (AML) formu olup, akut panmyeloid proliferasyona artmış blastların eşlik ettiği ve AML kriterlerini karşılamayan kemik iliği fibrozisi ile karakterizedir. Akut panmyelozis WHO 2008 sınıflamasına göre AML alt grubunda yer almaktadır. Hızlı seyirli ve mortal seyrettiği için erken tanı önemlidir.

Olgu Sunumu: Elli bir yaşında erkek hasta, karın ağrısı, ani başlayan yüksek ateş (>38.5 C), yaygın kemik ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyeti olan hastanın splenomegalisi tespit edildi. Batın ultrasonografisinde dalak içerisinde 17x10 cm enfarkt görüldü. 4 ay içerisinde tekrarlayan serebrovasküler olay öyküsü olan hastanın Hgb:7.9 gr/dl, WBC:11.200/mm³, Trombosit:714.000/mm³ idi. Periferik yaymasında %82 nötrofil, %12 lenfosit, %2 monosit, %4 eozinofil, trombositler bol ve kümeli, eritrositler normokrom normositer izlendi. Kemik iliği imprinti panmyelozis ile uyumlu idi. Kemik iliği biyopsisinde hiposelüler kemik iliği, hücresellik %50, yağlı alan %50 olup megakaryositer seri hafif azalmıştı. MPO %60, glikoforin-A %30, CD33- 34 negatif, CD138 %3, CD5 ve CD20 %1 olarak rapor edildi. Retikülin lif artışı izlenmedi.

Tartışma: Akut panmyelozis, AML'nin nadir görülen bir alt tipidir. Artmış blast görülmesi ve son derece agresif doğası nedeniyle AML kategorisine dahil edilmiştir. Kemik iliği hipersellüler ve yaygın fibrotik olup eritroid, granülositik ve megakaryositik prekürsörlerde (panmyeloz) artış görülmektedir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TAM HLA UYUMLU DÖRT KARDEŞ DONÖR ADAYI OLAN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU

Ahmet Sarıcı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Allojeneik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN), pek çok malign ve malign olmayan hastalık için mevcut olan tek küratif tedavidir. Donör seçiminde öncelikle HLA uyumlu kardeş tercih edilmektedir. HLA uyumlu donör bulma konusunda en yüksek ihtimal birinci derece akrabaların taramasıdır.

Olgu Sunumu: Otuz altı yaşındaki hastamız Mart,2018'de merkezimize akut lösemi tanısı ile başvurdu. Tam kan sayımında, Hemoglobin: 8.7 g/dl, WBC: 118 X10³/mm³, Mutlak nötrofil sayısı: 15X10³/mm³ ve Trombosit sayısı: 36 bin/mm³ idi. Kemik iliği biyopsisi yapılan hastaya B-Akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı ile tedavi verildi. HKHN açısından değerlendirilmeye alınan olgumuzun, 14 kardeşinden 4 tanesinde tam HLA uyumu görülerek HKHN yapıldı.

Tartışma: HKHN donör adayları tıbbi uygunluk ve bağış uygunluğu açısından değerlendirilir. Allojeneik HKHN'ne ihtiyaç duyan tüm hastalar, uygun bir donörün en kısa zamanda tanımlanmasını sağlamak için teşhisten hemen sonra HLA-A, -B, -C ve -DR için yüksek çözünürlüklü HLA tiplemesi yapılmalıdır. Tam HLA uyumlu donör adayının birinci derece akrabalar arasından bulunması her zaman mümkün olmamasına rağmen, olgumuzdan 4 tam HLA uyumlu olan kardeş donör adayını bulunması dikkat çekicidir.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik kök hücre nakli, HLA uyumu, Donör seçimi



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

LONG-TERM FOLLOW-UP RESULTS OF AFTER NEWLY DIAGNOSED UNTREATED ADULT PRIMER IMMUNE THROMBOCYTOPENIA PATIENTS IN TURKEY

**Ilhami Berber¹, Aşkı Vural², Irfan Kuku³, Mehmet Ali Erkurt³,
Emin Kaya³, Mustafa Özgül³**

Department of Hematology, Malatya Training and Research Hospital, Malatya-Turkey

Department of Internal Medicine, Adiyaman Training and Research Hospital, Adiyaman-Turkey

Department of Hematology, Faculty of Medicine, Inonu University, Malatya-Turkey

Objective: Number of study about long-term follow-up results of after newly diagnosed untreated adult primer immune thrombocytopenia (ITP) patients are limited and the results differ from each other, also no study in Turkey. The aim of this study was to determine the number of newly diagnosed adult ITP patients to who treatment started, the time until the start of treatment and the rate of patients who did not receive any treatment during the follow-up period.

Materials and Methods: A total of 205 newly diagnosed ITP patients were retrospectively evaluated in this study; primary treatment was applied to 126 patients (61.5%) after diagnosis and 79 patients (38.5%) were followed without treatment.

Results: After ITP diagnosis corticosteroid therapy was started for various reasons at a mean of 20 months (1-60 months) of follow-up at 24 (30.4%) of 79 patients who were followed without treatment. In 12 (50%) of 24 patients who were treated, treatment was applied due to the platelet counts lower than $30 \times 10^9 / L$ and surgery or childbirth (50%) although platelet counts higher than $30 \times 10^9 / L$. With the deepening of thrombocytopenia ($<30 \times 10^9 / L$) treatment was initiated in 12 patients were treated until the mean time of 10 months (1-58 months) and 9 (75%) of these patients were started on treatment at the first 12 months.

Conclusion: We demonstrated that the majority of newly diagnosed untreated ITP patients had no need treatment indication during follow-up at 60 months. Although the thrombocyte count was over 30.000/mm³ in half of the patients who have treatment indications during the follow-up period, treatment was started due to other reasons (surgery, pregnancy ...).



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ HEMATOLOJİ KLİNİĞİNE TROMBOTİK MİKROANJİOPATİ İLE BAŞVURAN HASTALARIN ETYOLOJİSİNİN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ ve PLAZMA DEĞİŞİMİNİN TEDAVİDEKİ ROLÜ

Emine Hidayet, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, Mustafa Özgül

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Trombotik Mikroanjiopati (TMA) ; mikroanjiopatik hemolitik anemi (MAHA) , trombositopeni ve mikrotrombüslerin yol açtığı iskemik doku hasarı ile karakterize bir hastalık grubudur. TMA'daki mikrotrombüsler trombosit agregatlarından meydana gelir. Periferik yaymada şistosit varlığı, mekanik hemolize bağlı laboratuvar bulguları (non-immün hemolitik anemi, laktat dehidrojenaz artışı, indirek bilirubin artışı, haptoglobulin azalması ve retikülositoz) ve rutin koagülasyon parametrelerinin normal olması TMA tanısını destekler. TMA primer ve sekonder olmak üzere iki gruba ayrılır. Primer grupta; Trombotik trombositopenik purpura (TTP) ve Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS), sekonder grupta ise; gebelik, otoimmün hastalıklar, malignite, kemik iliği transplantasyonu ve bazı ilaçların kullanımı yer almaktadır. “Plazmafez” hastanın plazmasının ayrıştırılıp yerine taze donmuş plazma, albümin, kriopresipitat, hidroksietilstarch gibi replasman sıvılarının konulması işlemidir “Terapötik plazma değişimi (TPD)” ise replasman sıvısı olarak allojenik plazmanın kullanıldığı, plazmanın tedavi amaçlı değişimi işlemidir.

Çalışmamızda hastanemize trombositopeni ve MAHA ile başvurup TMA tanısı alan hasta grubunda etyolojik sınıflandırmayı yapmayı ve bu hastaların hepsine uyguladığımız TPD'nin laboratuvar parametrelerinde iyileşme ve mortalite üzerindeki etkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Metod: Çalışmamızda 2009-2017 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Kliniğinde laboratuvar ve periferik yayma değerlendirmesi ile TMA tanısı konulan 85 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastalara iki yollu diyaliz katateri takılarak TPD tedavisi uygulandı. TPD tedavisi öncesi ve sonrası tam kan sayımı ve biyokimya parametreleri incelendi.

Bulgular: TMA etyolojik sınıflandırmasında bölgemizde en sık HELLP sendromu, ikinci TTP, üçüncü yılan sokması ve en az oranda da atipik HÜS'e rastlandı. Hastaların hepsine TPD tedavisi uygulandı. Bu dört etyolojik sınıf içinde HELLP sendromu, TTP ve yılan sokmasında tedavide TPD uygulaması, prognoz üzerinde etkili laboratuvar parametrelerinde istatistiksel olarak anlamlı bir düzelme sağlamıştır ($p < 0.05$). Atipik HÜS'te ise TPD'nin laboratuvar parametreleri üzerine etkinliğine bakıldığında istatistiksel olarak anlamlı düzelme izlenmedi ($p > 0.05$). TPD uygulanan dört hastalık grubunun mortalite oranları incelendiğinde HELLP Sendromunda % 9.7 , TTP'de % 21.7 , atipik HÜS'te % 27.3 ve yılan sokması %0 olarak bulundu.

Tartışma: TMA etyolojik nedenleri bölgesel farklılıklar göstermektedir. Bölgemizde TMA grubu hastalar sık oranda bulunup, etyolojide özellikle en sık HELLP sendromu olmakla birlikte TTP ve yılan sokmasına da sık olarak rastlanmaktadır. Trombositopeni ve MAHA ile başvuran hastalarda TMA akla gelmeli ve etyolojisi en kısa sürede tespit edilmelidir. Ancak TMA etyolojisinin kesinleşmesini beklemeden mortalite ve morbidite üzerinde olumlu etkisi olması nedeniyle bir an önce TPD tedavisi başlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Trombotik mikroanjiopati, Terapötik plazma değişimi, TTP, HELLP sendromu, Yılan Sokması, Atipik Hemolitik Üremik Sendrom



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ HASTADA ACHROMOBACTER DENİTRİFİCANS KAYNAKLI SEPSİS: BİR OLGU SUNUMU

Emine Kübra Dindar Demiray¹, Çiğdem Banu Çetin¹, Gamze Doğan¹, Hayriye Mine Miskioğlu², Özge Hatipoğlu², Hörü Gazi³

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı,

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Ana bilim Dalı

Amaç: *Achromobacter denitrificans*, insanlarda özellikle de immünsuprese olmuş bireylerde görülen bir gram-negatif bakteridir. Nadiren insan enfeksiyonlarına neden olur. Kontamine IV solüsyonlarının infüzyonu, nemlendiriciler ve inkübatörlerin kullanımı ile ilişkilendirilmiştir. Bu bakteriye bağlı enfeksiyonların yönetimi genellikle antipseudomonal aktivitesi olan antibiyotiklerin uygulanmasıyla yapılmaktadır. Bu çalışmada akut myeloid lösemili bir hastada bu organizma ile enfeksiyona bağlı bir sepsis vakası sunulmuştur.

Olgu: Akut myeloid lösemi tanısı olan 61 yaşındaki bir Iraklı bir erkek hasta hematoloji servisine nötropenik ateş ve skrotal yara ile yatırıldı. Yatışında genel durumu orta-kötü, bilinç açık, ateş: 38°C TA: 100/60 mmHg, nabız 110/dk olarak gözlemlendi. Rutin tetkiklerinde lökosit 620/mm³, hemoglobin 9.2 mg/dl, trombosit 26.000/mm³, eritrosit sedimantasyon hızı: 51 mm/saat, üre 32.8 mg/dL, kreatinin 0.53 mg/dL, AST 13 U/L, ALT 13 U/L CRP: 200 mg/dl olarak saptandı. Fizik muayene yatışından 1 ay önce ortaya çıkan sol intertriginöz alanda başlayıp skrotuma doğru ilerleyen 4x5 cm çaplarında üzeri nekrotik kurutlu, palpasyonda sert, sklerotik indürasyonu mevcut olan, ağrılı ülseri ve lenfadenopatisi vardı. Hastanın gönderilen hepatit, HIV, vdr1-tpha ve brusella negatif olarak sonuçlandı. Hastaya meropenem nötropenik olması sebebi ile başlandı. Takiplerde hastanın ateşi devam etmesi üzerine antimikrobiyal tedavisi genişletildi. Takiplerde kan idrar balgam kültürü alındı. Hastanın kan idrar ve solunum örneklerinde *Achromobacter denitrificans* üreme oldu. Hasta antibiyoterapisindeki meropenem tedavisi mikrobiyoloji kılavuzluğunda piperasilin tazobaktam olarak değiştirildi. Etkinliğe uygun geniş antibiyoterapi verilmesine rağmen klinik seyri sepsis ile komplike hale geldi ve hasta ex oldu.

Sonuç: Olgumuz, immün sistemi baskılanmış hastaların *A. denitrificans* bakteriyemisinin önemini vurgulamaktadır. Birçok antibiyoterapiye dirençli olan bakteri standart antimikrobiyal tedavi protokolü olmadığından tedavi yönetimi zor olmaktadır.

Anahtar kelimeler: *Achromobacter denitrificans*, sepsis, bağışıklık sistemi baskılanmış hasta



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş: Bu çalışmada otolog ve allojeneik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) işlemlerinin retrospektif değerlendirilmesi hedeflendi.

Yöntem: Ocak 2018- Ocak 2019 tarihleri arasında bir yıllık süreçte otolog 74, allojeneik 52, haploidentik 3 HKHN yapıldı. 8 hastaya akraba dışı (HKHN) yapıldı. Bu hastaların kadın erkek oranı 46/83'dür. Otolog kök hücre kaynağı büyüme faktörü ile mobilize edilmiş çevresel kandır. Otolog HKHN yapılan hastaların tanıları cinsiyete göre dağılımı (kadın/erkek) oranı şu şekildedir; Hodgkin lenfoma (n=4/2), Non-Hodgkin lenfoma (n=7/14) Multipl myelom ve plazma hücre hastalıkları (n=13/28), Akut myeloid lösemi (n=3/2), Solid tümör (testis CA) (n=1) . Allojeneik HKHN yapılan hasta sayısı 52 idi. Allojeneik HKHN yapılan hastaların tanıları cinsiyete göre dağılımı (kadın/erkek) oranı şu şekildedir; Akut myeloid lösemi (n=3/18), Kronik lenfositik lösemi (n=1 (erkek)), Akut lenfoblastik lösemi (n=5/5), Myeloproliferatif hastalık (n=2/2), Myelodisplastik sendrom (n=4 (erkek)), Kemik iliği yetmezlikleri ve aplastik anemi (n=4/1), Kronik myeloid lösemi (n=1/1), Non-Hodgkin lenfoma (n=1/2), Hemoglobino patiler (n=1/1) şeklinde idi. Graft-versus-host hastalığı (GVHH) profilaksisi amacıyla siklosporin ve kısa süreli metilprednizolon uygulandı.

Sonuç: Kemik iliği nakli merkezinin başarısı standartların çok iyi uygulanması, ekibin oluşturulması, sürekli eğitimi, iyi bir aferez ve laboratuvar desteğinin sağlanması ve personelin bilimsel motivasyonu sağlanır.

Anahtar kelimeler: Hematopoetik Kök Hücre Nakli, Turgut Özal Tıp Merkezi

NON-HODGİN LENFOMADA KURTARMA TEDAVİSİ SONRASI OTOLOG HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ; OLGU SUNUMU

Sevtap Karaman¹, Mehmet Ali Erkurt², Gülbahar Saraç Ceylan³, İrfan Kuku², Emin Kaya²

¹ İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı,

² İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı,

³ İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: Lenfomaların tedavisinde hematopoetik kök hücre nakli küratif bir tedavi seçeneğidir. Lenfomaların yaklaşık 1/3 ünü DBBHL oluşturur[1]. Hastaların standart kemoterapi sonrasında, kök hücre tedavisine uygun zamanda yönlendirilmesi sağ kalım avantajı sağlamaktadır. Nakilin türüne ve zamanına; hastalığın evresine, , prognostik faktörlere, hastanın yaşına ve komorbiditesine göre karar verilir. DBBHL tedavisinde ilk sıra tedavi seçeneği olan R-CHOP ile hastaların yarısında kür sağlanır [1] Tedaviye dirençli ya da nüks olan hastalarda kurtarma tedavisi sonrası olog nakilin sağkalıma avantajı olduğu gösterilmiştir. Biz bu yazıda DBBHL ve sekonder lenfödeme bağlı her iki ayakta elefantiazisi mevcut olan hastada, olog kit sonrası elefantiazis kliniğinin gerilediği vakayı sunduk.

Olgu : 40 yaşında erkek hasta, DBBHL tansı ile 5 kür R-CHOP (ritüksimab 375 mg /m²,siklofosamid 750 mg/m², doxorubisin 50 mg / m, vinkristin 1.4 mg / m², prednisone 100 mg 1-5 gün) verilmiş. Nüks nedeniyle 2 kür DHAP (deksametazon 40 mg/ m², yüksek doz siterabin 2 mg / m², sisplatin 2 mg / m²) rejimi aldıktan sonra merkezimize başvurdu. Hastanın her iki ayağında sekonder lenfödemin ilerlemiş klinik hali olan ciltte kalınlaşma, sertleşme ve yapısal değişikliğin eşlik ettiği elefantiazis tablosu vardı. [resim 1]



Resim 1.



Resim 2.

Hastaya olog kök hücre nakli yapılması planlandı. Hazırlık rejimi olarak BEAM (karmustin 300 mg /m², etoposide 800 mg /m², cyterabine 1600 mg /m², melfalan 140 mg / m²) rejimi verildi. BEAM rejimi sonrası lenf basısına bağlı lenfödemi belirgin derecede azaldı ve özellikle sol ayakta ödem büyük miktarda geriledi. [resim 2]

Tartışma: Lenfomalarda kök hücre nakli tedavisi gün geçtikçe daha çok yapılmaya başlanmıştır. NHL da Allojenik ve olog nakiller hastanın yaşına, , lenfomanın tipine, prognostik faktörlerine göre tercih



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

edilmekte olup nakilin ne zaman yapılması gerektiğine ilişkin birçok çalışmalar yapılmış ve yapılmaktadır. DBBHL da ilk tedavinin devamı olarak ya da nüks hastalarda kurtarma tedavisi sonrasında yapılması standart tedavi olarak kabul görmüştür. Fakat kaç kür kurtarma tedavisinden sonra KİT yapılması gerektiğine dair tam bir fikir birliği sağlanamamıştır. Hazırlama rejimi olarak diğer hazırlama rejimlerinin BEAM protokolüne üstünlüğü gösterilememiştir. [2]

Sonuç: DBBHL da otolog kök hücre nakli, ilk sıra tedavinin ardından yahut kurtarma tedavisinin devamında hastaya ve kliniğe göre uygun bir tedavi seçeneğidir. Elefantiazis gibi eşlik eden klinik durumlar nakil hazırlık rejimi verilmesinin ertesinde hızla düzelebilir.

GEBEDE EDTA'YA BAĞLI YALANCI TROMBOSİTOPENİ OLGUSU

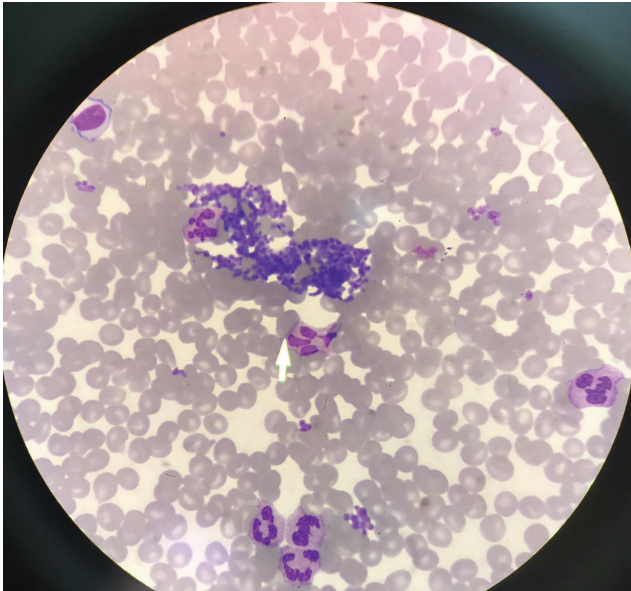
Sevtap Karaman¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², Mustafa Özgül²

¹ İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı,

² İnönü üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: Yalancı trombositopeni (psödorombositopeni); elektronik otomatik kan sayım cihazı ile yapılan sayımda trombosit sayısının düşük saptanması fakat gerçekte trombositopeni olmamasıdır. Kan sayımı için laboratuvara gönderilen numune tüpleri içinde bulunan etilen diamintetra-asetik-asit (EDTA), sitrat, heparin gibi antikoagulanlar bazı kişilerde trombosit aglütinasyonuna yol açıp, trombositlerin kümeleşerek olduğundan daha az sayılmasına neden olabilir. EDTA'ya bağlı psödorombositopeni olguları sıkça görülebilmektedir Gerçek trombosit sayısı ve anormal aglütinasyon hastanın periferik kapiller kan yayması incelenerek kolaylıkla ayırt edilebilir. Bu ayırıcı tanının yapılması gereksiz tetkik ve tedavinin önüne geçmek açısından önemlidir. Ayrıca gebede EDTA'ya bağlı psüdo-trombositopeninin bir önemi de fetüse geçebilecek oto antikolar sayesinde bebekte de trombositopeni ile karşılaşılabilmesidir. Biz bu vakada gebede EDTA'ya bağlı psödorombositopeni olgusunu sunarak farkındalığı artırmayı hedefledik.

Olgu: 33 yaşında kadın hasta, 5 haftalık gebe olup rutin kan kontrolü sırasında trombosit değeri 24000/mm³ bulunduğu için hematoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Hastanın sistem sorgulamasında ve fizik muayenesinde anormal bir bulgu ve kanama bulgusu yoktu. Hikâyesinde kanama öyküsü yoktu. Merkezimizde kan sayımı tekrarlandı ve trombosit sayısı 16000/mm³ bulundu. Bunun üzerine hastaya periferik kapiller kan yayması yapıldı ve incelendi. Periferik yayma incelemesinde yedili-sekizli trombosit kümeleri görüldü.[Resim 1) Ayırıcı tanı yapmak amaçlı sitratlı hemogram tüpünde tekrar kan sayımı yapıldı ve trombosit sayısı 162000/mm³ bulundu. Bunun üzerine hastaya EDTA'ya bağlı yalancı trombositopeni tanısı konuldu. Hasta bilgilendirildi ve kontrole çağrıldı. Hastaya ek tetkik ve tedavi yapılmadı.



Resim 1: Trombosit kümeleri

Tartışma: Psödorombositopeni sıklığı yaklaşık olarak %0.1 civarındadır.[1] EDTA'ya bağlı psödorombositopeni mekanizması tam olarak netleşmemiş olmakla birlikte EDTA trombosit membranındaki GPIIb/IIIa molekülüne etki ederek IIb epitopunu ortaya çıkarmakta. Kişide bu epitopa karşı mevcut bulunan bir otoantikör varsa bu epitopa bağlanarak trombositlerin kümeleneşine neden olmaktadır[2]. Ayrıca literatürde bu otoantikörlerin transplental yolla fetüse geçebileceği ve fetüste de trombositopeniye yol açabileceği gösterilmiştir[3].

Sonuç: Trombositopeni ile gelen hastaya mutlaka periferik yayma yapılmalı. Eğer kan sayımı, periferik yayma ve klinik uyumsuz ise psödorombositopeni düşünülmeli. EDTA'ya bağlı olabileceğini düşünerek heparinli yahut sitratlı hemogram tüpünde yeniden kan sayımı yapılmalı. Eğer hasta gebe ise transplental antikör geçişine bağlı bebekte trombositopeni olasılığı aklı gelmeli ve takibi yapılmalıdır.

MULTİPLE MYELOMUN KEMİK İLİĞİ ASPİRASYONUNDAKİ FARKLI GÖRÜNTÜSÜ: OLGU SUNUMU

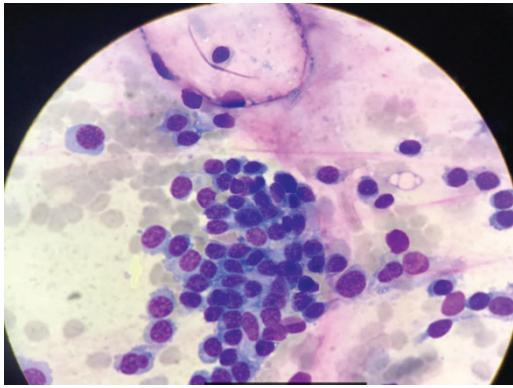
Sevta Karaman¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya²,
Ayşe Nuransoy Cengiz¹, Hasan Esat Yıldırım¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı,

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş: Multiple myelom (MM) monoklonol immünglobulin üreten plazma hücrelerinin malign proliferasyonu ile karakterize B hücreli lenfoproliferatif bir hastalıktır. Daha çok erkeklerde, altı ve yedinci dekarlar arasında sık görülür. Ateş, yorgunluk, osteolitik lezyonlar, açıklanamayan anemi, kemik ağrıları, böbrek yetmezliği, hiperkalsemi nadiren de primer amiloidoz ile birlikte ortaya çıkar. Kanda idrarda monoklonal protein artışı, albümin protein oranında bozulma ve klinik semptomlar ile multiple myelomdan şüphelenilir. Tanıda en önemlisi kemik iliği aspirasyonunda plazma hücre oranının \geq %10 olması ya da kemik iliği biyopsisinde kanıtlanmış kemik yada doku plazmositomu olmasıdır. [1] Kemik iliği aspirasyonu bakısında plazma hücreleri matur, immatur, anaplastik formlarda ve çeşitli morfolojik şekillerde görülebilir. Multiple myelom, AL primer amiloidozun sık bir nedenidir. AL primer amiloidozda kalp, böbrek gibi birçok organda, yumuşak dokularda, cilt ve eklemlerde amiloid birikimi olabilir. Biz nefes darlığı ile başvuran hastada, primer amiloidozun eşlik ettiği MM un farklı klinik başvuru şekillerinin altını çizmek ve kemik iliği aspirasyonu bakısında gruplaşmış plazma hücrelerini göstermek için bu sunumu yapıyoruz.

Olgu sunumu: 60 yaşında erkek hasta, nefes darlığı ile başvurdu. Hasta kaşektik görünümdeydi ve solukluğu göze çarpıyordu. Akciğer oskültasyonunda her iki akciğer alt zonlarda solunum sesleri azalmıştı. Her iki bacakta gode bırakan ödemi mevcuttu. Sorgulamasında 3 ay içerisinde 10 kg kaybı olduğu öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde 4,5 gr proteinüri, akciğerlerde plevral efüzyon ve anemi tespit edildi. Plevral efüzyon örneği sınırda transuda olarak belirlendi ve malignite şüphesi oluşturdu. Hastaya yapılan EKO da tipik kardiyak amiloidoz görüntüsü saptandı. Bu bulgular ışığında hastada kalp tutulumu da yapan primer amiloidoz ile birliktelik gösteren multiple myelom tanısından şüphelenildi. Serum ve idrar immünfiksasyon testi çalışıldı. Kemik iliği biyopsisi ile aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde \geq %10 plazma hücresi görülmeyle birlikte gruplaşmış plazma hücreleri görüldü [Resim 1]. Hastanın primer amiloidoz ve multiple myelom tanısı doğrulandı ve tedavi için hematoloji servisine yatırıldı. Bir gün sonra tedavi başlanmadan kardiyak nedenli ölüm görüldü.



Resim 1. Gruplaşmış plazma hücreleri

Tartışma ve Sonuç Multiple myelomda kemik iliğinde plazma hücre oranı %10-%90 arasında değişir. İzlenen plazma hücre morfolojileri çeşitlidir. İmmatur, matur, blastik şekillerde olabilir. Bu tiplerin hastalığın prognozunda ve yönetiminde etkili olduğu gösterilmiştir. İğ şeklinde hücreler, intra-sitoplazmik auer rod benzeri inklüzyonlar[2] ve intra-stoplazmik pembe inklüzyonların[3] olduğu plazma hücrelerinin izlendiği myeloma vakaları literatürde vardır. Fakat grup yapmış plazma hücrelerinin görüldüğü bir yayın yok.

Bu morfolojik tiplerin prognoza etkisinin olup olmadığı net değil. Bunların belirlenmesi için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır. Bizim olgumuzda maalesef hasta tedaviye başlamadan öldüğü için hastayı tedavi etme ve takip şansı bulamadık. Prognozu ve hastalığın gidişatını gözlemleyemedik. Biz bu yazıda, multiple myelomun farklı klinik başvuru şekillerini hatırlatmak ve kemik iliği aspirasyonunda gruplaşmış plazma hücrelerine dikkat çekmek istedik.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMASIN DA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ ÖNCESİ YENİ BİR HAZIRLAMA REJİMİ: TBC

**Hasan Esat Yıldırım¹, Mehmet Ali Erkurt², Memet Hanifi Kandemir¹, Gamze Sancaktar¹,
Alper Yeniçeri¹, İrfan Kuku², Emin Kaya²**

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı¹

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı², Kemik İliği Nakli Ünitesi, Malatya

Giriş: Primer santral sinir sistemi lenfoması (PSSSL); genellikle sistemik yayılma paterni göstermeden beyin, göz ve serebrospinal sıvı ile sınırlı ekstrasnodal Non-Hodgkin Lenfoma'nın nadir bir şeklidir. Son yıllarda yüksek doz metotreksatın tedavi rejimlerine eklenmesiyle PSSSL'li hastaların prognozunda belirgin iyileşme sağlanmıştır. Epidemiyolojik incelemelerde hastalığın insidansı 100.000 de 0.47 olup tüm santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık olarak %2 sini oluşturur. Prognozu, tedavisi ve hastalık yönetimi ile diğer NHL'lerden ayrılır. Tedavisinde tüm beyin ışınlama, metotreksat tabanlı kemoterapi rejimleri ve OKİT (otolog kemik iliği transplantasyonu) gibi alternatifler bir arada ya da monoterapi olarak kullanılırlar[1] confined to the brain, eyes, spinal cord or leptomeninges without systemic involvement. Overall prognosis, diagnosis and management of PCNSL differ from other types of NHL. Prompt diagnosis and initiation of treatment are vital to improving clinical outcomes. PCNSL is responsive to radiation therapy, however whole-brain radiotherapy (WBRT).

Olgu: Olgularımız Ekim 2018 tarihinde İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Kemik İliği Nakli Ünitesinde takibe alınmış ve OKİT öncesi hazırlama rejimi olarak TBC (tiotepa, busulfan, siklofosamid) verilmiştir.

1. olgumuz 63 yaşında erkek hasta olup, dış merkezde indüksiyon tedavisi olarak 5 kür R-MPV (ritüximab, metotreksat, vinkristin, prokarbazin) verilmiş. OKİT amaçlı hastanemize başvurdu. TBC hazırlama rejimine alındı. Hastada klinik yakınma ve yeni oluşan fizik muayene bulgusu olmadı. Hastaya 22.10.2018 tarihinde OKİT yapıldıktan 15 gün sonra şifa ile taburcu edildi.

2. olgumuz ise 51 yaşında erkek hasta olup, daha önce dış merkezde PSSSL nedeniyle OKİT yapılmış, hastalık nüks ettiği için en son Eylül 2018'de tekrar indüksiyon tedavisi olarak 5. Kür R-MPV aldıktan sonra OKİT amacıyla yatışı yapıldı. Hastada TBC hazırlama rejimi aldığı süre içerisinde herhangi bir klinik ve laboratuvar değişiklik olmamış olup, 22.10.2018 tarihinde hastaya OKİT yapıldıktan 18 gün sonra şifa ile taburcu edildi.

Tartışma: PSSSL hastalarının % 90'ından fazlası fenotipik olarak diffüz büyük B hücreli lenfoma (DB-BHL) alt tipini gösterir, CHOP gibi standart DBBHL rejimleri ve varyasyonları bu hastalıkta etkisizdir[2] but relapses remain frequent. High-dose chemotherapy (HDC). Hastalığın tedavisini indüksiyon ve konsolidasyon aşamaları oluşturur. İndüksiyon aşamasında daha çok yüksek doz metotreksat tabanlı rejimler kullanılır, fakat ülkeye ve hastaya göre değişik varyasyonlarda rejimler uygulanabilmektedir. Yaygın olarak PSSSL'de kullanılan R-MPV rejiminde; 1 kür 14 gün olup indüksiyon tedavisinde 5 kür kullanılır. Konsolidasyon tedavisinde yaygın olarak tüm beyin ışınlama içeren tedaviler ön plana çıkmaktadır. Fakat son zamanlarda yüksek doz kemoterapi sonrasında özellikle tiotepa içeren hazırlama rejimleri ile yapılan OKİT'lerin sonuçları yüz güldürücü olmaktadır[2,3] with regimen and dose variations according to patient characteristics and country. Several strategies have been proposed for the consolidation phase, with whole-brain irradiation (WBRT).

Ortalama sağ kalımı artan SSS lenfoma hastalarında, sağ kalımın uzamasıyla gecikmiş nörotoksisite görülmesinde artış olmaktadır ve en riskli grup tek başına yada kombine kemoterapiyle birlikte tüm beyin ışın-



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

laması yapılmış 60 yaş ve üstü hastalardır. Prognoz açısından hastalar Karnofsky Skorlaması baz alınması sonrasında 50 yaş altı, 50-70 yaş arası ve 70 yaş olmak üzere 3 gruba ayrılırlar ve ortalama sağ kalımları sırasıyla 8.5, 3.2 ve 1.1 yıldır [1,4] confined to the brain, eyes, spinal cord or leptomeninges without systemic involvement. Overall prognosis, diagnosis and management of PCNSL differ from other types of NHL. Prompt diagnosis and initiation of treatment are vital to improving clinical outcomes. PCNSL is responsive to radiation therapy, however whole-brain radiotherapy (WBRT. TBC rejimi -9. Günden başlanarak verilen tiotepa busulfan ve siklofosfamid'i içerir. Profilaksi de filgrastim, lökovirin, levetiresetam, asiklovir, kinolon verilir. [5] although it responds to chemotherapy, fewer than 20% of patients are long-term disease-free survivors. Secondary CNS non-Hodgkin lymphoma (SCNSL. Tiotepa ve busulfan SSS'ye mükemmel geçişi ve non-hematolojik toksik olmayan etkide iyi profile sahip olması önemli bir tercih sebebidir. TBC rejiminin önemli yan etkileri: hemorajik sistit, bulantı, döküntü, diyare, nörotoksisite ve periferik ödemdir [3].

Sonuç: PSSSL günümüzde güncel tedavi yöntemlerinin etkisiyle ortalama sağ kalımda uzama gördüğümüz ve özellikle OKİT ile umut verici sonuçlar alınan bir hastalık olup, OKİT öncesi verilen hazırlama rejimlerinde daha çok klinik çalışmaya ve deneyime ihtiyaç duyulduğu bilinen, nadir bir hastalıktır. Halen devam eden birçok klinik çalışmada da ön planda OKİT'in olduğunu görmekteyiz.

YAYGIN İMMÜN YETMEZLİĞİ OLAN HASTADA DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA

Abdulkadir Baştürk¹, Metin Bağcı¹, Mehmet Dağlı¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Çeşitli immün yetmezlik hastalarında lenfoma sıklığında artış olduğu iyi bilinmektedir. Yaygın immün yetmezlik tanısı ile takip edilirken cilt lezyonları ve lenfadenopatilerle diffüz büyük b hücreli lenfoma tanısı konularak tedavi edilen bir hastamızı sunuyoruz.

Vaka Sunumu: Otuz üç yaşında erkek hasta son 6 aydır lenf nodlarında büyüme ve yüzünde eritematöz lezyonlar (Resim 1) nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde 3 yıldır lenf nodlarında büyüklük olduğu ancak son 6 ayda artış olduğu öğrenildi. Ayrıca yine 4 yıldır cildinde ülsere lezyonlarının olduğu ve biyopsi ile tanı konulamadığı öğrenildi. Hastanın 6 yıldır İVİG tedavisi aldığı öğrenildi. Servikal lenf nodundan yapılan biyopsi sonucu germinal merkezli diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak raporlandı. Sağ burun kanadındaki cilt lezyonundan yapılan biyopsi sonucu ülserasyon, aktif kronik inflamasyon olarak raporlandı. Evreleme amacı ile yapılan kemik iliği biyopsisinde . Pet ct raporunda servikal, axillar, mediastinal, intraabdominal, inguinal en büyüğünün kısa aksı 30 mm ve en fazla SUV max değeri 26 olan multiple lenf nodları saptandı. Evre 3 DBBHL tanısı konuldu. Nccn ipi skoru 2 olarak hesaplandı. Hastaya RCHOP kemoterapisi başlandı. Beraberinde 3 haftada bir İVİG tedavisine devam edildi. Hasta genel olarak kemoterapiyi iyi tolere etti. Kemoterapi ile ilişkili nötropenilerde filgrastim kullanıldı. Toplamda 6 kür RCHOP ve 2 kür Rituximab verildi. Tedavi sonrasında tam yanıt ulaşıldı. Her ne kadar histopatolojik olarak tutulum saptanamasa da kemoterapi ile cilt lezyonlarında tam olarak düzelme izlendi (Resim 2). Daha önce de lenfadenopati ve cilt lezyonlarının olması nedeni ile cilt tutulumlu indolen lenfoma sonrasında gelişen DBBHL olabileceği düşünüldü. Bu nedenle otolog kök hücre nakli ile konsolidasyon yapılması planlandı.

Tartışma ve Sonuç: Yaygın immün yetmezlik sendromlarında lenfoma sıklığı artmıştır. Özellikle indolen lenfomaların tanısını koymak güç olabilmektedir. Ancak uygun klinik varlığında ısrarla biyopsi yapılarak kür şansı olan lenfoma tanısının konulabileceği akılda tutulmalıdır.

Resim 1:



Resim 2:



NÖROLOJİK DEFİSİTİ VE BİKLONAL GAMOPATİSİ OLAN HASTADA MULTİPLE MYELOMA

Büşra Ecer¹, Abdulkadir Baştürk², Metin Bağcı², Mehmet Dağlı²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı

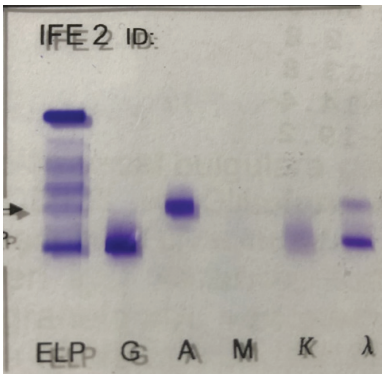
²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Multipl Myeloma (MM), kemik iliğinden kaynaklanan atipik plazma hücrelerinden oluşan hematolojik malign bir tümördür. Bu olgu sunumunda serum immünfiksasyon elektroforezinde biklonal gamopatisi saptanmış ve nörolojik semptomları olan bir vaka sunumunu paylaşıyoruz.

Vaka: 63 yaşında erkek hasta ilk olarak yürüme güçlüğü, ellerde uyuşma, konuşmada yavaşlama ve tekrarlama şikayetleri ile başvurdu. Hastanın şikayetlerinin 5-6 yıl önce sağ elinde uyuşma ile başladığı öğrenildi. MR'ında periventriküler ve juxtrakortikal alanlarda hiperintens lezyonları görüldü. MR T1 sekansında ovoid hipointens lezyonları mevcuttu. C4-C5 'te servikal basısı vardı. Hasta demiyelinizan hastalık/vaskülit araştırılması için nöroloji servisine yatırıldı. Ancak istenen vaskülit markerlerinin normal olması sonucu vaskülit tanısı dışlandı. Hasta multiple skleroz düşünülmedi. Tetkiklerin devamında BOS'ta oligoklonal band varlığından şüphe edilip hematoloji kliniğine sevk edildi. Bu esnada şikayetlerinin giderek arttığı ve gaita inkontinansının eklendiği öğrenildi. Hastanın serum immunoelektroforezinde IgG Lambda, Ig A Lambda biklonal gamopatisi görüldü (Resim 1). İdrar ife negatif geldi. Kappa hafif zincir 6,75 mg/L, Lamda hafif zincir:27,1 mg/L, Kappa/Lamda oranı:0,24, Beta 2 microglobulin:2.19 mg/L, Ig G:1730 mg/dL, Ig A:633 mg/dL, Ig M:50,9 mg/dL bulundu. Hgb:14,5g/dL, Albumin:3,7 g/dL, Total protein:7,5 g/dl, Kreatinin:0,9 mg/dL, Kalsiyum:8,8 mg/dL, Sedimentasyon:14 m/h , LDH:166 U/L saptandı. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde bir kısmı atipik %10 civarında plazma hücre artışı izlendi. Kİ biyopsisi patoloji raporunda immünohistokimyasal bulgulara göre (Lamda, MUM-1 ve Siklin D1 pozitif, Kappa negatif) neoplastik olarak değerlendirilen yaklaşık %10 civarında plazma hücreleri izlendi. Bu bulgularla biklonal gamopati ile birlikte olan multiple myelom tanısı düşünülere kemik lezyonlarını ortaya koymak ve olsası plazmasitomu saptayabilmek için PET CT çekildi. PET CT'de litik lezyon saptanmadı ancak pankreas gövde kısmında 23x20 mm çapında SUV MAX'ı 23 olan lezyon saptandı. Bu lezyonun çevresinde de yine SUV MAX 15 olan lenf nodları saptandı. EMG'sinde nöropati saptanmadı. Pankreastaki kitleden endoskopik usg eşliğinde biyopsi yapılması planlandı. Sonrasında da multiple myeloma tanısı ile kemoterapi verilmesi planlandı.

Sonuç: Multiple myelom hastalarında biklonal gamopati oldukça seyrek, bununla birlikte hastamızda CRAB bulguları olmaksızın nörolojik belirtilerle ortaya çıkmış olması da oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu nedenle hastamızın literatüre katkı yapacağını düşünmekteyiz.

Resim1: İFE'de Ig G Lamda, Ig A Lamda biklonal gamopatisi görülmektedir





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ALLOJENİK KEMİK İLİĞİ TRANSPLANTASYONU SONRASI KRONİK GVHD İLE TAKİPLİ HASTADA ORAL MUKOZADA GELİŞEN KAPPA BASKIN MONOKLONAL PLAZMA HÜCRE İNFİLTASYONU

**Gamze Sancaktar¹, Hasan E. Yıldırım¹, M.Ali Erkurt², Alper Yeniçeri¹,
M. Hanifi Kandemir¹, Emin Kaya², İrfan Kuku², Ahmet Sarıcı²**

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D.

Giriş: Graft versus host hastalığı (GVHD), allojenik transplantasyon sürecinde majör komplikasyon olarak suçlanan immün aracılı gelişen multisistem bir hastalıktır. Hastalık tüm hematopoietik stemcell transplant (HSCT) hastalarının yarısına kadar etkiler.[1]. GVHD genellikle deri, ağız, göz, gastrointestinal sistem ve karaciğeri etkiler fakat akciğerler, eklemler ve genitoüriner sistem gibi diğer sistemler de etkilebilir. Oral mukoza, ciltten sonra en sık etkilenen ikinci organdır[1]. HKHT sonrasında uzun süreli sağkalım arttıkça, ikincil tümörlerin gelişimi gibi geç komplikasyonların görülme oranı da artmıştır. Ağız boşluğu, yemek borusu, deri, beyin, karaciğer ve akciğer de dahil olmak üzere birçok organda tümör gelişim riskinin yüksek olduğu bildirilmiştir[2]. Maligniteler arasında solid tümörler, akut lösemi, miyelodisplastik sendromlar ve transplant sonrası lenfoproliferatif hastalık (TSLH) bulunmaktadır. Genelde maligniteler transplanttan 3 yıl sonra izlenirken, TSLH genellikle transplantasyondan sonraki ilk yılda görülür[3].

Olgu: 22 yaşında erkek hasta Temmuz 2015’de AML tanısı alan hastaya. 1 kür indüksiyon (idarubicin + sitarabin) tedavisi ve 1 kür konsolidasyon(yüksek doz sitarabin) tedavisinden sonra kemik iliği aspirasyonu (KİA) yapıldı remisyon da olarak değerlendirildi. Eylül 2016’da kız kardeşinden allojenik kemik iliği nakli yapıldı. Aralık 2016’da ciltte kronik GVHD nedeniyle hastaya metilprednizolon + siklosporin tedavileri başlandı. Tedaviye yanıt vermeyince Mart 2016’da mikofenolat mofetil ve fotoferez tedavileri başlandı. Hastanın takiplerinde kısmi iyileşme gözlemlendi. Şubat 2017’de ağız içi lezyonları oluşan hasta takibe alındı ve lezyonların gerilememesi nedeniyle hastaya Temmuz 2017’de lezyon biyopsisi yapıldı. Monoklonal (kappa baskın) plazma hücre infiltrasyonu(PHİ) olarak raporlandı hastaya aynı gün KİA ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyon yaymalarında atipik hücrelere rastlanmadı. Biyopside Kİ tutulumu izlenmedi. Hasta Dermatoloji tarafından değerlendirildi. Mayıs ayında kesilen mikofenolat tedavisi tekrar başlandı ve Dermatoloji tarafından önerilen metilprednizolon tedavisi eklendi. Metilprednizolon tedavisi altında lezyonları gerileyen hastanın tedavi dozu düşüldüncce tekrar büyümeye başladı. Hastanın radyoterapi açısından değerlendirilmesine karar verildi.

Tartışma: HSCT alan hastalarda sekonder kanserler ile ilişkili çeşitli potansiyel faktörler vardır; GVHD, primer malignite tedavisi, erkek cinsiyet, genç yaş, viral enfeksiyonlar ve yaşam tarzı veya bu faktörlerle genetik yatkınlığın bulunması bunlardan bazılarıdır. [2]. Hastamızda saptanan PHİ muhtemelen burada bahsettiğimiz sebeplerle ilişkili olarak mukozal hasara ve mukozada malign transformasyonun gelişmesine sebep oldu.

TSLH, nakil sonrası ortaya çıkan potansiyel mortal bir hastalıktır. Geniş bir lenfoid ve plazmositik proliferasyon hastalıklarını içerir. İyatrojenik olarak bozulmuş bağışıklık ve Epstein-Barr virüsü (EBV) birincil enfeksiyonu veya reaktivasyonu patogenezdaki temel faktörlerdir[4]. PTLH tanısı koymadan önce, lenfoplazmositik infiltrasyonların enfeksiyon, greft reddi, GVHD veya transplant öncesinde gelişen bilinen bir lenfomadan kaynaklanan nüks ile ilişkili olup olmadığı araştırılmalıdır. TSLH’den biri olan ekstramedüller plazmositom B lenfositlerden köken alır ve biyopsi ile tanı koyulur. Biyopside PHİ gösteren bir tümör saptanır. Biyopsiden önce biyokimyasal ipucu bulmak zordur, çünkü hastaların sadece %25’inde kan veya idrar tetkiklerinde protein M seviyesinde artış olmaktadır. Tedavisi radyoterapi veya cerrahidir[5]. Hasta-



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

mızda saptanan PHİ'nin bu kategoride olan soliter ekstramedüller plasmositom olduğunu düşündük. Takip sırasında ilk yapmamız gereken kemik iliği biyopsisi ile hastada multiple myelomun belirlenmesi oldu.

Sonuç: Hematolojik malignitelere yapılan HKHT sırasında ve sonrasında alınan kemoterapiler, geçirilen enfeksiyonlar, gelişen GVHD hastaların cilt, mukoza, eklemler ve organlarda hasar meydana getirip malign transformasyon gelişmesine sebep olabilir. Bu nedenle HKHT yapılan hastalarda yeni ortaya çıkan lezyonlarda dikkatli olunmalı ve mutlaka biyopsi yapıp değerlendirilmelidir.

SEKONDER OLARAK LENF NODU TUTULUMU YAPAN MYELOM VAKASI

Metin Bağcı¹, Havva Nur Yıldırım¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

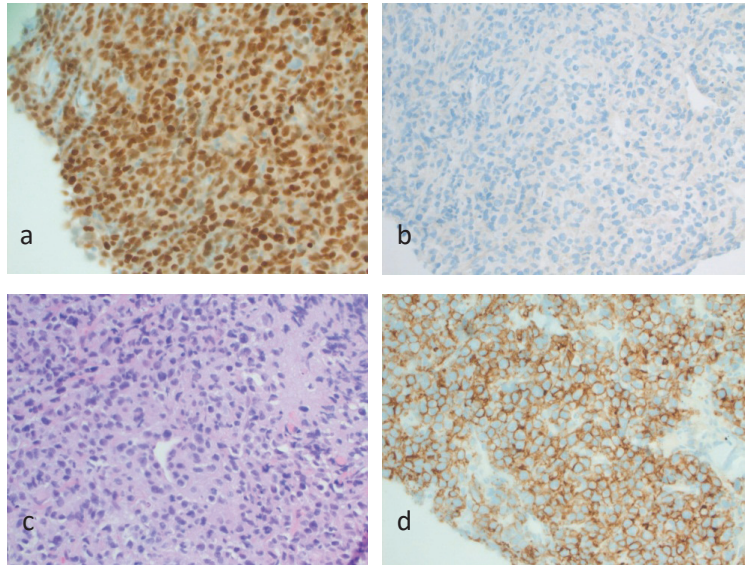
Giriş: Multiple Myelom genellikle ;kemikler, kemik iliği ve böbrekler ön planda olmak üzere pek çok sistemde komplikasyonlara yol açar ancak mutiple myelomun primer ya da sekonder olarak lenf nodu tutulumunda bulunması nadirdir. Burada sekonder olarak lenf nodu tutulumuna neden olan bir multiple myelom vakasını sunuyoruz.

Vaka: Gece terlemesi, kilo kaybı , iştah azalması şikayetleri ile hastaneye başvuran 69 yaşında kadın hastaya yapılan tetkiklerinin ardından lambda hafif zincir myelomu tanısı konuldu. Beş kür VCD kemoterapisi sonrası Ototolog kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası tedavisiz takip edilirken ,yaklaşık 1 yıl önce hastalığı nüks etti. Nüks sonrası 4 kür VCD kemoterapisi verildi. İkinci OKİT için yeterli yanıt alınmayan hastaya Revlimid+Deksametazon tedavisi başlanması planlandı. Bu dönemde en büyüğü 50x18 mm birkaç adet servikal lenf nodu saptanması üzerine biyopsi yapıldı. Patolojisi multiple myelom tutulumu ile uyumlu idi (resim 1). Bu nedenle CHOP kemoterapisi başlandı. Birinci kür sonrası lenf nodlarında belirgin küçülme görülen hastada 2. kür için geldiğinde lenf nodlarının tekrar büyüyerek bası semptomlarına yol açtığı görüldü. Bu nedenle 2. kür CHOP sonrası hastaya radyoterapi verildi. RT esnasında hastada yutma güçlüğü gelişti. Gastroenteroloji ile görüşüldü. Özofagografi çekildi patoloji saptanmadı. Ardından endoskopi yapıldı. Özofajit saptanmadı. Önceki tetkiklerinde sağ femurda litik lezyon olması ve hastanın ağrısının olması nedeni ile femura yönelik RT verildi. Takibinde hastanın sağ gözünde pitozis oluştu(Resim 2). Yapılan kranial görüntüleme akut patoloji saptanmadı. Yapılan kranial görüntülemeler esnasında hastanın sol maksiller sinüziti tespit edildi. Mantar sinüzit olabileceğinden şüphe edilerek amfoterisin b başlandı. KBB tarafından örnekleme planlandı ancak trombositopeni nedeniyle yapılamadı. Leptomeningeal tutulum açısından BOS örnekleme planlandı. Trombositopeni nedeniyle yapılamadı. Tedavisi devam ederken hasta ve yakınlarının isteğiyle taburcu edilen hastanın aynı gün ex olduğu öğrenildi.

Sonuç: Multiple myelomda lenf nodu tutulumu nadir görülen ve kötü prognozla seyreden bir durumdur. Lenalidomid gibi yeni ajanlarla ne kadar etkili tedavi edilebileceği belirsizdir. Literatürde CHOP ve benzeri tedavilerle alınan yanıtlar mevcuttur. Bu konuda yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.



Resim 2



Resim 1: a. MUM-1, b.Kappa, c.HE, d.CD138



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ UYGULANAN HASTALARININ ÖĞRENİM GEREKSİNİM-LERİ

Emine Derya İster¹, Emine Kaplan Serin², Berna Bayır³, Mehmet Ali Erkurt³

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Bölümü,
Kahramanmaraş

²Munzur Üniversitesi, Sağlık Yüksek Okulu Hemşirelik Bölümü, Tunceli, Türkiye

³Malatya İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi. Malatya
berna.bayir23@hotmail.com

Amaç: Bu araştırma hematopoetik kök hücre nakli uygulanan hastaların taburculuk aşamasında öğrenme gereksinimlerini belirlemek amacıyla yapılmıştır.

Yöntem: Araştırmanın örneklemini Türkiye’de bir üniversite hastanesinin Kök Hücre Nakil Ünitesinde 2018 yılında nakil olan 100 hasta oluşturmuştur. Araştırmada veri toplama aracı olarak “Hasta Bilgi Formu” ve “Hasta Öğrenme Gereksinimleri Ölçeği” kullanılmıştır. Araştırmada veriler hasta taburcu olamadan 2-48 saat önce toplanmıştır. Hasta Gereksinimleri Ölçeği Bubela ve arkadaşları (1990) tarafından geliştirilmiş, geçerlik ve güvenilirliği yapılmıştır. Ölçeğin Türkiye’deki geçerlilik güvenilirliği Çatal ve Dicle (2007) tarafından yapılmıştır. Hasta Öğrenim Gereksinimleri Ölçeği toplam 50 madde ve yedi alt boyuttan (ilaçlar, yaşam aktiviteleri, toplum ve izlem, duruma ilişkin duygular, tedavi ve komplikasyonlar, yaşam kalitesi, cilt bakımı) oluşmaktadır. Ölçek maddeleri Likert tipi ölçekleme yöntemi ile “1=önemli değil”, “2=biraz önemli”, “3=ne az ne çok önemli”, “4=çok önemli”, “5=son derece önemli” şeklinde puanlanmaktadır. Ölçeğin değerlendirilmesi her bir alt boyut ve ölçek toplam puanı üzerinden yapılmaktadır. Ölçek sonucunda elde edilen puanlar 50-250 arasında değişmektedir. Yüksek puanlar öğrenim gereksiniminin önemlilik düzeyini göstermektedir. Bu araştırmada ölçeğin Cronbach Alfa değeri 0,96 olarak bulunmuştur. Araştırma öncesinde Etik Kurul Onayı ve çalışmanın yürütüldüğü ilgili kurumdan araştırmanın yürütülebilmesi için izin alınmıştır.

Bulgular: Araştırmaya katılan hastaların yaş ortalaması 47.36±12.64 yıl, %63’ü erkek %72’si evli, %84’ü çalışmamakta ve %45’i ilköğretim düzeyinde eğitime sahiptir. Hastaların ölçek toplam puan ortalaması 212.93±29.37 olup, hastaların genel olarak öğrenme gereksinimleri yüksektir. Tedavi ve Komplikasyonlar alt boyut puan ortalaması 4.40±0.61 olup hastaların öğrenme gereksinimlerinin en yüksek olduğu boyuttur. Bunu sırasıyla yaşam kalitesi, ilaçlar, yaşam aktiviteleri, toplum ve izlem, cilt bakımı ve duruma ilişkin duygular izlemektedir. Ölçek toplam puan ortalamasını cinsiyet, medeni durum, çalışma durumu, mevcut kronik hastalık, eğitim düzeyi, nakil tipi etkilememektedir (p>0.05). Hastaların yatış süreleri ile toplam ölçek puanı ve alt boyut puan ortalamaları arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptanmamıştır (p>0.05).

Sonuç: Hematopoetik kök hücre nakli uygulanan her hastanın öğrenim gereksinimlerinin yüksek olduğu sonucuna ulaşılmıştır. Özellikle hematopoetik kök hücre nakil tedavisi ve komplikasyonlarına ilişkin öğrenme gereksinimlerinin yüksek olduğu bu nedenle hemşirelerin hasta eğitim planlarında bu alana önem vermeleri önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: Kök Hücre Nakli, Öğrenim Gereksinimi, Hasta



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PRİMER KUTANÖZ AGRESİF EPİDERMOTROPİK CD8+ SİTOTOKSİK T HÜCRELİ LENFOMA, OLGU SUNUMU

Ayşe Kaya¹, H. Mine Miskioğlu¹, İbrahim Kılavuz², Işıl İnanır³,
Nalan Neşe⁴, İsmet Aydoğdu¹

¹ Celal Bayar Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

² Celal Bayar Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

³ Celal Bayar Üniversitesi Dermatoloji Ana Bilim Dalı

⁴ Celal Bayar Üniversitesi Patoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Tüm hodgkin dışı lenfomaların %5' ini deri lenfomaları oluşturmaktadır. Bunların da %75' ini T hücreli lenfomalar, %25' ini B hücreli lenfomalar oluşturur. Primer kutanöz agresif epidermotropik CD8 + sitotoksik T hücreli lenfoma nadir görülen kutanöz T hücreli lenfomalardandır. Daha çok yaşlı erkeklerde görülür. Hızla ekstrakutanöz yayılım görülebilir ve kötü prognozudur. Klinikte ani başlayan ülsere, anüler, hemorajik plak ve nodüller olarak görülür, lezyonlar yüzde de görülebilir. Kısa sürede akciğer, adrenal gland, testis ve santral sinir sistemine metastaz yapabilir. Burada nadir görülmesi ve diğer cilt lenfomalarıyla karışabilmesi nedeniyle primer kutanöz agresif epidermotropik CD8 + sitotoksik T hücreli lenfoma olgusu sunduk.

Olgu sunumu: 58 yaşında erkek hasta önce kolunda başlayan sonrasında tüm vücuda yayılan ülsere hemorajik plaklar nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Burada yapılan cilt biyopsisi 'periferik T hücreli lenfoma düşünülebilir' olarak gelen hastaya çekilen PET tüm vücutta deride yaygın hipermetabolik odaklar (immünoreaktivite?), bilateral boyun, aksiller, inguinal alanlarda lenf nodlarında ılımlı artmış florodeoksiglukoz tutulumu (düşük dereceli lenfoma?) olarak raporlanmış. Kemik iliği biyopsisi normoselüler saptanmış. Hasta 1 kür CHOP verildikten sonra lezyonlarda tedavi sonrası azalma, fakat takibinde artış şikayeti nedeniyle hastanemize başvurdu. Hastaya tekrar yapılan cilt biyopsisi primer kutanöz epidermotropik CD 8+ agresif T hücreli lenfoma olarak saptandı. Biyopside immünohistokimyasal olarak CD3, CD5, CD7, CD8 (zayıf), perforin, TCR-bF1, CD26 pozitif; CD2, CD4, CD30, EBER ISH, granzim, TIA-1, CD14, CD34, MPO, TCR-Delta negatif bulunmuştur. CD20 ile arada oldukça seyrek B lenfositlerde pozitiflik saptanmıştır. CD56 ile oldukça zayıf zemin boyanmasını andırır pozitiflik saptanmıştır, negatif kabul edilmiştir. CD68 (PG- M1) ile arada izlenen histiyositlerde pozitiflik saptanmıştır. Ki-67 proliferasyon indeksi %60 bulunmuştur. Takibinde CHOP devam edilme kararı alındı. Bu sırada testis tutulumu açısından yapılan testis ultrasonunda sol testiste hipoeoik 13x16x24 mm lezyon saptandı ve testis MR istendi. 3 kür CHOP sonrasında hastanın lezyonlarında gerileme oldu. Hastanın tedavisi devam etmekte olup 4. kür CHOP sonrasında yanıt değerlendirmesi yapılacaktır.

Tartışma: Primer kutanöz agresif epidermotropik CD8 + sitotoksik T hücreli lenfoma 2016 Dünya Sağlık Örgütü kutanöz T lenfoma sınıflamasında kutanöz γ/δ T hücreli lenfoma ve primer kutanöz CD4 pozitif küçük/orta boyutlu pleomorfik T hücreli lenfoma ile birlikte geçici bir antite olarak yer almaktadır. Tüm kutanöz T hücreli lenfomaların %1' inden azını oluşturmaktadır. Epidermotropik sitotoksik CD8 pozitif T hücrelerin proliferasyonu ile giden agresif bir lenfomadır. Neoplastik hücrelerde yüksek Ki-67 proliferasyon indeksi bulunur. Tümör akciğer, testis, oral mukoza, santral sinir sistemine yayılabilmesine rağmen lenf nodu tutulumu nadirdir. Median yaşam 12- 18 aydır. Tedavide doksorubisin temelli ilaçlar kullanılır. Brentüksimab vedotin, pralatreksat, oral beksaroten ve elektron ışın tedavisi, hematopoetik allojenik kök hücre transplantasyonu diğer tedavi seçenekleridir. İnterferon klinik kötüleşme yapabileceği için önerilmemektedir. Altın standart bir tedavisi olmayıp kötü prognozlu bir hastalıktır. Klinik bulgularla birlikte geniş immünohistokimyasal belirteçlerin çalışılması ve yorumlanması bu nadir antitenin tanısında önemlidir. Tanı konulan vakaların artışı standart tedavi yaklaşımlarının belirlenmesini sağlayacak ve prognozu etkileyecektir.



Kemoterapi öncesi



Kemoterapi öncesi



Kemoterapi sonrası



Kemoterapi öncesi



Kemoterapi sonrası

KLİNİK OLARAK SESSİZ OLAN ANORMAL HEMO-GLOBİN, HEMOGLOBİN D, LOS ANGELES (D- PUN-JAB) VARYANT

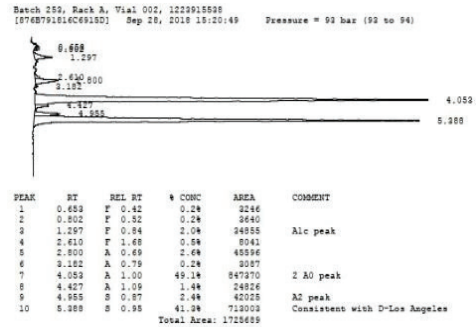
E. Bihter Eniseler¹, Ayşe Kaya², H. Mine Miskioğlu², İsmet Aydoğdu²

¹Celal Bayar Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı ²Celal Bayar Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

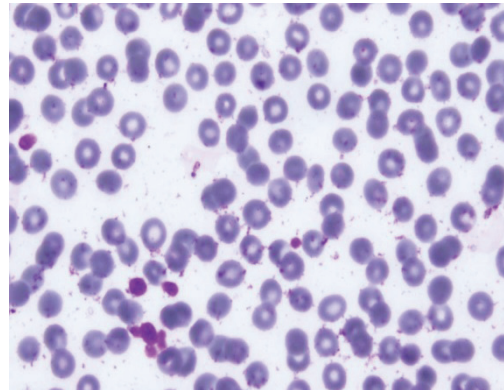
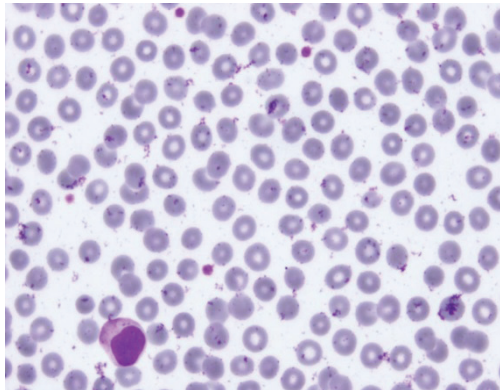
Giriş: Hemoglobinopatiler, en önemli kalıtsal hematolojik hastalıklardandır. Talasemi sendromları ve yapısal hemoglobin (Hb) varyantları (anormal hemoglobinler) olarak iki ana gruba ayrılmaktadır. Anormal hemoglobinler Hb alfa veya beta zincirinde amino asit sekansında değişiklikler nedeniyle oluşan yapısal defektlerdir. Hb D- Los Angeles dünyada Hb S ve C'den sonra en sık görülen Hb varyantıdır. Türkiye'de Hb S'den sonra en sık Hb D- Los Angeles (Hb D-Punjab) görülmektedir. Klinik olarak belirti vermemektedir. Burada Hb D- Los Angeles varyantlı bir olgu sunduk.

Olgu sunumu: Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 27 yaşında erkek hasta evlilik öncesi hemoglobinopatileri taraması amaçlı başvurdu. Bakılan hemogramda Hb: 15,3 g/dL, Htc: %44,4, MCV: 85,3 fL, RDW: %12,1, eritrosit sayısı: 5200000/ mm³ saptandı. Biyokimyada ürik asit: 4,6 mg/dL, LDH: 130 U/L, total bilirubin: 0,37 mg/dL, direkt bilirubin: 0,11 mg/dL idi. Düzeltilmiş retikülosit: %0,87 idi. Yapılan Hb elektroforezinde Hb D düzeyi %41,3; Hb A2 %2,4, Hb F %0 idi. Herhangi bir şikayet veya semptomu olmayan hastaya genetik danışmanlık verildi.

Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler
Hemoglobin Zincir Analizi (HPLC)	...	%	
HbF (Hem)	0		< 2
	Hastada relatif retentio 0.95 da %41.3 konsan bandı izlenmiştir. Bu var mevcut kütüphane veri kıyaslandığında hemoç Angeles varyant tipiyle		
HbA0 (Hem)	56.3	%	80 95
HbC (Hem)	0		



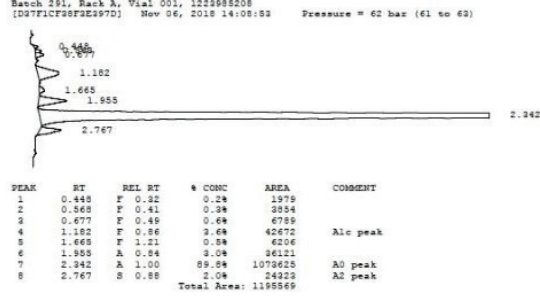
Resim 1. Hastaya ait hemoglobin elektroforezi



Resim 2. Hastanın periferik yayma görüntüleri

Aile taramasında sırasında olgunun babasına ait hemogramda; Hb: 14,4 g/dL, Htc: %42, MCV: 88,3 fL, RDW: %12,1, eritrosit sayısı: 4760000/ mm³ saptandı. Biyokimyada ürik asit: 5,6 mg/dL, LDH: 110 U/L, total bilirubin: 0,39 mg/dL, direkt bilirubin: 0,16 mg/dL idi. Düzeltilmiş retikülosit: %0,88 idi. Yapılan Hb elektroforezinde HbA0 %98 Hb A2 %2, Hb F %0 idi.

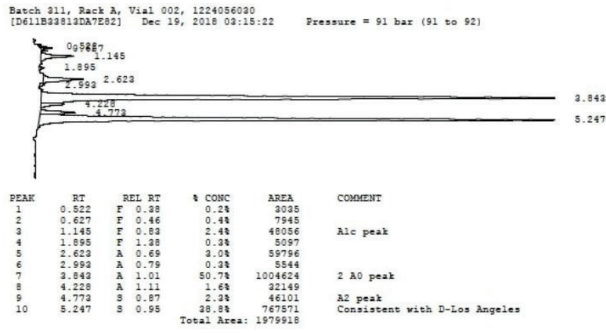
Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler	Önceki Sonuc
Hemoglobin Zincir Analizi (HPLC)	...	%		Grafik
HbF (Hem)	0		< 2	Grafik
HbA0 (Hem)	98	%	80 95	Grafik
Hastada anormal hemoglobin varyant piki saptanmamıştır. HbF, HbA0 ve HbA2 değerleri referans aralık içinde saptanmıştır.				
HbC (Hem)	0			Grafik
HbD (Hem)	0			Grafik
HbS (Hem)	0			Grafik
HbA2 (Hem)	2	%	1.5 3.5	Grafik



Resim 3. Hastanın babasının hemoglobin elektroforezi

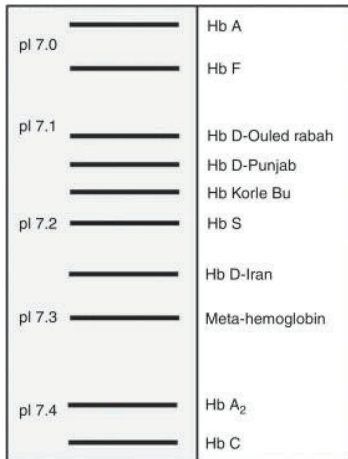
Olgunun annesine ait hemogramda; Hb: 13,4 g/dL, Htc: %41, MCV: 88,3 fL, RDW: %12,1, eritrosit sayısı: 4160000/ mm³ saptandı. Biyokimyada ürik asit: 5,3 mg/dL, LDH: 120 U/L, total bilirubin: 0,28 mg/dL, direkt bilirubin: 0,12 mg/dL idi. Düzeltilmiş retikülosit: %0,89 idi. Yapılan Hb elektroforezinde HbA0 %58.9, Hb A2 %2.3, Hb D %38.8 idi.

Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler	Önceki Sonuc
Hemoglobin Zincir Analizi (HPLC)	...	%		Grafik
HbF (Hem)	0		< 2	Grafik
HbA0 (Hem)	58.9	%	80 95	Grafik
HbC (Hem)	0			Grafik
HbD (Hem)	38.8			Grafik
Hastada relatif retention time(Rel RT) 0.95 da %38.8 konsantrasyonda HbD bandı izlenmiştir. Bu varyant tipi mevcut kütüphane verileriyle kıyaslandığında hemoglobin D-Los Angeles varyant tipiyle uyumludur.				
HbS (Hem)	0			Grafik
HbA2 (Hem)	2.3	%	1.5 3.5	Grafik



Resim 4. Hastanın annesinin hemoglobin elektroforezi

Tartışma: Hemoglobin D varyantı; Hb beta globin zincirlerinin 121. pozisyonunda bir glutamik asit aminoasiti yerine glutamin aminoasitinin gelmesi ile oluşmaktadır (β121 Glu → Gln (GAA → CAA)). Ülkemizde Hb S'ten sonra ikinci sıklıkta görülen Hb varyantı olan Hb D-Punjab (Los Angeles) çoğunlukla klinik olarak belirti vermese de Hb S ile olan ilişkisi ve talasemiler ile benzer klinik belirti ve bulgular göstermesi açısından önemli bir Hb varyantıdır. Hindistan da Punjab Sih'lerinde %2-3 oranında görülürken İranlılar,



Amerikalı siyahlar ve beyaz ırkta da nadiren gözlenir. Türkiye'de tamamen asemptomatik heterozigot şekilde tanımlanmıştır. Yapılan çalışmalarda bu oran %0.2 olarak bulunmuştur. Anormal hemoglobinler otozomal ko-dominant geçiş gösterirler. Tedavi ve doğum öncesi taniya gerek yoktur. Hb D, diğer bir anormal hemoglobin varyantı veya talasemi ile ilişkisi klinik belirtilere neden olduğunda daha belirgin bir tablo oluşmasına neden olabilir. Hb D'ler alkali selüloz asetat elektroforezinde HbS ile birlikte, asidik sitrat agar elektroforezinde ise; HbA ile birlikte aynı yere göç etmektedir. HbS' den ayırımı oraklaşma testi, asit pH'da yapılan agar jel elektroforezi, HPLC ve mutasyon analizleri ile yapılır. Taşıyıcılarda klinik, hematolojik yada fizyolojik herhangi bir anomali gözlenmezken, homozigot olgularda orta derecede hemolitik anemi ve splenomegali vardır. Periferik yaymada hafif mikrositoz, poikilositoz, minimal hemoliz bulguları görülür. HbF ve HbA2 düzeyleri normaldir.

Resim 5. Değişik hemoglobinlerin izoelektrik hatta göre görünüşleri



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KRONİK MİYELOMONOSİTER LÖSEMİ İLE BERABER OLAN SİSTEMİK MASTOSİTOZ OLGUSU: UZUN DÖNEM ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ SEYRİ

¹İpek Yönel Hindilerden, ¹Tarık Onur Tiryaki, ¹Akif Selim Yavuz, ¹Melih Aktan, ¹Meliha Nalçacı

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

Giriş: İleri evre sistemik mastositoz, büyük oranda KIT mutasyonu (en sık KITD816V) ile birlikte olan nadir bir hastalıktır. Bunun 3 varyantı olan mast hücre dışı klonal hematolojik bir hastalıkla beraber olan sistemik mastositoz, agresif sistemik mastositoz ve mast hücreli lösemi kısa yaşam süresi ile ilişkilidir.

Gereç ve yöntem: 63 yaşında kadın hasta Ocak 2017'de İTF Hematoloji BD'na başvurdu.

Bulgular: Ocak 2017'de kilo kaybı ve sık tekrarlayan enfeksiyon nedeni ile tetkik edilirken anemi, monositoz ve trombositopeni saptandı. Periferik yaymada monositoz (%26 monosit), %1 mast hücresi ve lökoeritroblastozis görüldü. Fizik muayenesinde dalak 6 cm, karaciğer 5 cm palpabl ve batında asit saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %18 mast hücresi ve buna eşlik eden displazik çekirdek değişiklikleri görüldü. Serum triptaz düzeyi: 422 ug/L saptandı. C-Kit D816V mutasyonu negatif saptandı. Kemik iliği biyopsisinde %20 oranında mast hücre infiltrasyonu ve monositik hücre proliferasyonu ile birlikte her üç seride displazik değişiklik saptandı. Kronik miyelomonositer lösemi (KMML)-tip 1 ile beraber olan sistemik mastositoz tanısını aldı. İmatinib tedavisi altında asit bulgusunda belirgin artış olması üzerine yanıtız kabul edilerek Nisan 2017'de midostaurin kapsül 2x50 mg başlanıp bir ay sonra 2x100 mg'a arttırıldı. HLA doku tipi taramasında 50 yaşında HLA tam uyumlu erkek kardeşi olan hastada midostaurin tedavisi ile ileri derecede sitoredüksiyon sağlanıp hastalık yükü azaltıldıktan sonra allogeneik periferik kök hücre nakli (AKHN) planlandı. Midostaurin 9.ayında (Ekim 2017) asiti tamamen geriledi, karaciğer ve dalak 3 cm palpabl, kan sayımında Hgb:10 g/dl, lökosit:5900, nötrofil:2600, trombosit:142000, serum triptaz düzeyi:168 ug/L saptandı. İyi kısmi yanıtı olarak değerlendirilen hastaya toksisitesi azaltılmış miyeloablatif rejim ardından (Flu₁₂₀Bu₁₂ATG-F₁₅) 27-28.11.2017'de AKHN yapıldı. +17.gününde trombosit ve +22.gününde nötrofil engraftmanı oldu. +28.gününde tam kimerizm, serum triptaz düzeyi:143 ug/L, kemik iliği sitogenetik incelemesi: 46, XY saptandı. 3.ayında kemik iliği biyopsisinde yama-interstisyel karakterde mast hücre infiltrasyonu saptandı. Midostaurin kapsül 2x25 mg idame başlandı. 6.ayında kemik iliği sitogenetik:46, XY ve tam kimerizm saptandı. 1.yılındaki kemik iliği biyopsisinde mast hücre infiltrasyonu saptanmadı. Remisyonda olarak değerlendirildi. Halen midostaurin idame tedavisi altında olan hastanın kemik iliği sitogenetik incelemesinde 20 metafazın 6'sında 46 XY saptandı. Hastaya bunun üzerine 13.12.2018'de pre-emptif donör lökosit infüzyonu (DLI) uygulandı (CD3:5x10⁶/kg). Aylık DLI tedavilerine devam planlanan hasta halen remisyonda olarak İTF Kemik İliği Nakil polikliniğinden takip edilmektedir.

Sonuç: AKHN ileri evre sistemik mastositozda bire tedavi seçeneği olmakla beraber bu tedavinin sonuçları genellikle olgu sunumu veya tek merkezli olgu serileri şeklinde sunulmuştur. Olgumuz AKHN sonrasında uzun dönem seyri hakkında bilgi vermesi açısından sunulmaya kaydedeğer bulunmuştur.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

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

Nermin Kendi Beğendi

T.C. Sağlık Bakanlığı

Giriş: Edinsel hemofili A (EHA), faktör 8 (FVIII) e karşı otoantikör (inhibitör) gelişmesi ile ortaya çıkan nadir fakat ciddi bir kanama bozukluğudur. (1) Sıklığı yaşla birlikte artmaktadır. Olguların %40-50'nde idiyopatik iken, kalan kısmında etyolojide sıklık sırasına göre; otoimmün hastalıklar, maligniteler (solid tümörler, hematolojik neoplaziler), gebelik; özellikle postpartum dönem, ilaçlar, aşılama ve solunum sistemi hastalıkları yer almaktadır. (3) Postpartum kanama ile prezente olan EHA tüm olguların %7-21'ni oluşturmaktadır. (1) Klinik tablo, FVIII düzeyi ve inhibitör titresinden bağımsızdır. Tedavide başlıca kanama kontrolü, inhibitör eradikasyonu ve altta yatan hastalığın tedavisi yer alır. (4) Akut kanama kontrolünde FVIII' i bypass edici ajanlar (rekombinan faktör 7(r FVIIa), aktive protrombin kompleks konsantreleri (APCC)) etkili olup ilk basamak tedavide önerilmektedir. (5) İnhibitör eradikasyonu için başta steroid olmak üzere immunosupresif ilaçlar (siklofosfamid, azatiopürin, rituksimab) kullanılmakta ve başarılı sonuçlar elde edilmektedir. Hayatı tehdit eden durumlarda inhibitör eliminasyonu için immunoabsorpsiyon ve plazmaferez uygulanabilir. (6,7,8) İnhibitör eradikasyonunda komplet yanıt; inhibitör titresinin < 0.6 BÜ ve FVIII aktivitesinin >%50 olması olarak tanımlanır.(2) Postpartum gelişen EHA, diğer nedenlere bağlı oluşan hastalığa göre düşük mortalite oranları (%0-6) ve yüksek komplet remisyon oranları (%77-86) ile daha iyi prognoza sahiptir. (9,10) Spontan remisyonlar da bildirilmekte olup, diğer gebeliklerde tekrarlama riski mevcuttur.(8,10)

Olgu; Bilinen sistemik hastalığı olmayan, 39 haftalık ilk gebeliği Haziran 2016'da kadın doğum servisinde vajinal doğumla sonlanan 27 yaşındaki olguya, postpartum menoraji ve hipermenore nedeniyle yaklaşık 20 ünite eritrosit süspanasyonu ve 10 ünite taze donmuş plazma desteği yapılmış. Testlerde aPTZ: 83 sn görülen (n:20-36 sn) hastanın hemogramda; lökosit ($10^3/\mu\text{L}$): 10.000, hemoglobin (gr/dL): 6.9, trombosit ($10^3/\mu\text{L}$): 325.000 olup diğer kanama parametreleri normal idi. FVIII aktivitesi <%0,4 ve FVIII inhibitör; ölçülemeyecek kadar yüksek titrede pozitif gözlemlendi. Kanama kontrolü için rFVIIa; $2*100\text{Ü/kg/gün}$, 3 gün verildi. Hastanın kanaması kontrol altına alındı. Eşzamanlı steroid 1mg/kg/gün (60mg) başlandı. 1 hafta sonra testlerde hemoglobin (gr/dL): 11 gr/dl ve aPTZ: 38 sn olup, hasta metilprednizolon 32mg ile taburcu edildi. 1 ay sonra çalışılan aPTZ: 45 sn, FVIII: %1.4 ve FVIII inhibitör: düşük titrede pozitif; 1,1 Bethesda Ünite (BÜ) idi. Kliniği stabil olan hastada steroid tedavisi doz azaltılarak 3. ay sonunda kesildi. Eylül 2016'da alt ekstremitede spontan gelişen ekimotik lezyonlarla başvuran olguda aPTZ: 64 sn, FVIII: %0,6 FVIII inhibitör: 3 BÜ gözlenmiş olup rituksimab tedavisi planlandı. Laktasyona ara verilerek haftada bir 375mg/m^2 , toplam 4 hafta tedavi verildi. Herhangi şikayeti olmayan hasta, Aralık 2016'da aPTZ: 32 sn, FVIII: %58 ve FVIII inhibitör: negatif olup, tam yanıtı görüldü. Hastanın 18.10.2017'de vajinal yolla ikinci sağlıklı doğumu gerçekleşti. Postpartum tetkiklerde faktör 8 düzeyi normal, aPTZ: 27sn ve inhibitör negatif görülen hastanın klinik ve laboratuvar bulguları stabil olup poliklinik takibi devam etmektedir.

Tartışma; EHA; nadir görülen, ancak ciddi kanama bozukluğu ile seyreden morbidite ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Tanıda gecikme, yetersiz tedavi ve komplikasyonlar varlığında %22 e varan mortalite oranı bildirilmiştir. (11) Postpartum EHA'da inhibitör titresini düşük olan olgularda spontan remisyonlar bildirilmiştir. (12) Yüksek inhibitör titresini ile prezente olan olgularda ise inhibitör yıllarca sebat edebilir ve otoimmün hastalıkların gelişmesine öncülük edebilir; bu nedenle immunosupresif ajanlarla inhibitör eliminasyonu önemlidir.(13) İnhibitör eliminasyonuna yönelik steroid tek ajan olarak ya da diğer immunosupresiflerle (siklofosfamid, azatiopürin, ve rituksimab) birlikte verilebilir.(8) Rituksimab; iyi tolerabilite, daha az yan etki sıklığı, hızlı ve yüksek remisyon oranları, uzun süreli remisyon durumu ile ilk sıra tedavide ve/veya diğer immunosupresiflere yanıtızsızlık durumunda sıklıkla tercih edilmekte ve önerilmektedir. (8) Çalışmalarda rituksimab haftada bir olarak 1-4 kür arası uygulanmış olup diğer immunosupresiflerle yaklaşık 39-48 haftada sağlanan remisyonun, rituksimab ile 2-3 haftada elde edildiği gözlenmiştir.(14,15) Rituksimab; daha az yan etki, yüksek yanıt eldesi ve uzun süreli remisyon oranları ile EHA da başarılı bir tedavi seçeneğidir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ERİŞKİNDE HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİOSİTOZ KLİNİĞİ İLE PREZENTE OLAN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA: OLGU SUNUMU

Derya Şahin¹, Tahir Darçın¹, Mehmet Bakırtaş¹, Semih Başçı¹, Alparslan Merdin¹, Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Ayşegül Tetik¹, Dicle İskender¹, Nurgül Özcan², Mehmet Doğan³, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji EAH Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji EAH Biyokimya Kliniği

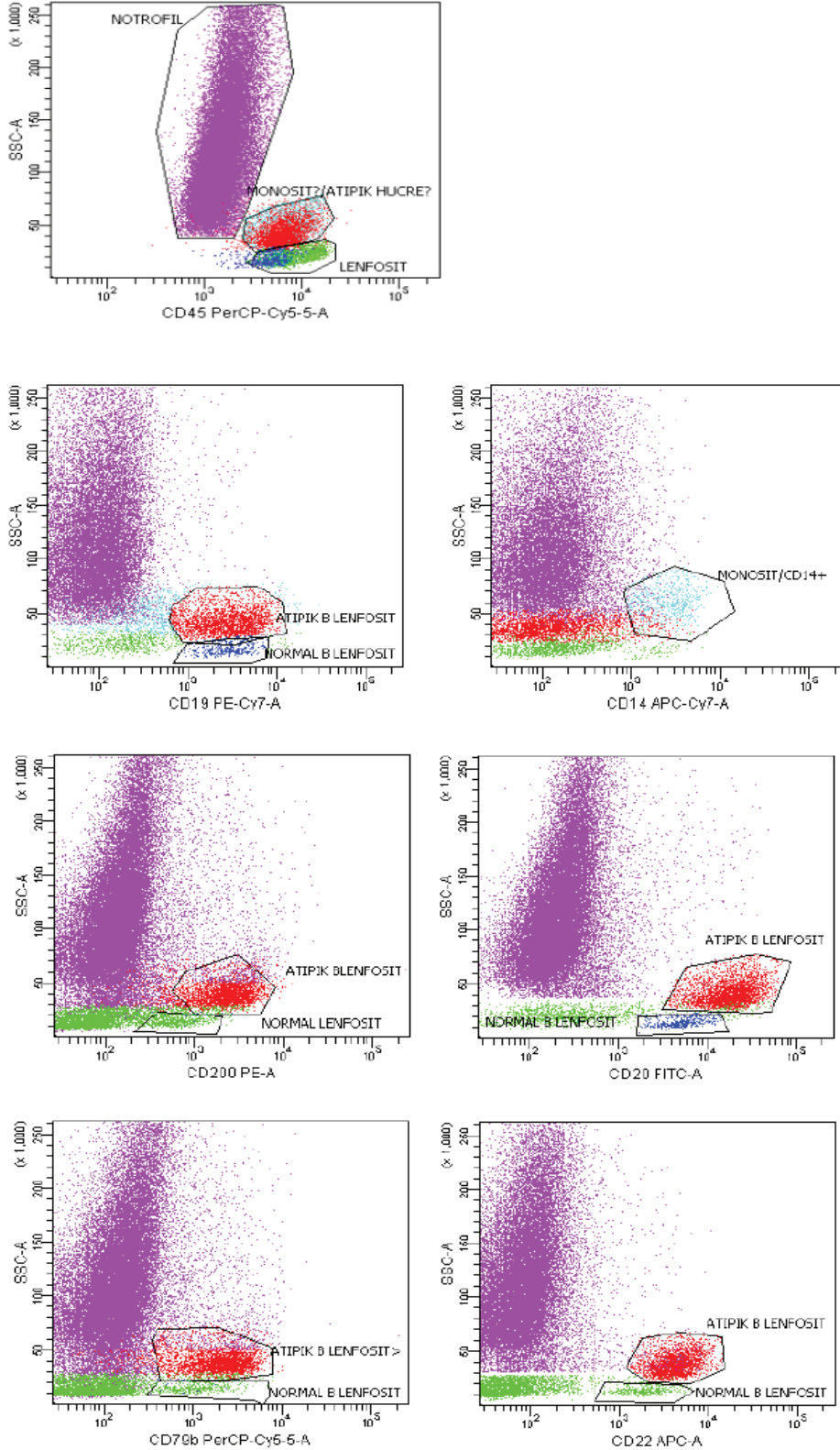
³ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji EAH Patoloji Kliniği

Giriş: Hemofagositik sendrom (hemofagositik lenfohistiositoz, HLH) histiositoz grubu hastalıklar içinde makrofajlarla ilişkili olan grupta yer alır. HLH tek bir hastalığı değil, farklı durumların aynı tipte inflamatuvar yanıt fenotipini oluşturduğu bir klinik sendromu temsil eder.

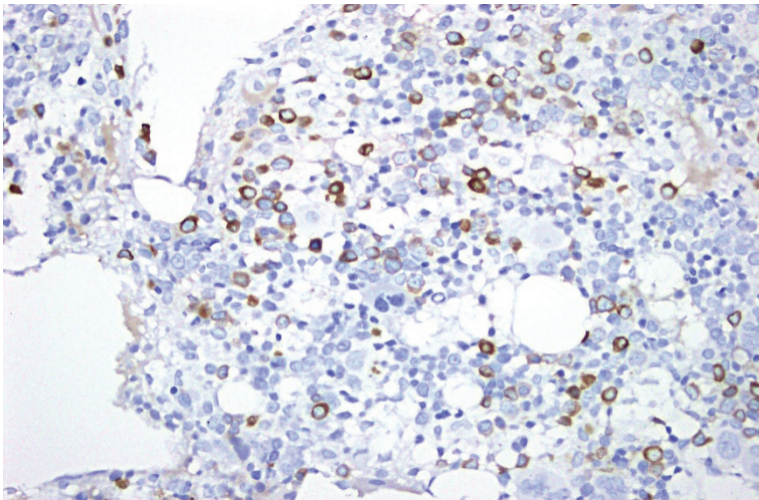
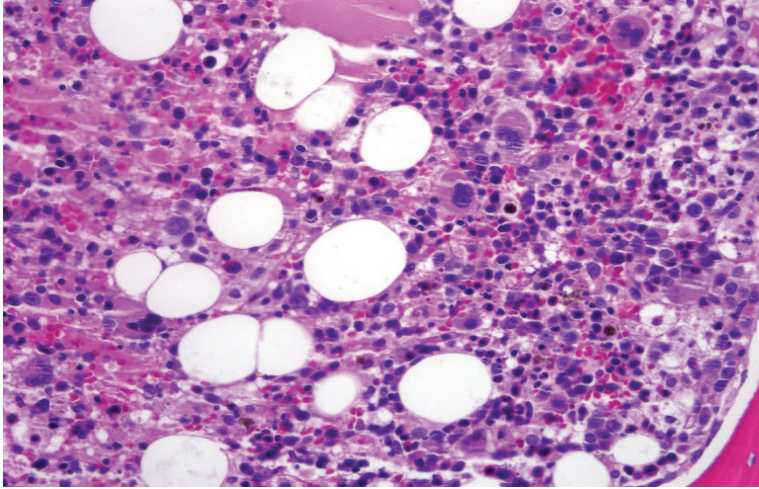
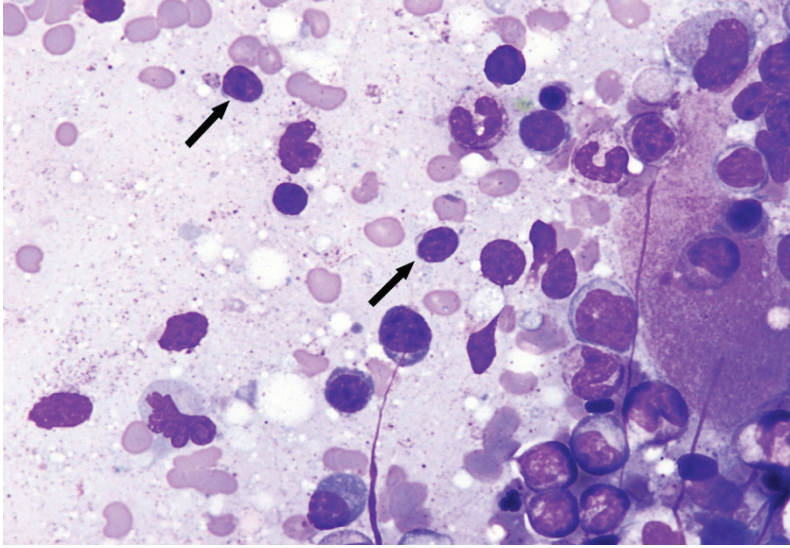
Olgu Sunumu: Otuzbeş yaşında erkek hasta yüksek ateş, karın şişliği şikayeti ile başvurduğu dış merkezde pansitopeni (WBC:2.5 10³/uL, HGB:6.3 g/dL, PLT: 87 10³/uL) tespit edilmesi üzere hematolojiye sevk edilmiş. Ateş hikayesi bir haftadan uzun süredir mevcut olan hastada Ferritin:2263µg/L, Trigliserid:538mg/dl, LDH:818U/L, Fibrinojen:723mg/dl, ultrasonografik olarak ölçülen dalak boyutu 28cm idi. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesine göre HLH düşünülen hastaya deksametazon 2x10mg ve siklosporin 2x100mg başlandı. Etoposid 150 mg/m² den haftada 2 gün planlandı. Kemik iliğinden yapılan immünohistokimyasal değerlendirmede CD45/SCC grafiğinde %4 lenfosit, %8 monosit, %62 granülosit, %4.3 CD45 soluk hücre izlenmiş olup bu hücrelerde CD38, HLADR, CD64, CD20, CD22, CD79a, CD79b pozitif, CD34, CD15, CD14, CD117, CD9, CD2, CD7, CD5, CD56, CD11b, CD11c, CD103, CD25, CD43, CD23 negatif izlendi (Şekil 1). Hastanın gönderilen kemik iliği biopsi örneğinde CD20 ile yaygın immün reaktivite gösteren gruplar oluşturan atipik B lenfoid hücreler izlendi(Şekil 2). Gönderilen romatolojik ve virolojik panelde herhangi bir pozitif bulgu yoktu. Hemofagositoza Difüz Büyük B Hücreli Lenfomanın sebep olduğuna kanaat edilerek hastaya R-CHOP (rituksimab 375 mg/m², siklofosfamid 750 mg/m², doksorubisin 50 mg/m², vinkristin 1.4mg/m², metilprednizolon 100 mg/gün) tedavisi verildi. Takiplerinde kliniği gittikçe ağırlaşan ve saturasyonları düşen hastada akut respiratuvar distres sendromu gelişti ve yoğun bakıma alındı. Mevcut destek tedavisine cevap vermeyen hasta kaybedildi.

Tartışma: HLH;malignansiler, en sık lenfoid kanserler (B, T ve NK hücresi dahil), lösemiler ve solid tümörler ile ilişkili olarak bildirilmiştir [1]. Tek merkezli bir derlemede malignite ile ilişkili HLH'nin gözden geçirilmesi, akut miyeloid lösemi hastalarında %18 ve akut lenfositik lösemi hastalarında %4'lük bir insidansı ortaya çıkarmıştır [2]. Malignite ile ilişkili sekonder HLH çoğunlukla NK/T hücreli lenfomalar ve Hodgkin lenfomaları ile ilişkili olup B hücreli hodgkin olmayan lenfomalarda nispeten nadir görülmektedirler [3].Nadiren, HLH tanısı, malignitenin belirlenmesinden önce gelebilir [4]. Akut solunum sıkıntısı sendromundan kaynaklanan ölümlere neden olabilir. Solunum fonksiyonlarının kötüleşmesi HLH'nin kötüleşmesinden veya bir enfeksiyona bağlı olabilir. HLH'li 775 erişkin serinin yüzde 42'sinde pulmoner tutulum bildirilmiştir [5]. Çoğunlukla enfeksiyona sekonder gelişen HLH da viral ve romatolojik sebepler dikkatlice taranmalı, etyoloji araştırılırken lenfoproliferatif hastalıklar atlanmamalıdır.

Şekil 1: Kemik iliği örneğinde akım sitometri kullanılarak yapılan immunfenotipleme ile atipik hücrelerin tiplendirilmesi



Şekil 2: Kemik iliği örneğinin kesitlerinde lenfoid hücreler ayırt edilememekle birlikte immünohistokimyasal incelemede interstisyel dağılan büyük çaplı atipik lenfoid hücre infiltrasyonu





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

NON-HODGKİN LENFOMA HASTALARININ KLİNİK, PATOLOJİK, PROGNOSTİK ÖZELLİKLERİNİN VE SAĞKALIM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Mehmet Ali Erku¹, Narin Yıldırım Doğan², Ali Doğan³, Ömer Ekinci⁴,
İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹**

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

²Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları, Van

³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Van

⁴Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Non-Hodgkin lenfomalar (NHL) immün sistemi oluşturan çeşitli hücrelerden orijin alan malignitelerdir. Diferansiyasyon aşamasına göre farklı morfolojik, immünolojik ve klinik tablo içerirler. NHL insidansı; yaş, coğrafi bölge, enfeksiyöz etkenlere maruziyet ve ırksal faktörler ile değişmektedir. Bizde bu çalışmada; Malatya merkezli NHL hastalarının epidemiyolojik, demografik, klinik özelliklerini, tedavi sonuçlarını, genel sağkalım oranlarını ve prognostik faktörlerini araştırmayı amaçladık.

Materyal ve metod: Malatya ili hematoloji kliniğinde NHL tanısı ile takipli hastalar çalışmaya alındı. Hastaların dosyaları geriye dönük incelenerek; epidemiyolojik, demografik ve klinik özellikleri, genel sağkalım oranları ile prognostik faktörleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 386 hastanın 242'si (%62.7) erkek, 144'ü (%37.3) kadındı. Hastaların yaş ortalaması 57.25 ± 16.22 idi. Literatürle uyumlu olarak en sık NHL alt tipi Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL) (46.9) idi. Primer ektranodal lenfoma oranı dünyada ve ülkemizde yayınlanan verilerle benzer idi. İleri evre (Evre III-IV), IPI skoruna göre yüksek-orta ve yüksek riskli kategoride olması, kemik iliği tutulumunun olması, Hgb düzeyinin 10 gr/dl'nin altında olması, LDH düzeyinin normalin üzerinde olması, primer tutulumunun nodal olması, B semptomların varlığı, otolog kemik iliği yapılma zorunluluğu ve birincil tedavi olarak Rituximab bazlı kemoterapi rejimlerini almaması daha kısa genel sağkalım ile ilişkili bulundu ($p < 0.05$).

Sonuç: NHL hastalığının insidansı, klinik özellikleri, histopatolojik alt tipleri, tedavi yanıtları ve genel sağkalım oranları coğrafi bölgelere göre farklılıklar gösterebilmektedir. Aynı ülkenin farklı bölgelerinde bile değişkenlik görülebilir. Merkezimiz Malatya'ya çevre illerden, özellikle de Doğu Anadolu Bölgesi'nden çok sayıda hasta gelmektedir. Bu nedenle merkezimiz referans hastane niteliğindedir. Dolayısıyla bu çalışmamız hem Malatya ili hemde Doğu Anadolu bölgesindeki NHL'nın özellikleri hakkında bir fikir oluşturabilir.

Anahtar kelimeler: Lenfoma, Non-Hodgkin lenfoma,



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ OLGUSUNDA NADİR GÖRÜLEN BİR DURUM: BCR ABL1 FÜZYON GENİ VE JAK2 V617F MUTASYONU BİRLİKTELİĞİ

**Buğra Sağlam, Murat Albayrak, Abdülkerim Yıldız, Pınar Cömert, Çiğdem Pala Öztürk,
Senem Maral, Hacer Berna Afacan Öztürk, Mesut Tıgıloğlu**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Yıldırım Beyazıt Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Miyeloproliferatif neoplazmlar (MPN) sıklıkla myeloid seri hücre artışı ile seyreden hastalıklardır. Bu hastalık grubundan sadece KML tirozin kinaz aktivitesine sahip BCR-ABL1 proteini üretimine yol açan t(9;22) (philadelphia kromozomu)'ye sahipken, kalan hastalık grubu BCR-ABL1 yokluğunda kazanılmış JAK-2 V617F mutasyonu taşımaktadırlar. Temel olarak bu genetik farklılık, hastalık tanı ve takiplerinde belirleyicidir.

Olgu sunumu: 78 yaşında kadın hasta Temmuz 2015 tarihinde halsizlik ve yorgunluk şikayeti ile başvurdu yapılan tetkiklerinde lökosit: 193.000/ μ L, Hb:9,8g/dl platelet: 824.000/ μ L olarak gözlemlendi. Periferik kandan RT-PCR yöntemi ile bakılan BCR-ABL1 IS değeri: 49.606 ve JAK-2 V617F (-) olması üzerine hastaya Kronik myeloid lösemi (KML) tanısı konularak imatinib 400 mg 1x1 başlandı. Tedavinin 10. ayında yüzde ödem şikayetleri nedeniyle yapılan değerlendirmede BCR-ABL IS:0,08, hematolojik yanıt alınmaması ve ödem şikayeti sebebi ile dasatinib 2x50mg olarak değiştirildi. Dasatinib tedavisi 3. ayında yapılan kontrolünde BCR-ABL IS: 0,18 olması ve hematolojik yanıt alınmaması nedeniyle tedaviye hidroksiüre (HU) eklendi. Sonrasında takibimizden çıkan ve 3 ay sonra dış merkeze başvuran hastaya tekrar imatinib tedavisi başlandığı öğrenildi. Tedavisinin 3. ayında merkezimize başvuran ve yaygın vücut ağrısı şikayeti olan hastanın yapılan değerlendirmesinde lökositozu, trombositozu olması ve bakılan BCR ABL IS: 7,179 bulunması üzerine bakılan mutasyon analizinde T315I mutasyonu negatif olarak saptandı. Hastanın ciddi bulantı kusması olması ve hematolojik yanıt alınmadığı düşünülerek imatinib tedavisi kesildi ve HU tedavisi başlandı. HU tedavisine rağmen lökositozu kontrol altına alınmayan hastanın BCR-ABL IS:58.7224 olması sebebi ile hastaya 2.basamak olarak nilotinib 2x400 mg başlandı. Nilotinib tedavisinin 12. Ay kontrolünde BCR-ABL IS değeri: 0.0332 olması sonrasında moleküler yanıt alındığı ancak hematolojik yanıt alınmadığı düşünülerek kemik iliği aspirasyon biyopsisi yapıldı ve ek patoloji saptanmadı. Eşlik eden diğer MPN açısından periferik kandan PCR ile JAK2-V617F istendi. Sonuç %90 pozitif olarak saptandı. Hastada KML'ye ek olarak BCR-ABL1 (-) KMPH (PV?) olarak kabul edildi. Mevcut durumda nilotinib 2x400mg ve HU 2x500mg kullanılmakta aktif şikayeti yok, hematolojik ve moleküler yanıt alınmış olarak takip edilmekte.

Tartışma: Sunmuş olduğumuz vakada görüldüğü gibi nadir de olsa BCR-ABL1 ve JAK-2 V617F mutasyonu birlikteliği görülebilmektedir. Yapılan sitogenetik çalışmalarda bu birlikteliğin ortak bir klondan kaynaklanan bir durum olduğunun ileri sürülmesi yanında, birbirinden bağımsız iki klondan kaynaklanan bir durum olabileceği de ifade edilmektedir. Literatürde belirtildiği gibi BCR-ABL1 kopya sayısının pik yaptığı dönemlerde yalancı negatif ölçümler olabilmektedir. Bizim vakamızda olduğu gibi moleküler yanıt elde edilmiş olmasına rağmen hematolojik yanıt elde edilemeyen vakalarda daha önce bakılan JAK-2 V617F mutasyonu negatif dahi olsa tekrar değerlendirilmesi faydalı olacak ve ilaç değişiklikleri, hastane yatışları, iş gücü kaybı gibi sebeplerle maliyet artışının önüne geçilebilecektir.

Anahtar kelimeler: kml, bcr-abl, jak-2, kmph



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

T HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LENFOMA/LÖSEMİ OLGU SUNUMU

İdris İnce¹, Salih Sertaç Durusoy², Nevin A. Aslan¹, Baran Yusufoglu³, Vahap Okan²

¹Gaziantep Dr.Ersin Arslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Kliniği

³Özel Gama Tıp Merkezi

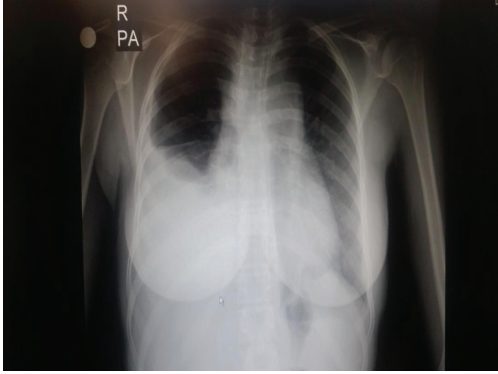
Giriş: T hücreli akut lenfoblastik lösemi/lenfoma (T-ALL) öncül T-hücrelerinden köken alan, ekstramedüller organ tutulumlu hematolojik bir malignitedir. Patoloji tarafından perifer T hücreli lenfoma tanısı konulan vakamızda hızla T-ALL tranformasyonu görüldüğü sebebi ile sunmayı uygun bulduk.

Vaka: 21 yaşında bayan hasta, nefes darlığı, öksürük, sol koltukaltı ve göğsünde şişlikle başvurdu. Hikayesinde 1 ay önce sol memede kitle sebebiyle eksizyonel biyopsi yapılmış. İmmunhistokimyasal incelemesinde CD3, CD5 ve Bcl2 +, CD 79a ile aberran +, CD30 ile fokal +, CD20, Bcl-6, pansitokeratin, CD23 ve ALK negatif neoplastik hücreler saptandı. Ki-67 proliferasyon indexi %80 Periferik T hücreli lenfoma tanısı konulmuş. Fizik muayenede bilateral servikal ve her iki aksiller LAP, sağ akciğer bazalde daha belirgin bilateral solunum sesleri azalmış ve sol memede yaklaşık 4 cm kitle saptandı. Yapılan ilk tetkiklerinde WBC:8590 /mm³, Hgb:12.2 g/dl, Plt:362000 /mm³, LDH:617 U/L, CRP:1.44 mg/dl dışında normaldi. Akciğer grafisinde sağ akciğer de masif plevral efüzyon görüldü (Şekil1). Plevral sıvı patolojik incelemesinde atipik lenfoid hücreler lenfoma infiltrasyonu olarak yorumlandı. PET-CT incelemesinde sağ posterior servikal üçgende 2.5x1.3 cm (SUVmax:2.2), sağ ve sol supraklavikular düşük düzeyli FDG tutulum gösteren çok sayıda LAP, anterior mediastinal, prevasküler ve her iki üst-alt paratrakeal ile subkarinal bölgede düşük düzeyli FDG tutulum gösteren yer yer kitlesel görünümde çok sayıda LAP (SUVmax:4.2), sol meme dış kadran/sol aksiller 4.2x3.1 cm hafif hipermetabolik kitle (SUVmax:3.2), sol aksiller 2.8x2.5 cm LAP (SUVmax:2.6), sağ aksiller 2.0x1.1 cm LAP (SUVmax:1.7), sağ hemitoraksta düşük düzeyli FDG tutulumu gösteren masif plevral efüzyon (SUVmax:2.2), sol hemitoraksta düşük düzeyli FDG tutulumu gösteren plevral efüzyon (SUVmax:2.2), medüller kemik iliği yapılarında diffüz hafif hipermetabolik (SUVmax:2.7) saptanarak, evre 4 olarak değerlendirildi (Şekil2). Hastanın kontrol tetkiklerinde WBC:192000 /mm³, Hgb:10.8 g/dl, Plt:114000 /mm³, Ürik asit:6.1 mg/dl, LDH:1496 U/L, CRP:7.98 mg/dl saptandı. Nefes darlığı artan hastanın yapılan ekokardiografisinde EF:%60 bası bulgusu vermeyen sağ ventrikül ve sağ atrium etrafında 1.37 cm efüzyon izlendi. Periferik yayma incelemesinde lenfoblast görüldü. Hastaya CHOP kemoterapisi verildi. Kemik iliği aspirasyonda diffüz infiltrasyon görüldü. Flow sitometrede lenfoblast sahasında %92'lik hücre grubunda CD3, CD5,CD7, CD10 + T-ALL düşünüldü. Klinik olarak rahatlayan hasta KİT ünitesi olan merkeze gönderildi.

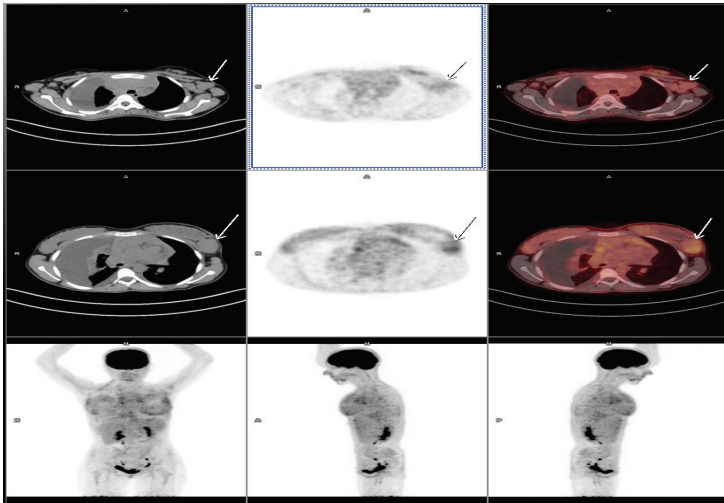
Tartışma: T-ALL bütün ALL'lerin yaklaşık %15 ni oluşturmaktadır. T-ALL olgularının yaklaşık üçte ikisi timüs kaynaklı büyük kitleler oluşturan mediastinal lenfomalar şeklindedir. ALL de santral sinir sistemi, gonadlar, lenfadenopatiler gibi birçok ekstramedüller tutulum olabilir. Olgumuzda mediastinal kitle yanında, meme, plevral ve perikardiyal tutulum mevcuttu.

Anahtar kelimeler: T-All, Extramedüller tutulum

Şekil 1



Şekil 2





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ HASTASINDA KEMOTERAPİ İLE TAM REMİSYON SAĞLANDIKTAN SONRA GELİŞEN NADİR BİR KOMPLİKASYON: SEKONDER ERİTROSİTOZ

**Abdulkerim Yıldız, Murat Albayrak, Çiğdem Pala, Hacer Berna Afacan Öztürk,
Senem Maral, Osman Şahin, Pınar Cömert**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Eritrositoz, kırmızı kan hücresi kütlelerinde, genellikle mutlak bir artış olarak tanımlanır ve hematokrit (Hct) ve hemoglobin (Hb) konsantrasyonunun artması ile ilişkilidir. Hematolojik malignitelerle ilişkili eritrositoz vakaları daha çok primer polisitemi gelişimi olarak birçok kez bildirilmiştir. Ancak literatürde sekonder eritrositoz gelişimi, allojenik kök hücre nakli (AKİT) sonrası gelişen 5 akut myeloid lösemi (AML) vakasında bildirilmiştir. Biz bu olguda, akut promyelositik lösemi (APL) tedavisi sonrası remisyona giren bir hastada gelişen sekonder eritrositoz vakasını literatürde ilk kez olmak üzere sunmak istedik.

Olgu sunumu: 27 yaşında erkek hastanın Nisan 2016 tarihinde bel ağrısı ve ağız içi yara şikayetleri nedeniyle yapılan tetkiklerinde Hb:13.3 g/dL, Hct:%38.7, trombosit:11000/ μ L lökosit: 19200/ μ L ve nötrofil:13100/ μ L olarak saptandı. Periferik yaymada blastik hücreler görüldü. Yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi, akım sitometrik incelemeler ve t(15:17) pozitifliği sebebi ile hastaya AML M3 tanısı konuldu. Yüksek riskli olarak kabul edilen hastaya 1 kür idarubisin+sitarabin (ARA-C)+ATRA içeren indüksiyon kemoterapisi ve 2 kür daunorubisin+ARA-C+ATRA içeren konsolidasyon kemoterapisi verildi. Tedavi sonrası hematolojik ve moleküler tam remisyona (TR) elde edilen hastaya Ağustos 2016'da merkaptopurin-metotreksat-ATRA içeren oral idame tedavisi başlandı. İdame tedavinin 7. ayından itibaren hastada yüzde kızarıklık şikayeti ve Hct yüksekliği (Hct:%48,3) olmaya başladı. Ağustos 2018'de idame tedavisi biten hastanın bakılan t(15:17) negatif ve hematolojik remisyonda olması sebebi ile TR kabul edilerek tüm tedavileri sonlandırıldı. Eylül 2018'de sol bacakta şişlik nedeni ile yapılan doppler USG de subakut süreçte DVT saptandı ve DMAH tedavisi başlandı. Hastanın tedavilerinin bitiminden 2 ay sonra kontrolde yüzde kızarıklık şikayetinin arttığı tespit edilmesi ve bakılan Hct: % 53.4 olması sebebi ile eritrositoz etiyojisine yönelik tetkik edildi. EPO düzeyi yüksek idi [26 (3-17) mU/ml] ve JAK2 V617F mutasyonu (-) olarak saptandı. Göğüs hastalıkları tarafından değerlendirilen hastada pulmoner patoloji saptanmadı. Yapılan abdomen USG'de organomegali, renal anormallik ve ek patoloji olmadığı görüldü. Hastanın takiplerde hemogram değerleri Tablo 1'de gösterildi. Hastaya bu sonuçlara göre sekonder eritrositoz tanısı konuldu ve ön planda idiyopatik olabileceği düşünüldü. Hastaya aralıklı flebotomi başlandı ve DMAH profilaksisine devam edildi. Hastanın mevcut durumda tedavi sonrası 5.ayında TR halinde takiplerine devam edilmektedir.

Sonuç ve tartışma: Hematolojik malignitelerde ve özellikle akut lösemi hastalarında hastalığın kendi seyrine bağlı ya da tedavi sonrası remisyona girseler dahi geçmişte aldıkları kemoterapilere bağlı kemik iliği süpresyonu sebebi ile sitopeniler sık görülebilmektedir. Nadiren primer eritrositoz gelişebilmekte, ancak sekonder eritrositoz eşlik eden akiz bir etiyojik neden olmadıkça beklenen bir durum değildir. Bizim vakamızda APL hastalığı sonrası TR elde edilen bir hastada idame tedavi esnasında başlayan ve tedavi sonlandırıldıktan sonra daha da şiddetlenen sekonder bir eritrositoz tespit edilmiş ve etiyojik bir sebep bulunamamıştır. Bu sebeple hastada gelişen sekonder eritrositozun idiyopatik olabileceği düşünülebilir. Sonuç olarak lösemi hastalarında daha çok sitopeniler beklenirken, sekonder olarak eritrositoz da gelişebileceği ve belki de tromboembolik olaylara zemin hazırlayabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Lösemi, eritrositoz



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Tablo 1. Hastanın aralıklı hemogram değerleri

	Hb (gr/dl)	Hct (%)	RBC (x10 ⁶ /ml)	WBC (/μL)	Plt (/μL)
Nisan 2016	13,3	38,7	4,72	19200	11000
Ağustos 2016	10,8	32,7	3,78	7200	168000
Mart 2017	16,7	48,3	4,97	6400	119000
Mayıs 2017	17,0	50,2	5,09	5500	119000
Temmuz 2017	17,4	50,1	5,17	4800	132000
Eylül 2017	17,4	50,0	5,10	4600	134000
Kasım 2017	17,0	50,4	5,18	4400	157000
Ocak 2018	17,9	52,0	5,27	5700	103000
Nisan 2018	17,4	51,8	5,20	5000	147000
Ağustos 2018	17,4	51,4	5,30	4800	172000
Ekim 2018	18,1	53,4	5,60	5700	155000
Kasım 2018	18,1	53,4	5,76	6700	154000
Aralık 2018	17,5	52,0	5,69	6000	153000



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

DENOSUMAB TEDAVİSİ SONRASI BİR YILDAN UZUN SÜREN GEÇİCİ MONOKLONAL BANT SAPTANAN OLGU

Vedat Aslan¹, İlknur Nizman Özen¹, Mesut Göçer¹, Utku İltar¹, Erdal Kurtuluş¹, Fatma Aykaş¹, Dinç Süren², Mehmet Çelik¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji

Giriş: İleri yaş hastalarda anemi ve kreatinin yüksekliği mevcut ise Multiple Myelom atlanmaması gereken tanılardan biridir. Tanı için gerekli olan immunfiksasyon elektroforezinde bant saptanması durumundan kemik iliği biyopsisi yapılması gereklidir. Monoklonal antikor tedavileri sadece onkoloji değil tüm alanlarda tedavi aşamasında yer bulmuştur. Bu tedavi sırasında laboratuvar tetkikleri açısından en önemli sorun ilaçtan ilaca geçişle birlikte geçici süreyle monoklonal bant saptanmasıdır. Bu durum Multiple Myelom hastaları için daha karmaşık bir duruma yol açabilir.

Vaka: 66 yaşındaki kadın hasta Romatoloji bölümünden sedimantasyon yüksekliği ve anemi nedeniyle danışıldı. Hafif düzeyde anemisi mevcut olan hastanın demir eksikliği mevcuttu ve oral demir ile hgb değeri yükseldi. Kreatinin ve kalsiyum değeri normaldi. Immunfiksasyon elektroforezinde monoklonal IgG kappa bandı saptandı. Anamnez olarak sorgulandığında hastaya osteoporoz nedeniyle Denosumab verildiği öğrenildi. 3 doz tedavi almış en son doz 7 ay önce yapılmıştı. Kemik iliği biyopsisi yapıldı ve normal olarak geldi. Denosumab'a bağlı olduğu düşünülen monoklonal bant en son dozdan 12 ay sonra bile saptanmaktaydı. 15. Ayında monoklonal bant kayboldu ve 24. Ayında tekrar bakıldığında monoklonal bant halen negatifti.

Sonuç: Monoklonal antikor tedavilerinden sonra IgG kappa olarak saptanan ve ilacın çeşidine göre etki süresi devam eden monoklonal bant saptanabilir. Bu nedenle mümkünse bu tedavi öncesi monoklonal bant açısından serum immunfiksasyon istenmesi tanısal karmaşıklığa yol açmaması açısından uygun olacaktır. Bazı monoklonal tedavilerde ise bu karmaşaya yol açmamak için bu ilaca ait kontrol elektroforez sonuçları ilaçla birlikte gönderilmektedir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

DONDURMA İŞLEMİ (KRIYOPRESERVASYON) SONRASI KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN MUL-TİPL MYELOM VAKASI

Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Anabilim Dalı

Giriş ve amaç: Multipl miyelom (MM), monoklonal immüoglobulin üreten plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonu ile karakterizedir. Plazma hücreleri kemik iliğinde çoğalır ve sıklıkla osteolitik lezyonlar, osteopeni ve/veya patolojik kırıklar ile geniş çaplı iskelet yıkımı ile sonuçlanır. MM tanısı litik kemik lezyonları, hiperkalsemi, böbrek yetmezliği, anemi, bulgularına ek olarak kemik iliğinde %60'ın üzerinde klonal plazma hücre varlığı, serbest hafif zincir oranının (FLC) 100'ün üzerinde olması ve tüm vücut manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) birden fazla 5 mm veya daha büyük odaksal lezyon varlığı ile konur.

Olgu Sunumu: Beş yıldır MM tanısı ile takip edilen 50 yaşındaki erkek hastaya 4 yıl önce otolog hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapıldı. 4 yıl remisyonda takip edilen hastanın kontrollerinde sağ ayak bileğinde ağrı şikayeti oldu. Ortopedi tarafından ayak bileğinden yapılan biyopsisi neticesinde litik lezyon saptandı. Dondurma işlemi (kriyopreservasyon) ile saklanan kök hücreden 2. Otolog HKHN yapıldı. Kök hücresi -80 °C'de 4 yıl kalmasına rağmen 15. Gün engraftman oldu.

Sonuç ve Tartışma: Semptomatik MM hastalarının tedavisi, risk sınıflamasına ve otolog HKHN için uygun olup olmamasına bağlı değişmektedir. MM hastalarında otolog HKHN kuratif tedavi seçeneğidir. Yüksek riskli MM tanılı hastalarda çift otolog HKHN önerilmektedir. Hematopoetik kök hücre transplantasyonu yeni toplanan kök hücreden ya da dondurma işlemi uygulanmış kök hücreden yapılabilmektedir. Olgumuzda uzun süre dondurulma süresine karşın engraftman süresi değişmedi.

Anahtar kelimeler: Multipl Myelom, Dondurma İşlemi (Kriyopreservasyon), Otolog Hematopoetik Kök Hücre Nakli



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

SOĞUK AGLUTİNİN HASTALIĞINDA RİTUKSİMAB-BENDAMUSTİN DENEYİMİ

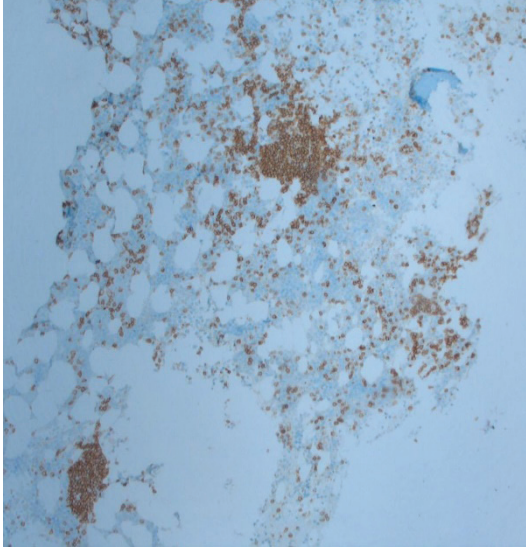
Metin Bağcı¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹

¹ Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

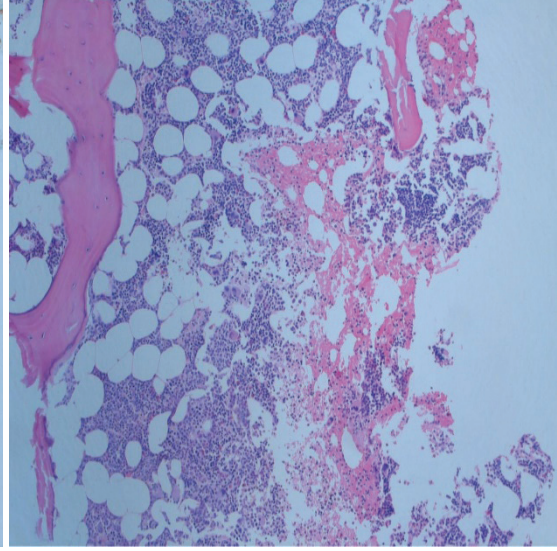
Giriş: Soğuk aglutinin hastalığı nadir görülen hematolojik hastalıklardandır. Soğuk aglutinin hastalığı tanısı olup monoklonal gamopati ve kemik iliğinde lenfoid agregatlar saptanan bir vakamızı sunuyoruz.

Vaka: 80 yaşında erkek hasta kliniğimize Mayıs 2018'de ellerde uyuşma ve soğukta morarma şikayetiyle başvurdu. Hastaya 1 ay öncesinde 4 doz rituksimab verildiği öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde hemogram pıhtılı olduğu için çalışılmadı. FM'de Reynoud fenomeni saptandı. Hepatosplenomegali, lenfadenopati saptanmadı. Biyokimya tetkiklerinde indirekt bilirubin 1,98 mg/dl, total bilirubin 2,36 mg/dl, LDH 266 U/L, direkt coombs testi C3d +4 pozitif, soğuk aglutinin testi 1/5120'de pozitif. Periferik yaymasında eritrositler aglutineydi. Trombositler 100binle uyumluydu. Lokosit formülü normaldi. Kappa hafif zinciri 167 mg/L olarak yüksek, kappa/lambda oranı 7,38 saptandı. Serum immunoelktroforezinde şüpheli monoklonal IgM kappa saptandı. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde özellik görülmezken kemik iliği biyopsisi patolojisi: KLL infiltrasyonunu düşündürmesine rağmen kesin tanı verilemedi şeklinde raporlandı (Resim 1). O dönemde aktif şikayeti olmayan hasta poliklinik takibine alındı. Hasta daha sonra Aralık 2018'de ellerde ve ayakta morarma, genel durumunda bozulma olması nedeniyle başvurdu. Ekstremitelerde akrosiyanoz saptandı (resim 2). Organomegali ve lenfadenopati saptanmadı. Tetkikinde hemogram çalışılmadı. Total bilirubin 5,2 mg/dl, indirekt bilirubin 4,44 mg/dl, LDH 641 U/L, IgM 4,17 g/L, Kappa hafif zinciri 1269 mg/L olarak yüksek, kappa/lambda oranı 51,37 saptandı. Soğuk aglutinin testi >1/320 pozitif. Serum immunoelktroforezinde IgM kappa monoklonalitesi saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %8 plazma hücresi, %7 lenfoid hücre izlendi. Şuur bulanıklığı ve genel durumu kötü seyreden hasta yoğun bakıma alınarak 5 gün süreyle günlük, ardından 3 kez günaşırı olacak şekilde plazmaferez yapıldı. Rituksimab (375mg/m²) ve bendamustin (90mg/m², renal yetmezlik ve ileri yaş nedeni ile %50 doz reduksiyonu yapıldı) 2 gün kemoterapisi verildi. 1mg/kg metilprednizolon tedavisi başlandı. Tedavi sonrası kliniğinde düzelme olan hastanın bakılan IgM değerinin 3,98 g/l, kappa hafif zincir düzeyinin 736 mg/l'ye gerilediği görüldü. Kt sonrası 7. günde bilinci açıldı. Böbrek yetmezliği geriledi. Akrosiyanoz olan bölgelerinde nekroz geliştiği için ortopedi tarafından amputasyon önerildi. Hastanın yoğun bakımdaki takibi devam etmektedir.

Sonuç: Soğuk aglutinin hastalığı primer olarak veya enfeksiyon ve lenfoproliferatif hastalıklar gibi nedenlere bağlı sekonder olarak görülebilir. Altta yatan net bir hastalık saptanamayıp monoklonal gamopatisi ve kemik iliğinde lenfoid hücre artışı olan durumlar da primer soğuk aglutinin hastalığı olarak değerlendirilmektedir. Bizim vakamızda olduğu gibi soğuktan korunma ve rituksimab tedavisine yanıt alınamayan olgularda akrosiyanozun nekroza ilerlememesi için daha erken dönemde R-Bendamustin veya bortezomib gibi ajanların başlanması uygun olacağını düşünüyoruz.



Resim 1a (CD20)



Resim 1b (H-E)



Resim 2a



Resim 2b



Resim 2c



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

OTOLOG NAKİL SONRASI GÖRÜLEN SİTOMEGALOVİRUS AKTİVASYONU: OLGU SUNUMU

**Derya Şahin¹, Tahir Darçın¹, Mehmet Bakırtaş¹, Semih Başçı¹, Alparslan Merdin¹,
Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Ayşegül Tetik¹, Dicle İskender¹,
Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

*¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi
Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği*

Giriş: Hematopoetik hücre nakli (HCT) alıcıları, özellikle de allojenik nakil yapılanlar, immünoşüpresyondan dolayı enfeksiyonlar için yüksek risk altındadır. HCT alıcılarında enfeksiyon yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. HCT alıcılarında büyük öneme sahip virüsler arasında herpes simpleks virüsü (HSV), varisella-zoster virüsü (VZV), sitomegalovirüs (CMV), Epstein-Barr virüsü (EBV), solunum virüsleri (örneğin, influenza, parainfluenza, solunum sinsityal virüsü, adenovirüs) bulunur.), insan herpes virüsü 6 (HHV-6), hepatit B ve hepatit C vardır. Myeloma tanısı ile olog nakil yapılan hastamızda gelişen CMV reaktivasyonu bildiriyoruz.

Olgu sunumu: Ellisekiz yaşında kadın hastaya Şubat 2018 de IG A Lambda tipi Multipl Myeloma tanısı konuldu. Hastanın risk değerlendirilmesinde Durie Salmon:3A, ISS:1, R-ISS:2 olarak tespit edildi. Hastada dört kür VCD (bortezomib:1.3mg/m², siklofosfamid:300mg/m², deksametazon:40mg/gün) sonrası VGPR yanıt elde edildi. GCSF ile mobilizasyonu başarısız olan hastaya CY (siklofosfamid) ile mobilizasyon yapıldı, toplamda 10x10⁶ kök hücre toplandı. 6x10⁶ kök hücresi kullanılarak hastaya olog kök hücre nakli uygulandı. Hazırlama rejimi 200mg/m² melfelan idi. Hastanın +10. günde nötrofil ve trombosit engraftmanı olması üzerine nakil ünitesinden taburcu edildi. Taburculuğunun 60. gününde bakılan CMV PCR 80 kopya/ml, 74. gününde bakılan CMV PCR 753 kopya/ml, 88. günde bakılan CMV PCR 2104 kopya/ml gelmesi üzerine hasta CMR reaktivasyonu kabul edilerek gansiklovir tedavisi başlanmak üzere kliniğe yatırıldı.

Tartışma: İmmünokompetan konakçıdaki CMV enfeksiyon genellikle asemptomatiktir veya bir mononükleoz sendromu olarak ortaya çıkabilir. Bununla birlikte, bazen primer CMV enfeksiyonu ciddi morbidite ve mortalite ile ciddi organ spesifik komplikasyonlara yol açabilir [1,2]. Allojenik HCT alıcılarında CMV reaktivasyonu riski önemlidir. CMV viremisinin izlenmesi genellikle olog veya singeneik transplant alıcılarında yapılmaz, çünkü CMV reaktivasyonu sık olmasına rağmen, CMV hastalığı riski düşüktür. Önleyici bir stratejiden faydalanabilecek olog HCT alıcıları; toplam vücut ışınlanması alan hastalar, T hücresi tüketilmiş greft alan hastalar ve önceki altı ay içinde alemtuzumab, fludarabin, kladribin veya 2-klorodeoksiadenozin alan hastalardır [3] . Ancak risk grubunda olmayan olog nakil hastalarında da CMV tespit edilebilmektedir. Daha önce kliniğimizde yapılan 164 hastanın tarandığı retrospektif bir çalışmada söz konusu hasta grubunda %37 CMV reaktivasyonu, %6.7 önleyici tedavi gereksinimi ve %1.2 CMV hastalığı tespit edilmiştir[4]. Olog transplant sonrası CMV prevalansı yüksek olan ülkelerde, reaktivasyonla ilgili yüksek risk özelliği bulunmayan hastalarda bile taramanın önerilebileceği söylenebilir. Bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

NK-T HÜCRELİ LENFOMA-NAZAL TİP HASTALARINA YAKLAŞIM: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Derya Şahin¹, Tahir Darçın¹, Mehmet Bakırtaş¹, Semih Başçı¹, Alparslan Merdin¹,
Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Ayşegül Tetik¹, Dicle İskender¹,
Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi
Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği

Giriş: Ekstranodal NK / T hücreli lenfoma, eski adıyla anjiyosentrik lenfoma, “ölümcül orta hat granülomu” olarak bilinen sendromun en yaygın nedenidir, periferik T hücreli lenfomaların içinde sınıflandırılır. Genellikle doğal katil (NK) hücre fenotipi ve Epstein-Barr virüsü (EBV) pozitifliği olan, çok çeşitli morfolojik görünümleri, sık nekrozu ve anjiyoinvazyonu olan bir ekstranodal lenfomadır. Bu yazımızda merkezimizde takip ve tedavi edilen vakalarımızı sunuyoruz.

Vaka 1: Otuziki yaşında yabancı uyruklu erkek hastada bir yıldır boğaz ağrısı ve burun kaşınması burunda iyileşmeyen ülser yara (şekil 1) şikayeti ile başvurduğu dış merkezde yapılan biopside NK-T hücreli lenfoma-nazal tip tanısı gelmesi üzerine kliniğimize yönlendirildi. PINK skoru:0, PIT skoru:0, Evre 1, ECOG:0, Karnofsky:100 olan hastaya SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparaginaz, etoposid) kemoterapi protokolü başlandı. Yara yerinde iltihabi akıntısı olan hasta enfeksiyon hastalıkları tarafından da takip edildi, gerekli antibiyoterapisi yapıldı. 2'inci kürden sonra hastadan 10×10^6 hücre toplandı. Radyasyon onkoloji ile konsülte edilen hastaya toplamda 50gy 25 işgünü nazal bölgeye RT verildi. RT sonrası 2 kur daha SMILE tedavisi verildi (2 kur KT + RT + 2 Kur KT-Sandviç Rejimi). Her küründe bir kere olmak üzere toplamda dört kez intratekal tedavi (12 mg metotreksat, 40mg ara-c, 4 mg deksametazon) yapıldı. Tedavi sonrası yapılan PET-BT sinde metabolik remisyonda olduğu görüldü. Düşük risk kabul edilen hastaya olog kemik iliği nakli yapılmadı. Hasta 3 aydır remisyonda takip edilmektedir.

Vaka 2: Elli yedi yaşında erkek hasta geçmeyen sinüzit, burun tıkanıklığı sert damakta nekrotik yara nedeni ile başvurduğu kulak burun boğaz kliniğinde alınan biopside NK-T hücreli lenfoma-nazal tip tanısı gelmesi üzerine kliniğimize başvurdu. PIT skoru:1, PINK skoru:1, Evre 2, ECOG:0, Karnofsky:100 olan hastaya SMILE protokolü başlandı. Hastanın iki kürden sonra 10×10^6 hücresi toplandı. Hasta üçüncü kürünü almakta, intratekal tedavileri yapılmaktadır. Mediastinal tutulumu olan hastanın radyoterapisi 4. kürden sonraya bırakıldı, hastanın olog kök hücre nakli ile konsolidasyonu planlanmaktadır.

Vaka 3: Yirmiyedi yaşında erkek hasta burunda kitle nedeni ile başvurduğu dış merkezde yapılan biopside NK-T hücreli lenfoma-nazal tip gelmesi üzerine kliniğimize yönlendirildi. Evre 1E, PINK skoru:0, PIT skoru:0, ECOG:3, Karnofsky:60 olan hastaya LVP (L-asparaginaz, vinkristin, metilprednizolon) tedavisi başlandı. İki kür tedavi sonrası hastaya toplamda 56GY lokal radyoterapi uygulandı. Sonrasında iki kür daha LVP alan hastada tedavi ile remisyona elde edilemedi. İkinci basamak tedavisi olarak GDP (gemicitin, metilprednizolon, sisplatin) alan hastanın takipleri dış merkezde devam etmektedir.

Vaka 4: Altmışüç yaşında erkek hasta sağ yanakta ve damakta üç aydır olan şişliği nedeni ile alınan biopside NK-T hücreli lenfoma-nazal tip tespit edilmesi üzere kliniğimize alındı. Evre 4, PINK skoru ≥ 2 , PIT skoru: 2, ECOG:3, Karnofsky:60 olan hastaya LVP tedavisi başlandı. İki kürden sonra 7.4×10^6 hücre toplandı. Hastaya lokal baş boyun ve testis ışınlanması yapıldı, toplamda dört kür LVP ve dört intratekal tedavi aldı. Takipleri devam etmekte olan hastanın performansının uygun olması halinde olog nakil ile konsolidasyonu planlanmaktadır.

Tartışma: Ekstranodal NK / T hücreli lenfoma, nazal tip (ENKL) olan hastaların tedavisi büyük ölçüde hastalığın evresine göre belirlenir. Lokalize ENKL'li hastalar (yani evre I veya sadece servikal lenfadenopatinin olduğu evre II), kombine modalite tedavisi eşzamanlı kemoterapi ile radyasyon tedavisidir [1,2]. Mediastinal lenfadenopatinin olduğu evre II olan hastalar genellikle yayılmış hastalık için uygulanan terapötik yaklaşımlarla tedavi edilir. Yaygın ENKL'li hastaların çoğu için SMILE ile tedavi edilmektedir. 69 yaşından büyük veya düşük lenfosit sayısı (500 / mikroL'den düşük) veya şiddetli organ fonksiyon bozukluğu olan hastalar (örn. Derece 3/4 sitopeni, karaciğer veya böbrek fonksiyon bozukluğu) hastalar muhtemelen SMILE'yi tolere edemezler [3]. ENKL li 29 hastanın değerlendirildiği bir çalışmada sandviç rejimi alan hastalarda %90 lık bir ortalama yaşam süresine ulaşıldığı ancak 2 hastanın tedavi ilişkili toksisite nedeni ile kaybedildiği bildirildi (4). Tekrarlayan veya CHOP-refrakter olan ENKL için LVP (L-asparaginaz, vincristine, deksametazon) artı radyasyon tedavisi (önceden verilmemişse) ile tedavi edilen 45 hastanın retrospektif analizi% 56'lık tam bir yanıt (CR) oranı bildirmiştir [5]. Bu tedavilere cevap veren hastalara, uzun süreli hastaliksız sağkalm avantajı nedeni ile otolog veya allojenik hematopoetik hücre nakli (HCT) önerilmelidir. İkinci basamak kemoterapi ile tamamen veya kısmi bir remisyona giren hastalar için, HCT ile konsolidasyon önerilmektedir. Otolog ve allojenik HCT arasında bir seçim, hastanın performans durumuna ve organ fonksiyonuna ve vericinin mevcudiyetine bağlıdır. Anti-PD-1 monoklonal antikoru pembrolizumab ile yapılan tedavinin ENKL'ye karşı etkili olduğu görülmektedir, ancak kullanımı klinik deneylerle sınırlıdır.

Şekil 1: Destruktif nazal kitle, septum perforasyonu, sert damakta nekrotik lezyon





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PHILADELPHIA NEGATİF HASTALARDA JAK2 V617F GEN MUTASYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

**Gonca Gulbay¹, Mehmet Ali Erkurt², Elif Yesilada¹, Harika Gozukara Bag³,
Emin Kaya², Irfan Kuku²**

¹ İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Malatya

² İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

³ İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biostatistik Anabilim Dalı, Malatya

Amaç: Miyeloproliferatif neoplazide (MPN) JAK2 V617F mutasyonunun taranması hastalığın hem tanısında hem de ilerlemesi aşamalarında oldukça önemlidir. Çalışmamızda İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji AD' a başvuran Philadelphia negatif hastalarda JAK2 V617F mutasyonunun frekansını araştırmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma 648 MPN'li hastayı kapsamaktadır. MPN tanısı amacıyla izlenen protokol Dünya Sağlık Örgütü kriterleridir. Çalışmamızda yarı kantitatif Ipsogen JAK2 MutaScreen RS kiti kullanılarak gerçek-zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu yöntemi ile JAK2 V617F mutant allel yükü belirlenmiştir.

Bulgular: Hastalarımızda %24.4 oranında JAK2 V617F mutasyonu tespit edilmiştir. Bu mutasyon oranının %36.5' i kadın, %20.4'ü erkekten oluşmaktadır. Çalışmamız %48.6 esansiyel trombositemi, %80.5 polisitemi rubra vera, %47.5 primer myelofibrozis, %10 sınıflandırılmayan tip kronik miyeloproliferatif hastalık ve %0.8 oranında da diğerlerinden oluşmaktadır. Aynı zamanda bu çalışmada JAK2 V617F pozitif ve JAK2 V617F negatif hastalarda hematolojik parametreler arasındaki farklılıklar da incelenmiştir. JAK2 V617F pozitif hastalarda yaş, WBC, HGB, RDW and PLT düzeylerinde anlamlı farklar tespit edilmiştir.

Tartışma ve Sonuçlar: Çalışmamız, ulaşabildiğimiz bilgilere göre Türk hastalarda MPN'ler ile JAK2 V617F arasındaki ilişkiyi araştıran çalışmaların en büyüğüdür. JAK2 V617F mutasyonu MPN'li Türk hastalarda araştırılmış olup PV, ET ve PMF'li hastalarda sıklıkla belirlenmiştir. Bu nedenle, MPN'li ön tanı hastaların ilk değerlendirmesinde JAK2 mutasyon taraması yararlı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Myeloproliferatif Hastalıklar, JAK2 V617F Mutasyonu, Gerçek Zamanlı Polimeraz Zincir Reaksiyonu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ OLGULARDA T(15; 17) PML-RARA, T(8; 21) RUNX1-RUNX1T1, İNV 16 CBFB-MYH11A, T(9; 22) BCR-ABL1 MUTASYONLARININ ARAŞTIRILMASI

**Gonca Gulbay¹, Mehmet Ali Erkurt², Elif Yesilada¹, Harika Gozukara Bag³,
Irfan Kuku², Emin Kaya²**

¹ İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Malatya

² İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya

³ İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Bioistatistik Anabilim Dalı, Malatya

Amaç: Akut myeloblastik lösemi (AML) myeloid, monosit, eritroid ve megakaryositik hematopoetik prekürsörlerde olgunlaşmanın erken dönemde durakladığı malign bir hastalıktır. Bu duraklamanın patofizyolojisi araştırılmaktadır, ancak çoğu vakada (her ne kadar sık saptanamasa da) kromozom translokasyonları ve diğer genetik bozukluklara bağlı olarak anormal genlerin aktivasyonlarının patogeneze rol oynadığı düşünülmektedir. Çok sayıda farklı kromozomal anomaliler arasında t(15;17), t(8;21), inv (16), t(9;22) 'e sıklıkla rastlanmaktadır. Çalışmamızın temelinde, AML patogenezinin sorumlu t(15;17), t(8;21), t(9;22) translokasyonlarının ve inv (16) 'nın ürünleri olan genlerin kantitatif analizi yer almaktadır.

Gereç ve Yöntem: İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hematoloji AD' a başvuran 211 AML tanısı almış hastayı kapsamaktadır. AML tanısı amacıyla izlenen protokol Dünya Sağlık Örgütü kriterleridir. Çalışmamızda Ipsogen PML-RARA, RUNX1-RUNX1T1, CBFB-MYH11 A, BCR-ABL1 Mbc IS-M-MR kiti kullanılarak gerçek-zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu yöntemi ile t(15;17), t(8;21), inv (16) ve t(9;22) mutasyonlarını taşıma oranları belirlenmiştir.

Bulgular: Hastalarımızda %29.9 oranında [t(15;17), t(8;21), inv (16) ve t(9;22)] mutasyon tespit edilmiştir. Bu mutasyon oranının %32.6' ı kadın, %28'i erkekten oluşmaktadır. Çalışmaya aldığımız 211 AML hastamızda %12.8 oranında t(15;17), %7.11 oranında t(8;21), %1.42 oranında inv (16) ve %2.4 t(9;22) oranında mutasyonu belirlenmiştir. %0.95 oranında ise bu mutasyonlardan ikisi birlikte tespit edilmiştir. Aynı zamanda bu çalışmada t(15;17), t(8;21), inv (16) ve t(9;22) bakımından pozitif ve negatif hastalarda hematolojik parametreler (WBC, HGB, RDW ve PLT) arasındaki ilişkiler de incelenmiş olup anlamlı farklar tespit edilmiştir.

Tartışma ve Sonuçlar: AML kromozomal anomaliler ile prognoz arasında ilişki olduğu gösterilmiştir. Çok sayıda farklı kromozomal anomali varlığının iyi prognoz veya kötü prognoz göstergesi olduğu kabul edilmekte olup tedavi planı bunlara göre düzenlenmektedir. Bu nedenle, AML ön tanılı hastaların ilk değerlendirmesinde t(15;17), t(8;21), inv (16) ve t(9;22) mutasyon taraması yararlı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Akut myeloid lösemi, t(15;17), t(8;21), inv (16), t(9;22), Kantitatif revers transkripsiyon polimeraz zincir reaksiyonu



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

RCC-MULTİPLE MYELOM-PLAZMOSİTOM: BİR OLGU SUNUMU

Rumeysa Kurt, Tuba Hacıbekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı

¹Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü

²Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları/Hematoloji Bölümü

Özet: Multipl myeloma (MM), erişkin çağın en sık görülen kemik tümörlerindedir. MM genellikle, kafatası, klavikula, vertebra, pelvis gibi yassı kemikleri tutar. MM 'da oral bulguların ortaya çıkması, hastanın ileri dönemde olduğuna işaret eder. Bu nedenle multipl myelomada olguların dikkatli değerlendirilmesi ve multidisipliner yaklaşım gereklidir.

Giriş: Plazma hücre diskrazileri plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonudur ve çeşitli klinik formlarda olabilir.¹ Yaygın olan formu multipl myelom, lokalize formu ise soliter kemik plazmositom ve ekstramedüller plazmasitomdur. Ekstramedüller plazmasitom (EMP) malign plazma hücre diskrazilerinin %3 ila %4'ünü ve tüm baş boyun tümörlerinin ise %1'ini oluşturur.²⁻⁶ Plazma hücresi bozuklukları, B lenfosit ve plazma hücresi ile ilgili hastalıkları kapsar. Antikor yapımında rol alan bu hücrelerin kontrol dışı çoğalması yanı sıra, çoğalan bu hücrelerin ürettiği yapısal olarak homojen bir gama globulin (M proteini) varlığı ve artışı söz konusudur. Bu hastalık grubu içinde yer alan multipl myeloma, kemik iliğinde klonal artış gösteren malign plazma hücreleri, serum ve/veya idrarda monoklonal gamapati ve yaygın osteolitik kemik lezyonları ile karakterizedir.⁷⁻¹¹ Soliter kemik ve ekstramedüller plazmositomalar plazma hücrelerinin nadir görülen proliferatif hastalıklarıdır.¹²⁻¹⁵ Plazmositom tanısı klinik ve laboratuvar bulguların eşliğinde doku biyopsisi ile doğrulanır.⁷⁻¹⁰

Burada multiple myeloma tanısıyla takip edilirken vücudun çeşitli bölgelerinde plazmositomları da ortaya çıkan bir vaka sunulması amaçlanmıştır:

Olgu Sunumu: 52 yaşındaki erkek hastaya 2017 yılında böbrekte kitle nedeniyle sağ böbrekten radikal nefrektomi yapıldı. 29.05.2017 tarihli Patoloji sonucu böbreğe sınırlı berrak hücreli renal hücreli karsinom, grade 1 ile uyumlu geldi. Taburculuktan sonra takibi esnasında yapılan tetkiklerde Ca:15,5 olan hastaya hidrasyon ve diüretik tedavisi yapıldı. Kalsiyum düşmeyince 3 seans hemodiyalize alındı. Takiplerinde çekilen bilgisayarlı tomografilerde (BT) kemik metastazı şüphesi üzerine hastaya pozitron emisyon tomografisi (PET-CT) çekildi. 05.07.2017 de çekilen PET-CT de 'Ön kol ve bacak kemikleri hariç tüm vücut kemik yapılarında ve sol radius proksimalinde litik yoğun-orta derecede hipermetabolik kemik lezyonları (SUVmaks:5-7 arası) multiple myelom lehine, sağ akciğer alt superior segment paravertebral mesafede plevraya geniş tabanlı oturmuş yoğun hipermetabolik lezyon (8cm, SUVmaks:9.4) myelomun extramedüller tutulumuyla uyumlu raporlandı. 13.07.2018 de yapılan kemik iliği biyopsisinde tümör hücreleri CD 138 ve MUM-1 ile diffüz boyanma gösterdi. CD45, CD3, CD25, BCl6, PanCK, HHV-8 ile boyanma görülmedi. Kappa ve Lambda lehine monoklonal boyanma dikkati çekti. Kİ-67 proliferasyon indeksi %3 olarak saptandı. 3 kür Bortezomib-Siklofosfamid-Deksametazon (VCD) tedavisi sonrası 04.01.2018 de yapılan kemik iliği biyopsisinde CD138 ile plazma hücre oranı %8 olarak saptandı. Kappa ve Lambda ile poliklonal boyanma paterni izlendi. 11.01.2018 de yapılan serum immünelektroforez testinde monoklonal gamapati saptanmadı. İdrar immünfiksasyon elektroforezinde anormal bir bant saptanmadı. 19.01.2018 de bakılan tetkiklerinde immunglobülin A (IgA) 28.9 (ref:82-453), IgG 519 (ref:751-1560), IgM 13.4 (ref:46-304), serumda serbest kappa hafif zincir 8.66 (ref:3.3-19.4), serumda serbest lambda hafif zincir 700 (ref:5.71-26.3) olarak sonuçlandı. Ototolog nakil için değerlendirilmesi planlandı; ancak hasta takipleri bırakıp 4 ay aradan sonra kontrole geldi. 3 kür VCD ve 4 ay ara sonrası yapılan kemik iliği biyopsisinde CD138 ile plazma hücre oranı ortalama %2.1 olarak hesaplandı. Plazma hücrelerinde baskın olarak Lambda ile boyanma olurken, Kappa ile az sayıda plazma hücresi boyandı. 22.06.2018 de çekilen PET-CT: 'Kemiklerde önceki çalışmada izlenen alanlarda ilik düzeyinde morfolojik belirgin hiperdens karakter kazanmış, metabolik be-



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

lirgin progresyon kazanmış yoğun hipermetabolik karakterde myeloma ait heterojen dansite değişiklikleri mevcuttur (SUVmaks:15-16.8 arası). Güncel çalışmada ayrıca yeni gelişmiş kemiklerde ilik düzeyinde BT karşılıkları seçilemeyen yoğun tutulumlar eşlik etmiştir. Karaciğerde iki odakta subkapsüler mesafede biri santimetre sınırında diğeri subsantimetrik fokal malign metastatik tutulumlar mevcuttur (segment 2 de subkapsüler 8 mm, SUVmaks:8.3), (segment 6da medialde 11mm, SUVmaks:7.3). Sağ akciğerde orta zon paravertebral mesafedeki malign yumuşak doku lezyonu metabolik, morfolojik belirgin progresyon göstermiştir (6→7 cm, SUVmaks:12.3).” şeklinde raporlandı.

4. kür VCD 06.07.2018 de verildi.5.kür VCD 06.08.2018 de verildi.29.05.2018 de yapılan kemik iliği biyopsisi monoklonal, plazma hücreli, lambda lehine boyanma pozitif olarak raporlandı. 22.06.2018 de çekilen PET-CT de karaciğerde iki odakta fokal malign tutulumlar, sağ akciğerdeki lezyonda belirgin progresyon olması üzerine girişimsel radyoloji tarafından 08.08.2018 de sağ akciğer üst pol ve sağ göğüs ön duvarındaki kitleden tru-cut biyopsi yapıldı. Sağ akciğer üst pol ve sağ göğüs ön duvarındaki kitleden yapılan tru-cut biyopsi sonucu plazmositom ile uyumlu olarak raporlandı. CD138 ve lambda ile kuvvetli pozitif boyandı, kappa ile boyanma izlenmedi. 2 kür Bortezomib-Lenalidomid-Deksametazon (VRD) tedavisi verildi.2 kür VRD sonrası 22.112018 de yapılan kemik iliği biyopsisinde CD138 ile kemik iliği hücrelerinin %80’i plazma hücresi lehine boyandı. Kappa ve Lambda ile Lambda lehine monoklonal boyanma izlendi. RCC, PAX-8, CK7, PANCK ile boyanma görülmedi. 23.10.2018 de çekilen PET-CT de bulgular 22.06.2018 tarihli PET-CT ile karşılaştırıldığında; önceki çalışmada kemikte tanımlı lezyonlarda belirgin regresyon göstermekle birlikte güncel çalışmada yeni gelişen patolojik FDG tutulumları izlendi. Karaciğerde subkapsüler alanda önceki çalışmada tanımlı tutulumlar izlenmedi. Sağ akciğer alt lob superior segment düzeyinde paravertebral alanda öncekine kıyasla regresyon (2cm, SUVmaks:10.7) gösteren odak izlenmekle birlikte sağ 2,5,8, sol 4. kosta düzeyinde subplevral alanlarda öncekine kıyasla yeni gelişen metastatik nodüler lezyon (SUVmaks:7.3) alanlarında hafif-orta düzeyde hipermetabolizma izlendi.

Takibinde gingivada kitle şikayetiyle başvuran hastanın yapılan eksizyonel biyopsi yapıldı. Hastaya VD-PACE tedavisi başlandı. VD-PACE tedavisiyle lezyonlarda gerileme izlenen hastaya 2.kür sonrası otoplog kök hücre transplantasyonu planlanıyor.

Sonuç: Ekstramedüller plazmositom plazma hücre bozuklukları içinde nadir görülen bir durum olmakla beraber ayırıcı tanıda akılda tutulmalı, gerektiğinde biyopsi ile tanı doğrulanmalı ve derhal tedavi planlanmalıdır.

Anahtar sözcükler: multipl myeloma, plazma hücreli tümör, plazmositom.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MEME CA-MULTİPLE MYELOM: BİR OLGU SUNUMU

Ensar Özmen, Tuba Hacıbekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı

¹Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü

²Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları/Hematoloji Bölümü

Giriş: Multiple Miyelom tüm kanser olgularının yaklaşık %1'ini ve hematolojik malignitelerin %10'unu oluşturur. İnsidansı 100.000 de 4-5 olup ortalama başlangıç yaşı 66'dır .Kemik iliğinde klonal artış gösteren malign plazma hücreleri,serum ve/veya idrarda monoklonal gamopati, anemi, böbrek fonksiyon testlerinde bozulma ile karakterizedir. Tanıya yönlendiren klasik bulgular kemik ağrısı, , sedimantasyon yüksekliği, anemi ve litik kemik lezyonlarıdır. Hastaların %80'inde kemik surveyde saptanabilen litik kemik lezyonları, osteopeni, osteoporoz veya patolojik kırıklar mevcuttur. Anemi genelde normokrom normositik olup hastaların %73'ünde tanı anında ve %97'sinde hastalık süresince görülür. Sedimantasyon belirgin olarak artmıştır ve 100 mm/sa üzerinde olabilir. Böbrek tutulum oranı %48'dir ve hafif zincir miyelomda daha sıktır.Bu olguda anemi nedeniyle hematoloji poliklinik kontrolüne yönlendirilen ve miyelom tanısı konulan hastanın sunulması planlanmıştır.

Olgu: 66 yaş bayan hasta, onkolojide takipli ve rutin onkoloji poliklinik kontrolleri sırasında hemoglobin ve trombosit değerlerinde düşüklük saptanması üzerine hasta hematoloji poliklinik kontrolüne yönlendirilmiş.Özgeçmişinde 3 yıl önce intraduktal papiller karsinom nedeniyle sağ meme lumpektomi operasyonu yapılmış postop Anastrazol kullanımı devam etmekte.1 yıl önce ise Adenomatöz hiperplazi nedeniyle total tiroidektomi operasyonu yapılmış ve levotiroksin kullanıyor. Fizik muayenesinde kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 67/dk, ateş 36,8 °C ve diğer sistem muayenelerinde belirgin özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Hb:7.5g/dl mcv:99.2fl wbc:9.5K/ul plt:69.4K/ul demir:130ug/dl uıbc:221ug/dl ferritin:468ug/l vitb12:188ng/l folat:7.9ug/dl üre:64mg/dl kreatinin:1.9mg/dl(bazal kreatinin:1.04mg/dl) albümin:4.2g/dl total protein:6.7g/dl kalsiyum:10.2mg/dl sedimentasyon:73.Periferik yaymada plazma hücreleri mevcuttu. Hastanın serum ve 24 saatlik idrarından miyelom tetkikleri çalışıldı.Beraberinde kemik iliği biyopsisi yapıldı.Serum ıgG:5g/dl ıgA:3.2g/dl ıgM:0.2g/dl serum beta-2 mikroglobulin düzeyi 18.7 mg/dl serum kappa hafif zincir:183mg/dl olarak ölçüldü.Serum immünelektroforezinde IgA kappa oligoklonal gammapati saptandı.kemik iliği biyopsi sonucu ise CD138+ plazma hücre oranı %98 olarak değerlendirilmiş ve plazma hücrelerinde kappa lehine monoklonal paternde boyanma olmuştur.Hasta hematoloji servisine interne edilerek VCD tedavisi başlanarak takibe alındı.

Sonuç: Multiple miyelom ileri yaşta görülen, sıklıkla böbrek yetmezliği ve hiperkalsemi ile prezente olan plazma hücrelerinin malign proliferasyonudur. Birçok malignite türlerinde olduğu gibi erken tanının faydası tartışılmaz olup bunun için yüksek klinik şüphenin yanında ileri incelemeler çoğu kez gereklidir. Tüm MM olgularının %20'sinde serum ve idrarda sadece hafif zincir mevcuttur ve hafif zincir miyelom olarak da adlandırılan bu tabloda hastaların üçte biri böbrek yetmezliği ile prezente olur. Hafif zincir miyelomda serum veya idrardaki kappa ve lambda tipindeki hafif zincirler serum ve idrar immünfiksasyon elektroforezi ile saptanabilir. İleri yaş, nedeni bilinmeyen akut böbrek yetersizliği ve anemi birlikteliği her zaman MM'yi akla getirmeli; bu olgularda serum protein elektroforezi normal olsa dahi serum ve idrar immünfiksasyon elektroforezi istenmelidir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKCİĞERDE KİTLE İLE PRESENTE OLAN GRANÜLOSİTİK SARKOM: OLGU SUNUMU

Ensar Özmen, Tuba Hacıbekiroğlu, Cenk Sunu, Yasin Kalpakçı

¹Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü

²Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları/Hematoloji Bölümü

Giriş: Granülositik sarkom kemik iliği dışında herhangi bir lokalizasyonda görülebilen matür veya immatür miyeloid blastların oluşturduğu bir tümördür. De novo görülebildiği gibi akut miyeloid lösemi, miyeloproliferatif hastalık, miyelodisplastik sendrom ile ilişkili olabilir. Bu olguda solunum sıkıntısı ve tekrarlayan ateş şikayetleri ile gelen ve tek muayene bulgusu sol ac orta ve alt zonlarda inspratuvar rali olan ve torak bt sinde aynı bölgede tek taraflı plevral efüzyon, pet ct de ise malignite ile uyumlu hipermetabolik aktivasyonu olan bir granülositik sarkom vakasını sunmak istedik.

Olgu sunumu: 51 yaşında bayan hasta bilinen bir hastalık ve ilaç kullanımı mevcut değil. Yaklaşık 1 aydan beri olan öksürük, nefes darlığı tekrarlayan ateş şikayetleri ile polikliniğe başvuruyor. Hastanın yapılan fm de bilinç açık oryane koopere, ateş 37.2 orafarenks olağan supraklavikular submandibular aksiller lap yok. AC muayensinde sol ac de orta ve alt zonlarda inspratuvar raller mevcut. Batın muayenesi olağan. İnguinal bölgede lap saptanmadı. Hastanın bakılan laboratuvar değerlerinde wbc:28 bin nötrofil 26 bin hb:10.3 plt:570 bin crp:211 pct:0.3 yapılan periferik yaymada: matür nötrofil hakimiyeti mevcut. akut lösemi ile ilgili markerlar negatif sonuçlandı. Toraks bt de sol hemitoraks da tek taraflı 8 cm kalınlığa ulaşan plevral efüzyon alt lob segmentlerinde subsegmental kompresif atelektazik değişiklik gözlenmektedir. Hastadan tit kan ve idrar kültürleri yollandı. Kandan viral markerlar yollandı. Hastanın ateşini açıklayacak enfeksiyöz bir odak saptanmadı. Hastanın tek taraflı olan efüzyon sıvısından sitoloji örneği yollandı. atipik hücre izlenmedi. Pet ct de >sol ac alt lob posterobazal segmentte plevraya geniş tabanlı oturan çok yoğun hipermetabolik aktivasyon izlenen malignite ile uyumu 4 cm çapında kitle saptandı. beraberinde mide antrumunda hafif duvar kalınlaşması ve bilateral parauterin alanda over kaynaklı olduğu düşünülen hipodens-kistik lezyon saptandı. Hastanın yapılan endoskopisinde mide de lezyon saptanmadı. Genital muayenesinde servikal ve vaginal lezyon saptanmadı. Hasta göğüs cerrahisine yönlendirildi. Hastanın mevcut olan kitlesinden rezeksiyon olmaksızın biyopsi örneği alındı. Patoloji sonucu granülositik sarkom ile uyumlu geldi. Hastaya beraberinde kemik iliği biyopsisi yapıldı. Yapılan biyopside miyeloid markerlar ile kemik iliğinde göreceli bir artış saptandı. Hasta tedavi planlaması için takibe alındı.

Sonuç: Granülositik sarkom matür veya immatür miyeloid hücrelerden oluşan nadir bir tümördür. Ortak tutulum bölgeleri arasında karaciğer, omurilik, jinekolojik sistem, ince barsak, cilt, kemik, lenf bezleri ve mediasten bulunur. granülositik sarkom vakalarının çoğu akut lösemisinin ilerlemesi sırasında ortaya çıkar. Genellikle akut miyeloid lösemi ve daha az yaygın olarak da kronik miyeloid lösemi ve miyelodisplastik sendromların blastik dönüşümü ile ilişkilidirler. Nadiren bu tümörler herhangi bir hematolojik malignitenin tanısından önce gözlenebilir. Bu gibi durumlarda granülositik sarkomlar lenfoma olarak yanlış teşhis edilebilirler. Bu nedenle granülositik sarkom tanısı koyarken dikkatli histopatolojik ve immünohistokimyasal inceleme yapılmalıdır.

AKUT KOMPARTMAN SENDROMU CERRAHİSİ SONRASI TANI KONULAN EDİNSEL İNHİBİTÖRLÜ HASTAYA YAKLAŞIM: VAKA TAKDİMİ

**Orhan Büyükbebeci¹, Handan Haydaroğlu Şahin², Salih Sertaç Durusoy², Burçin Karşlı¹,
Toktamış Savaş¹, Vahap Okan²**

¹Gaziantep Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji Bilim Dalı

²Gaziantep Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Kanama diatezi olan ve faktör eksikliği bilinen hastalarda Akut Kompartman Sendromu (AKS) gelişebilir ve cerrahi tedavi esnasında çoğu vakada herhangi bir sorunla karşılaşılmaz. İnhibitörlü hemofili hastası olduğu bilinmeyen ve kanama diyatezi öyküsü vermeyen hastalarda gelişen akut kompartman sendromu ile ilgili literatürde birkaç olgu sunumu vardır. AKS cerrahisi sonrası gelişen aşırı ve sürekli kanama sonrası tesadüfen inhibitörlü hemofili tanısı konan bir olgu da tedavi yaklaşımını sunduk.

Olgu sunumu: 48 yaşında erkek hasta travma olmaksızın sağ üst ekstremitede eli içine alan ani ciddi şişlik ve ağrı şikayeti ile kliniğimize müracaat etti. Öyküsünde kardiyak sorunu nedeniyle sürekli günlük 300 mg aspirin kullandığı anlaşıldı. Hasta kanama diyatezi ile ilgili bir hastalık tarif etmedi. Parmaklarında pasif ekstansiyonla artan ağrı olup periferik nabız mevcut fakat çok zayıftı. Üst ekstremitenin akut kompartman sendromu tanısı kondu (Resim 1). Hemen ameliyathaneye alınarak rutin ameliyat hazırlığı yapılmadan genel anestezi altında acil fasiotomi yapıldı (Resim 2). Ameliyat esnasında titiz kanama kontrolü yapılmasına rağmen ameliyat sonrası belirgin kanama olmadan yaygın adale dokularından sızan devamlı hafif kanama devam etti. 3Ü normal taze kan vermemize rağmen kanama kontrol altına alınamayınca hematoloji konsültasyonu istendi.



Resim 1



Resim 2

Hastanın hematolojik değerlendirilmesi ve tedavisi: Kanama diyatezi olan hastanın tetkiklerinde plt: 177.000 aPTT: 58 sn PT:13 sn INR: 0.98 olarak saptandı. İzole aPTT uzamasına yönelik faktör düzeylerinde FVIII: %2 düşük saptandı. Rekombinant FVIII preparatı hedef faktör düzeyi %80 olacak şekilde 8 saatte bir olarak tedaviye başlandı. 24 saat sonra aPTT: 76 sn olan ve kanaması devam eden hastada in-

hibitör tayini yapıldı. İnhibitör düzeyi >5 BÜ olarak saptandı. Bypass edici ajanlardan rekombinant faktör VIIa 90 mcg/kg 3 saatte bir olarak tedaviye başlandı. 48 saat sonra hemogram düşüşü olmadı. Takiplerinde 5.günde tekrar kanaması olması ve hemoglobin düşüşü olması üzerine diğer bypass edici ajan olan antihe-mofilik faktör VIII 50 IU/kg, 8 saatte bir, tedavisi başlandı. Kanama kontrolü sağlandı. 72 saat kanaması olmayan hastada antihemofilik faktör VIII kesildi. Takiplerinde kanama olmadı. Ameliyat sonrası faktör replasmanı altında donör sahadan cilt grefti alınarak yara kapatıldı (Resim 3). Komplikasyon gelişmedi. İnhibitör eradikasyonu için 1 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Hasta 3 hafta sonra taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde steroid dozu azaltılarak siklofosamid eklendi. aPTT si normalize oldu..



Resim 3

Tartışma: Hemofili hastalarında minör bir travma sonrası veya olmaksızın ekstremitenin AKS ile karşı-laşılabilir ve uygun faktör replasmanı altında cerrahi tedavisi yapılır. İnhibitör vakalarında da nadir görülse de AKS ile karşılaşılabilmektedir ve replasman altında cerrahi tedavi sorunsuz mümkündür.

Cerrahi sonrası bile olsa edinsel inhibitörlü hemofili tanısı konan bir hastada karşılaşılabileceğimiz so-runlar Ortopedi ve Hematoloji uzmanlarının yakın ilişkisi ve koordineli yaklaşımı ile kolayca giderilebilir.

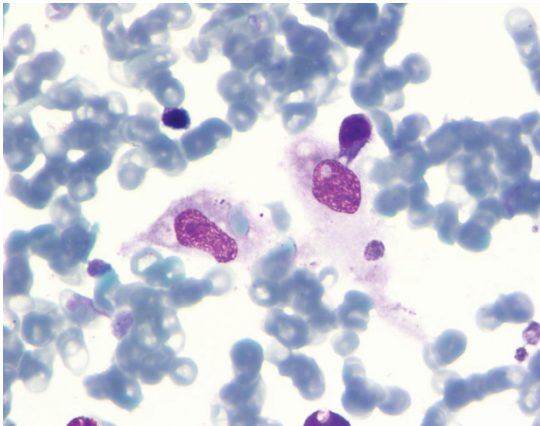
GAUCHER HÜCRESİ Mİ? YOKSA GAUCHER BENZERİ HÜCRE Mİ?

Handan Haydaroğlu Şahin¹, Salih Sertaç Durusoy¹, Derviş Murat Akkurd¹, Vahap Okan¹

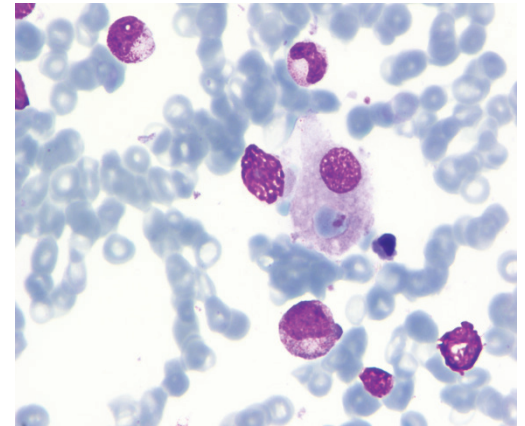
Gaziantep Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Gaucher hücresi ; kemik iliğinde, megakaryosit büyüklüğünde, 20-80 mikron çapında, soluk-mavi boyalı sitoplazması olan makrofajlardır. Kemik iliği makrofajlarında glukoserebrosid birikmesi ile meydana gelir. Hücrenin sitoplazması buruşuk kese kağıdı gibi gözüktür. Çekirdeği küçük ve sitoplazmanın kenarında görülür. Bizde kemik iliğinde gaucher-like hücresi görülen ebv ilişkili t-cell lenfoma vakamızı sunmak istedik.

Vaka: Otuz dört yaşında kadın hasta, ani başlayan halsizlik ve baş dönmesi yakınmaları oluyor. Sonrasında yapılan tetkiklerinde dalak büyüklüğü saptanıyor. Hasta splenomegali nedeniyle bizim polikliniğimize başvuruyor. Yapılan tetkiklerinde; wbc:300010³ / μ L, ne:145010³ / μ L, hgb:7.4 gr/dL, mev:56 plt:119.00010³ / μ L, albumin:3,4 g/L ast:36 alt:19 ldh:406, crp:11 saptandı. Viral seroloji de hepatit markerları negatif , TORCH paneli negatif. EBV VCA IgM negatif, EBV VCA IgG pozitif. Periferik yayma değerlendirmesinde; atipik hücre yok, blast yok, fragmantasyon yok. Görüntülemelerde karaciğer:190 cm, dalak 190 cm. Portal dopplerde trombus bulgusu yok. ÜstGİS endoskopisi; doğal ,varis yok. PNH klon testi negatif. Görüntülemelerinde periferik lenfadenopatisi yok. Hastanın pansitopenisi giderek derinleşti. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde Gaucher hücresi görüldü. Pansitopenisi ve karaciğer dalak büyüklüğü olan hastada ön planda Gaucher hastalığı düşünülerek hastadan enzim ve mutasyon tetkikleri yapıldı. Hastanın takiplerinde ateşi oldu. Nötrofil değeri 500 ‘ün altında kadar geriledi. Nötropenik ateş nedeniyle tekrar görüntüleme yapılan hastada Abdominal BT de sağ inguinal bölgede 3 cm lik lenfadenopati saptandı. Periferik lenfadenopatisi gelişen hastada ayırıcı tanıda Lenfoma?, EBV? Düşünüldü. EBV PCR çalışıldı ve eş zamanlı lap biyopsisi yapıldı. Gaucher hastalığı için yapılan beta glukoserebrosidaz enzimi normal, mutasyon testi negatif saptandı. EBV PCR: 2.7 milyon copy/mL idi . Kemik iliği ve lenf biyopsisi sonucunda ; Periferik T Hücreli Lenfoma, NOS tanısı aldı.



Resim 1: Kemik iliğinde Gaucher-Like Hücre



Resim 2: Kemik iliğinde Gaucher-Like Hücre

Sonuç: Nedeni bilinmeyen dalak büyüklüğü ve eşlik eden sitopenileri olan hastada kemik iliğinde Gaucher hücreleri hastada Gaucher tanısı koymak için güçlü destekleyicilerdir. Bununla birlikte Gaucher-Like hücrelerini de akılda tutmak önemlidir. Hemofagositik Sendrom, Nieman Pick ,Viral enfeksiyonlar (özellikle EpsteinBarrVirus sonrası) gaucher benzeri hücrelerin görüldüğü diğer durumlardır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

HİPERLÖKOSİTOZU OLAN DÜŞÜK KİLOLU ÇOCUK HASTALARDA LÖKOFEREZ DENEYİMİMİZ

**Zeliha Aksoy¹, Güneş Yiğit¹, Sibel Kırtlar¹, Hatice Kuş¹, Emine Atmaca Güğül¹,
Ozan Salim², O. Alphan Küpesiz³**

¹ Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, Terapötik Aferez Merkezi

² Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

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

Amaç: Hiperlökositoz, özellikle akut lösemi hastalarında aşırı blast artışı (WBC> 100.000/ μ L) ile karakterize, ağır metabolik bozukluklar ya da oluşan lökostaz nedeniyle solunum yetersizliği veya kafa içi dolaşım bozukluğuna neden olabilen klinik bir tablodur. Çocukluk çağı lösemilerinin %5-20'sinde görülüp, prognozu kötü etkileyen bir risk faktörüdür. Dolaşımda yüksek sayıda bulunan lösemik blastlar kan viskozitesini artırarak pulmoner, renal ve serebral lökostaza neden olmaktadır. Lökoferez işlemi hiperlökositozu bağlı metabolik ve vasküler komplikasyonları azaltmak için kullanılan hızlı ve etkin bir tedavi seçeneğidir. Kısa sürede lökosit sayısını hızlı bir şekilde düşürmek ve lökostaza bağlı klinik bulguları kontrol altına alabilmek için lökoferez akut dönemde önem kazanmaktadır.

Gereç ve yöntem: Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Hematoloji – Onkoloji Kliniği'nde, 2018 yılı içerisinde lökostaz semptomları ile lökoferez işlemi uygulanan düşük kilolu 5 hastaya yapılan 6 lökoferez işlemi retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmada ALL tanılı hiperlökositozu olan 5 hastaya toplam 6 işlem yapıldı. Çalışmaya alınan 4 hastaya tek işlem 1 hastaya gün aşırı 2 işlem yapıldı. Hasta özellikleri Tablo 1 de sunulmuştur.

Tablo-1

Hasta	Yaş	Ağırlık (Kg)	Bazal Lökosit Sayısı/mm ³	Lökoferez sonrası lökosit sayısı /mm ³	Toplam işlem süresi (dakika)	Lökosit sayında azalma oranı	İşlenen kan volumü(mL)
1.	2,5	14	414,800	244,700	184	%41	1650
2.	2	12	104,400	35,280	134	%66	1210
3.	5	15	321,300	177,000	165	%58	1673
3.(2.işlem)	5	15	255,300	106,100	186	%58	1800
4.	1,5	11	420,100	234,800	175	%44	1320
5.	4	15	292,700	185,200	143	%37	1800
Ortalama			301,400	163,850	164,5	%50,6	1575

Çalışmaya alınana hastalarda lökoferez işlemleri Spectra Optia Apheresis System (TerumoBCT, USA) cihazı ile gerçekleştirildi. Tüm işlemler santral venöz katater kullanılarak yapıldı. Antikoagülan olarak ACD-A, replasman sıvısı olarak ise taze donmuş plazma kullanıldı. Lökoferez işlemleri düşük kilolu ağır metabolik komplikasyonu olan genel durum bozukluğu ile takip edilen hasta olması nedeni ile hasta başı yapıldı. Tüm işlemlerde cihaz prime için 300 ml eritrosit süspansiyonu kullanıldı. Hastaların total kan hacimleri hesaplanarak her lökoferez işleminde 1,5 total kan hacmi işlendi. İşlem sırasında hastalardan belirli aralıklarla hemogram bakılarak hastaların lökosit ve laboratuvar değerleri işlem süresince takip edildi. İşlem sırasında hidrasyon tedavilerine devam edildi. Kalsiyum değerlerine göre kalsiyum infüzyonu yapıldı. Çalışmaya alınan hastalarda lökoferez işlemine bağlı bir komplikasyon gelişmedi.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Tartışma ve sonuçlar: Hiperlökositoz mortalite ve morbiditesinin yüksek olması nedeniyle acil klinik sendrom olarak kabul edilir. Bu durumda altta yatan hastalığa bağlı tedavinin yanı sıra lökoferez işlemi yapılması hayat kurtarıcı olabilmektedir. Olgularımızdan lökoferez işlemi ile ortalama % 50,6'lık bir lökosit azalması elde edildi. Literatürde bildirilen çalışmaların çoğunda sonuçlarımızla uyumlu olarak, tek lökoferez işlemiyle %20-60 arasında anlamlı bir azalma sağlandığı görülmektedir. Yapılan çalışmalar, etkin bir lökoferez işlemi için ortalama 1,5-2 kan volümünün işlenmesi gerektiğini ortaya koymaktadır. Bizde hastalarımızda 1,5 kan volumü planlayarak başarılı sonuçlar elde ettik. Lökoferez işlemleri için kullanılan cihazlar erişkinler için üretilmiş cihazlardır. Düşük kilolu çocuk hastalarda bu cihazların yüksek vücut dışı dolaşım gereksinimi nedeniyle deneyimli ve bu konuda özelleşmiş çalışanlar tarafından yapılması komplikasyon riskini azaltacaktır. Sonuçlarımız hem sağkalım hem de yaşam kalitesi açısından düşük komplikasyon oranları ile lökoferezin özellikle lökositoza bağlı komplikasyonlar nedeni ile hayatı tehdit edici durumlarda güvenli bir tedavi yöntemi olduğunu göstermektedir.

POLİSİTEMİA VERA TANILI HASTADA HİDROKSIÜRE İLİŞKİLİ BACAK ÜLSERİ

Metin Bağcı¹, Mehmet Dağlı¹, Abdulkadir Baştürk¹, Ali Kutlucan²

¹ Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

² Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi

Giriş: Hidroksiüre myeloproliferatif hastalıkların tedavisinde kullanılan sitoredüktif ajanlardan biridir. Hidroksiüre %3-7 oranında ciltte ülserasyona yol açabilmektedir. Bu vakamızda hidroksiüre ilişkili ayak ülseri gelişen polisitemia vera tanılı hastamızı sunuyoruz.

Vaka: 83 yaşında erkek hasta 2017 haziran ayında dış merkeze Hgb:19,6 gr/dl olması nedeniyle tetkik edildi. Jak 2 gen mutasyonu pozitif. Kemik iliği biyopsisi grade 3 retiküler fibrozis ve dismegakaryopoezis izlenen granülositer seride duraklama olduğu düşünülen hiperselüler kemik iliği olarak rapor edildi. Eritropoietin düzeyi düşüktü. Tromboz öyküsü yoktu. Polisitemia Vera tanısı konularak bir kez flebotomi yapıldı ve ileri yaş nedeniyle hidroksiüre 1x500 mg ve asetilsalisilik asit 100mg 1x1 başlandı. Takibinde hastanın iyi tolere etmesi nedeni ile dozu 2x500mg'a çıkıldı. Ekim 2018 poliklinik kontrolünde hastanın son günlerde halsizliğinin arttığı, 1-2 aydır sağ dış malleol düzeyinde ülserle lezyon oluştuğunu belirtti. Plastik cerrahi bölümüne başvuran hastanın ülserle lezyonunun debride edildiği ancak debridman sonrası yarada iyileşme olmadığı görülmüş (Resim1). Fleb konulması planlanmış. Poliklinik kontrolümüzde lezyonunun hidroksiüre ilişkili olduğu düşünülerek hidroksiüre tedavisi kesildi. Plastik cerrahi ile görüşülerek fleb kapama operasyonu iptal edildi. Sitoredüktif tedavi amacıyla endikasyon dışı onay alınarak ruksolitininib 2*20mg başlandı. 20 gün sonraki kontrolünde hastanın ruksolitininib kullanırken baş dönmesi yaşadığı ve bu sebeple bir kez dengesini kaybederek düştüğü bu nedenle ilacını kullanmayı bıraktığı öğrenildi. İlaçsız takibe alınan hastanın takiplerinde ülserle yarasının giderek küçüldüğü ve kurut bağladığı görüldü (Resim2). Sitoredüktif tedavi amacı ile interferon başlanması planlandı ancak hasta kullanmak istemedi. Flebotomi ve asetilsalisilik asit tedavisi devam etmektedir.

Sonuç ve tartışma: Hidroksiüre Polisitemia Vera tedavisinde oldukça iyi tolere edilen ve güvenli bir ajandır. Ancak seyrek olarak cilt ülserine yol açabilmektedir. Hidroksiürenin kesilmesi ile de genellikle birkaç ay içinde düzelir.



Resim 1



Resim 2

BENİGN FAMILİYAL LÖKOPENİ: OLGU SUNUMU

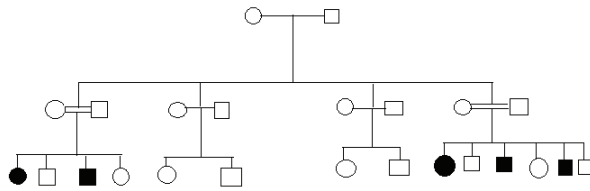
Emine Melis Yücel¹, Salih Sertaç Durusoy², Handan Haydaroğlu Şahin², Derviş Murat Akkurd², Vahap Okan²

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

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

Giriş: Lökopeni, lökosit sayısının $4000/\mu\text{L}$ nötrofili ise nötrofil sayısının $1500/\mu\text{L}$ altında olması olarak tanımlanır. Lökopeni günlük pratikte sık karşılaşılan bir bulgu olup akut, kronik ya da tekrarlayıcı olabilir. En sık sebeplerinden biri enfeksiyon olmakla birlikte primer ya da sekonder olarak gelişebilir. Primer sebeplerinden biri benign familial lökopenidir (BFL). BFL Yemen Yahudileri, Batı Hindistanlılar, Ürdün Araplarında daha sık olmak üzere bir çok etnik grupta görülebilir ve genelde hastalar koyu ten rengine sahiptir. Yapılan araştırmalar BFL’de enfeksiyon insidansının artmamış olduğunu ve enfeksiyon çeşitlerinin normal beyaz küre sayısına sahip olan hastalardan farklı olmadığını göstermiştir. Bu olgu sunumunda biz çok nadir görülen benign familial lökopeni tanısı koyduğumuz bir vakayı ele aldık.

Olgu sunumu: 19 yaşında erkek hastanın halsizlik nedeniyle yapılan tetkiklerinde lökopeni saptandı. Hastanın 11 yıl önce yine aynı şikayet nedeni ile yapılan tetkiklerinde de lökopeni saptanmış ancak sonrasında hiç hastane başvurusu olmamış. Hastanın özgeçmişinde lökopeni vakalarında sık görülen enfeksiyon öyküsü yoktu. Yapılan fizik muayenede lenfadenopati, organomegali saptanmadı. Diğer tüm sistem muayeneleri normaldi. Yapılan tetkiklerde lökosit: $2200/\mu\text{L}$, nötrofil $520/\mu\text{L}$ hemoglobin: 13 gr/dl trombosit: $350.000/\text{mm}^3$ saptandı. Lökopeni etiyojisine yönelik istenen viral seroloji negatifti, periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Radyolojik değerlendirmede hepatosplenomegali saptanmadı. Lökopeni yapabilecek herhangi bir ilaç kullanım öyküsü, geçirilmiş bir enfeksiyon yoktu. Kemik iliği aspirasyon biyopsisi normoselüler saptandı. Hasta takibe alındı. Takipler esnasında hastanın 21 yaşındaki kız kardeşinde tesadüfen alınan tam kan sayımında lökosit: $2840/\mu\text{L}$ nötrofil: $660/\mu\text{L}$ hemoglobin: 12.3 gr/dl trombosit: $226.000/\text{mm}^3$ saptandı. Bunun üzerine lökopeniye neden olabilecek tüm sebepler kız kardeşinde de araştırıldı ancak herhangi bir patoloji saptanmadı. Arap asıllı, anne-baba akraba olan her iki kardeşinde lökopeni yapabilecek herhangi bir sebep bulunamaması üzerine benign familial lökopeni düşünüldü. Aile taraması yapıldı. Hastanın akraba evliliğinden doğma 1. Derece iki erkek bir kadın kuzeninde de lökopeni saptandı. (Resim 1)



Resim 1 : Aile soyağacı

Sonuç: Lökopeni ölümcül enfeksiyonlara sebep olabileceği gibi herhangi bir bulgu vermeden benign seyirli olabilir. Ailede lökopeni öyküsü olan hastalarda BFL mutlaka akla gelmeli ve aile taraması yapılmalıdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

AKUT MYELOİD LÖSEMİDE AKTİF HASTALIK İLE ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLAN-TASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Semih Başçı¹, Mehmet Bakırtaş¹, Bahar Uncu Ulu¹, Derya Şahin¹,
Tahir Darçın¹, Hikmetullah Batgı¹, Dicle İskender¹, Merih Kızıl Çakar¹,
Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Amaç: Akut myeloid lösemide(AML) ideal olan indüksiyon tedavisi sonrası yada klinik durumuna göre refrakter/nüks hastalarda kurtarma tedavileri sonrası tam remisyon durumu ile hastaları allojenik kök hücre nakline(AKHN) almaktır. Ancak çeşitli kemoterapi rejimlerine rağmen remisyon elde edilemeyen hastalar olmaktadır. Bu çalışmada merkezimizde aktif hastalık ile AKHN yapılan AML hastalarının uzun dönem sonuçlarının incelenmesi hedeflenmiştir.

Yöntem: Aralık 2009 ve Mart 2017 tarihleri arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde aktif hastalıkla AKHN yapılan 27 AML hastasının verileri geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Nakil sonrası 30. gün değerlendirmesinde 27 hastanın 18'inde (%66.6) tam yanıt elde edildi. Nakil sonrası ilk 90 gün içinde 27 hastanın 8'inde (% 29) nüks oldu. Hastalarda nakil sonrası progresyonsuz sağkalım 113 gün, genel sağkalım 7,9 ay saptandı. TRM oranı % 14,8 (4/27) olarak bulundu. Hastalarda grade I-II akut GVHD oranı 4/27 (% 14.8) iken grade III-IV kronik GVHD oranı 2/27 (% 7.4) olarak bulundu. Hastaların hiçbirinde grade III-IV akut GVHD görülmedi. Aktif hastalıkla AKHN yapılan hastalarda genel sağkalımı etkileyen değişkenleri yaş, ECOG, karnofsky, verilen CD34 miktarı olarak izlenirken; cinsiyet, alınan kemoterapi dize sayısı, blast oranı, kök hücre orjini, ebmt skoru, sorror skoru, kan grup uyumsuzluğunun OS üzerine etkisi izlenmedi. PFS yi etkileyen değişkenler yaş, alınan kemoterapi dize sayısı, sorror skoru, verilen CD34 miktarı olarak saptanırken; blast oranı , ecog, karnofsky , cinsiyet, blast oranı, kök hücre orjini, ebmt skoru, kan grup uyumsuzluğunun PFS üzerine etkisi izlenmedi.

Sonuç: Aktif hastalık ile nakle alınan AML hastalarında uzun dönem sağkalım elde edilebilen hastalar olsa da TRM ve relaps oranlarını ve GVHD insidansını azaltacak yeni tedavi yaklaşımlarına ihtiyaç devam etmektedir(1,2).



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

LENALİDOMİD TEDAVİSİ ALAN İZOLE 5Q DELESYONU OLAN MYELODİPLASTİK SENDROM HASTASININ EKSTRAMEDULLER AKUT MYELOİD LÖSEMİYE TRANSFORMASYONU: OLGU SUNUMU

**Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Semih Başçı¹, Mehmet Bakırtaş¹, Bahar Uncu Ulu¹, Derya Şahin¹,
Tahir Darçın¹, Hikmetullah Batgi¹, Dicle İskender¹, Merih Kızıl Çakar¹,
Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: İzole del 5q sendromu; myelodisplastik sendrom(MDS) hastalarının yaklaşık %5' ini oluşturur. Genellikle yaşlı bayanlarda, ağır refrakter makrositik anemi ve trombositoz ile presente olur. 5. kromozom uzun kolunda delesyon mevcuttur. Akut lösemiye dönüşme insidansı düşüktür ve lenalidomid gibi ajanlarla tedaviye yanıt iyidir.

Olgu: IPSS:0 (düşük), R-IPSS:1 (çok düşük), yaş ilişkili R-IPSS:0,3 (çok düşük), WPSS:0 (çok düşük) izole delesyon 5q MDS tanısı konulan 58 yaşındaki bayan hastaya, transfüzyon bağımlı anemisi olması nedeniyle eritropoietin tedavisi başlandı. Eritropoietin tedavisine yanıtız olan hastaya lenalidomid 10 mg başlandı(28günde bir 21 gün). Lenalidomid ile transfüzyon bağımsız hale gelen hasta 6 kurs tedavinin ardından FISH ve sitogenetik incelemede 5q delesyonu negatif hale geldi. Lenalidomid tedavisinin 13. ayında FISH ve sitogenetik incelemede tekrar 5q delesyonu pozitifleşen hastaya kemik iliği biyopsi yapıldı. Kemik iliğinde blast oranı %1 olarak geldi. Gingivada kitlesi olan hastanın yapılan biyopsi sonucu myeloid sarkoma gelmesi üzerine hasta izole 5q delesyon MDS ekstrameduller AML transformasyonu kabul edilerek 3+7 (3gün 12mg/m² idarubusin, 7 gün 100mg/m² sitarabin) induksiyon kemoterapisi başlandı. İndüksiyon kemoterapisi sonrasında tam remisyon elde edilen hastaya tam uyumlu kardeş vericisinden allogeneik kök hücre nakli yapıldı.

Tartışma: İzole del 5q sendromu MDS olgularında lenalidomide tedavisi ile AML transformasyonu serilerde %6-20 kadar bildirilmiştir ancak ekstrameduller AML transformasyonu oldukça seyrek olarak görülür. Özellikle lenalidomid tedavisi altında FISH ve sitogenetik olarak 5q delesyonunun nüks etmesi durumunda periferik kan ve kemik iliği incelemesinde AML transformasyonu gösterilemese dahi ekstrameduller transformasyon açısından dikkatli olunmalıdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ERİŞKİN AĞIR APLASTİK ANEMİ HASTALARINDA ALLOGENEİK KÖK HÜCRE NAKLİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Semih Başçı¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Mehmet Bakırtaş¹, Bahar Uncu Ulu¹, Derya Şahin¹,
Tahir Darçın¹, Dicle İskender¹, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

¹Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Amaç: Aplastik anemi (AA) hayatı tehdit edici durumlara neden olabilen nadir görülen kemik iliği yetmezliği sendromudur(1). Ağır aplastik anemili, uygun vericisi bulunan allogeneik kök hücre nakli için engel oluşturan komorbid durumu bulunmayan fit hastalarda allogeneik kök hücre nakli(AKHN) küratif tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır. Çalışmamızda erişkin yaş grubu SAA hastalarına merkezimizde yapılan AKHN sonuçlarının geriye dönük olarak incelenmesi hedeflendi.

Yöntem: 2009-2017 yılları arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde AKHN yapılan 13 AA hastasının verileri geriye dönük olarak analiz edildi.

Bulgular: Nakile kadar geçen süre 7 ay olarak hesaplandı. Tanı ve AKHN kadar geçen süre ile OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı(sırasıyla p: 0,599 ve p: 0,521). Donor olarak akraba dışı yada akraba kullanılması ile OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı(sırasıyla p:0.303 ve p: 0.851). Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği yada periferik kan kullanılması ile OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı(sırasıyla p:0.205 ve p: 0.444). TRM %15 olarak bulundu. Medyan 18 aylık takip süresi sonunda 10 hasta (%76.9) nüks olmadan takip edilmektedir. Hastalarda PFS 46 ay, OS 57 ay saptanırken cinsiyet, tanıdan nakle kadar geçen süre, EBMT skoru, Sorrow skoru, donor alıcı cinsiyet uyumsuzluğu, kan grubu uyumsuzluğu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. İnfüze edilen CD34+ kök hücre sayısı ile OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı(sırasıyla p: 0.032 ve p: 0.013).

Sonuç: Tam uyumlu kardeş vericiden yapılan nakil, uygun donörü olan ve önemli komorbiditeleri olmayan genç SAA hastaları için en çok tercih edilen tedavi seçeneğidir. Erişkin yaş grubunda ve akraba dışı donörden yapılan nakillerde de uzun süreli sağkalım elde edilebilmektedir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Nurgül Özcan, Semih Başçı, Eda Özcan, Mehmet Bakırtaş, Dicle İskender, Taha Bahsi,
Mehmet Sinan Dal, Merih Kızıl Çakar, Fevzi Altuntaş**

¹Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: Plazma hücreli lösemi (PCL), dolaşımında plazma hücrelerinin varlığı ile karakterize, tüm plazma hücre diskrazilerinin(PCD) % 1-2'sini oluşturan, fulminan seyir gösteren kötü prognoza sahip multiple miyelomun(MM) nadir agresif bir alt çeşididir. PCL tanısı sırasında periferik plazmasitöz tespit edildiğinde 'primer', önceden MM saptanan bir hastada lösemik transformasyon olduğunda 'sekonder' olarak tanımlanır. Multiparametrik akım sitometri (MFC), plazma hücre diskrazilerinin tanısında oldukça yararlıdır. Bu çalışmada 3 PCL vakasının klinik ve laboratuvar bulguları ile birlikte immünofenotipik profili sunulmuştur.

Gereç ve yöntem: Çalışmaya 2011- 2018 tarihleri arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji E.A.H Hematoloji Laboratuvarına, MFC ile PCD açısından değerlendirme yapılması için gönderilen 368 hastanın periferik kan örneğinde PC'si bulunan 3 olgu dahil edilmiştir. 3 olgunun klinik ve diğer laboratuvar bulguları ile birlikte 6 renkli akım sitometrik analiz ile 10 parametre kullanılarak yapılan immünofenotipik profili retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Olgularda görülen yaygın klinik özellikler sırt ağrısı, halsizlik, kilo kaybıydı. Periferik kanda plazma hücre popülasyonu CD38 ve CD138'in birlikte ekspresyonu ile tanımlanarak %50, %53, %60 olarak saptandı. CD56, CD117, CD20, CD45 her birinin ekspresyonlu ayrı ayrı vakalarda izlendi. CD19 her durumda negatifti. İki vakada sitoplazmik lambda bir vakada kappa hafif zincir ekspresyonu tespit edildi. İki vaka primer bir vaka sekonder PCL olarak tanı olarak VCD tedavileri başlandı. Primer PCL vakalarının genel sağ kalımları(OS) 24 ay ve 6 ay olarak izlenirken sekonder PCL vakası 4 ay OS sahipti.

Tartışma ve sonuç: MFC, PC'yi, neoplastik olmayan reaktif plazma hücrelerinden ve plazmasitoid morfoloji gösteren diğer kronik lenfoproliferatif hastalıklardan ayırt etmek için oldukça faydalı bir yöntemdir. MFC ile plazma hücrelerini tanımlamada CD38 ve CD138'in birlikte ekspresyonu en iyi kombinasyon olarak değerlendirilebilir. Prognozu ve sağkalımı çok kötü olan PCL'nin, kişinin hayatta kalma süresini uzatabilecek kök hücre nakli ile uygun kemoterapi rejiminin sunulabilmesi için yeterince erken tanınması çok önemlidir, bunu da MFC ile kısa zamanda sağlamak mümkün görünmektedir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

VAJİNAL KANAMA İLE PRESENTE OLAN UTERUSUN GRANÜLOSİTİK SARKOMU : OLGU SUNUMU

Serhat Çelik¹, Zeynep Tuğba Güven¹, Tuba Yıldırım², Bülent Eser¹, Leylagül Kaynar¹,
Mustafa Çetin¹, Ali Ünal¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

² Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

Giriş: Granülositik sarkom(GS), immatür granülositlerin oluşturduğu nadir rastlanan bir tümördür. En sık akut miyelositer löseminin(AML) seyri sırasında ortaya çıkmakta olup bazen de ilk bulgu olabilmektedir. Hemen her anatomik bölgede görülebilen en sık kemik, deri ve lenf nodlarını tutmaktadır. Literatürde kadın genital sisteminde ise oldukça nadir görülmektedir. Vajinal kanama ve karın ağrısı nedeniyle acile başvuran akut lökoz tablosu görülüp AML tanısı konulup uterusu granülositik sarkom saptanan olguyu bildirmekteyiz.

Olgu Sunumu: 33 yaşında kadın hasta Mart 2018'de acil servise karın ağrısı ve vajinal kanama şikayeti ile başvurdu. Yapılan tetkiklerinde WBC: 116.10³/µL , periferik yaymada myeloid vasıfta blastik hücreler saptanması üzerine hematoloji servisine yatırıldı. Kadın hastalıkları ve doğum servisine konsulte edilen hastanın uterusu kitle saptanıp biyopsisi alındı. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisi yapıp flowsitometri çalışıldı, AML saptanan hastaya 7/3 Kemoterapisi başlandı. Uterustaki biyopsi granülositik sarkom olarak raporlandı. Hastaya 3 kür Yüksek doz ARA-C tedavisi verildi. Allojenik kemik iliği nakli planlandı.

Tartışma: GS, granülositik seriye ait immatür hücrelerin infiltrasyonu ile oluşan, nadir karşılaşılan bir tümöral infiltrasyondur. İlk olarak 1813 yılında Burns tarafından myeloperoksidaz (MPO) boyası ile yeşil renk almasından dolayı chloroma olarak isimlendirilmiştir. Akut myeloid lösemi (AML) ile ilişkisi 1904 yılında Dock ve Warthin tarafından tanımlanmış ve son olarak Rappaport tarafından 1966 yılında granülositik sarkom olarak isimlendirilmiştir.¹ AML ve kronik miyeloid lösemi (KML)'de daha sık olmak üzere, miyeloid lösemili hastaların yaklaşık %3'ünde GS görülür.² Ayrıca bu tablo miyelodisplastik sendromda (MDS) blast krizinin ilk işareti olarak ortaya çıkabilir. Bunun dışında henüz AML tanısı almamış bir hastada hastalığın ilk göstergesi veya kemik iliği transplantasyonu sonrası relapsın belirtisi olarak karşımıza çıkabilmektedir. GS, lenfoma, farklılaşmamış karsinom, sarkom ve melanom dahil olmak üzere çeşitli malign tümörler ile karıştırılabilmektedir. GS genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde sık görülür. Her iki cinste eşit oranda rastlanır ve kötü prognoz göstergesidir.^{3,4} GS, kemik, yumuşak dokular, lenf nodları, meme ve deri dahil olmak üzere vücuttaki farklı bölgelerde görünebilir; ancak kadın genital sisteminde oldukça nadir rastlanılmaktadır. Endometriumdaki myeloid blast infiltrasyonunun mekanizması halen net olarak anlaşılamamıştır. Hiperlökositoz, monositik varyant, inv (16) ve t (8; 21) karyotipleri ile CD56 pozitifliğinde daha yaygın olduğu düşünülmektedir.⁵ Bununla birlikte, AML'nin spesifik morfolojik, yüzey belirteçleri, sitogenetik veya moleküler alt tipi hiçbir şekilde uterus dokusu için bir afinite ile açıkça ilişkili değildir. Ancak tanıda floresans-insitu-hibridizasyon ve moleküler analiz ile birlikte immünohistokimyasal ve akış sitometri analizi ile doku biyopsisi gereklidir. Tedavi halen tartışmalıdır. Kemoterapi(KT), Radyoterapi (RT), cerrahi ve kemik iliği nakli uygulanmaktadır. Lezyonlar radyosensitifdir. Lezyonun cerrahi olarak çıkarılması veya RT'nin , KT kadar başarılı olmadığı bildirilmiştir.

Sonuç: GS genellikle kemik, yumuşak dokular, lenf nodları ve deride görülmekte iken kadın genital sistemde çok nadir görülmektedir. Ayrıca AML seyri sırasında açığa çıkabildiği gibi ilk bulgu da olabilmektedir. Hastamızda olduğu gibi vajinal kanama ile gelen akut lökoz saptanan hastalarda uterusu GS'ü akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: akut miyelositer lösemi, eozinofilik granülom, granülositik sarkom



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI NÜKS MULTİPLE MİYELOMADA ALLOJENİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Mehmet Bakırtaş¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Bahar Uncu Ulu¹, Semih Başçı¹, Derya Şahin¹,
Tahir Darçın¹, Hikmetullah Batgı¹, Dicle İskender¹, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan
Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği¹

Giriş: Lenalidomide, Pomalidomide, Bortezomib, Carfilzomib, Daratumab, Elatuzumab, Ixazumab ve Panobinostat gibi yeni ajanlar nüks refrakter MM tedavisinde kullanılmaya başlanmıştır. Yeni ajanlarla tedavi edilen hastalarda, bu ajanlara hiç maruz kalmayan hastalarla karşılaştırıldığında nüksten itibaren genel sağkalımda iyileşme gözlenmiştir [1]. Bununla birlikte, yeni ajanlarla dahi bazı hastalarda zamanla direnç gelişir ve tekrarlayan nüksler yaşanmaya devam eder. Allojenik kök hücre nakli (AKHN), yüksek riskli sitogenetik özellik taşıyan ve olog kök hücre nakli sonrası erken dönemde nüks olan fit hastalar için potansiyel küratif seçenek oluşturur [2,3]. Çalışmamızda merkezimizde AKHN yapılan MM hastalarının verilerinin incelenmesi hedeflendi.

Yöntem: 2009-2017 yılları arasında Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde olog kök hücre nakli (OKHN) sonrası nüks eden ve AKHN yapılan 9 hastanın verileri geriye dönük olarak analiz edildi.

Bulgular: Olog nakil ve nüks arasında geçen süre ile AKHN sonrası OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptandı (sırasıyla p:0.032 ve p:0.041). Nakil öncesi yanıt ile PFS arasında anlamlı ilişki saptanmadı (p: 0.157). 6 hastada hazırlama rejimi olarak Fludarabine busulfan ve ATG kullanılırken 3 hastada hazırlama rejimi olarak Cy TBI, kullanıldı. Tüm hastalarda PFS 15 ay ve OS 27 ay bulundu. GVHH görülen ve görülmeyen hastalar karşılaştırıldığında GVHH görülmesi ile OS ve PFS arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (sırasıyla p:0.455 ve p: 0.348). OS ve PFS ile yaş infüze edilen CD34+ hücre sayısı, nötrofil ve trombosit engraftman süreleri, sörör skoru, ebmt skoru, Monoklonal gamapati tipi arasında anlamlı ilişki izlenmedi. TRM %11 olarak saptandı.

Sonuç: Özellikle yüksek risk özellikleri taşıyan MM hastalarında kemoterapiye refrakter yada relaps durumlarda AKHN tedavi seçeneği olarak düşünülebilir ancak geniş çaplı prospektif randomize çalışmaların yokluğu nedeniyle yeni tanı veya standart riskli relaps refrakter MM hastalarında standart yaklaşım olarak düşünülmemelidir. Bu alanda halen geniş çaplı prospektif randomize çalışmalara ihtiyaç vardır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

ABERRAN CD7 EKPRESE EDEN BİR AML VAKASI

**Tahir Darçın¹, Derya Şahin¹, Mehmet Bakırtaş¹, Semih Başçı¹, Alparslan Merdin¹,
Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Ayşegül Tetik¹, Dicle İskender¹, Nurgül Özcan²,
Mehmet Doğan³, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹**

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi,
Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği,

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi,
Biyokimya Laboratuvarı ,

³ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi,
Patoloji Kliniği

Giriş: Lösemi kök hücrelerden kaynaklanan bir kanserdir. Kök hücreler çoğalıp immatür blastları oluşturarak lösemnin klinik belirtilerinin ortaya çıkmasına neden olurlar. Lösemi blastik hücrelerin aşırı çoğalması sonucu normal hücrelerin baskılanması neticesinde gelişir. Blastik hücreler anormal çoğalırlar ve olgunlaşamazlar. Lösemi ortaya çıkış süresine , köken aldığı hücre tipine göre farklı isimler alır. Myeloid kök hücrelerden gelişen lösemilere myeloid lösemi denir. Lösemilerde blastik hücreler CD denilen yüzey belirteçleri ekprese ederler. Yüzey belirteçlerine göre lösemi tiplerinin sınıflaması ve prognozları belirlenir. Bu posterde bir T lenfoid hücre belirteci olan CD7 ‘yi aberran ekprese eden olan bir akut myeloid lösemi vakası sunacağız.

Vaka: 39 yaşında kadın hasta alt ekstremitelerinde yaklaşık 10 gündür 2-3 cm çapında olan morarma olması üzerine polikliniğimize başvurdu. Öncesinde travma öyküsü yoktu. Sistemik hastalığı ya da düzenli ilaç kullanımı olmayan hastanın 2 sezaryen doğum öyküsünde anormal kanama öyküsü yoktu. Hastanın tam kan sayımında pansitopenisi mevcuttu. Biyokimyasında ve koagülasyon testleri normal sınırlardaydı. Akut lösemi ön tanısıyla yapılan periferik yaymasında silme myeloid blastlar görüldü. Kemik iliğinden alınan aspirasyon örneğinin flowsitometrik incelemesinde blastlarda CD117, CD123parsiyel, CD34, CD33, MPO, CD38 , CD15, CD64, CD7, HLADR pozitif olduğu görüldü. Kemik iliği aspirasyonu yayması yaşına göre normoselüler olup myeloid \ eritroid oranı 5\1 di. İlik hücrelerinin %70’i orta çaplı nükleol yapısı belirgin blastik hücrelerden oluşmaktaydı. Bunun üzerine hastaya AML tanısıyla ARA-C 100mg/m²/7 gün ve idarubisin 12mg/m²/3 gün tedavi protokolü verildi. İndüksiyon tedavisi sonrası remisyon elde edilen hasta şu an konsolidasyon tedavisi için serviste yatmakta.

Tartışma: Akut lösemiler farklı klinik, morfolojik, immünolojik ve yüzey antijenleri gösteren heterojen bir malignitedir. Lösemik hücreler cluster of differentiation (CD) denilen farklı yüzey molekülleri ekprese ederler. Her bir lösemi tipi karakteristik CD belirteciye sahiptir. Lösemiler bu farklı CD belirteçlerine göre sınıflanırlar. Bazı lösemi vakalarında blastik hücreler CD belirteçlerini anormal biçimde fazlaca ekprese ederler. Bu duruma aberran ekspresyon denir(1). Aberran ekprese edilen yüzey belirteçleri bazı genetik anomalilerle birlikte sık görülebilir (tablo1)

Yüzey belirteçlerinin aberran ekspresyonunun tedaviye yanıtı ile ilgili çalışmalar yapılmış ancak net bir sonuca varılamamış. Bazı çalışmalarda CD7, CD9, CD11b, CD13, CD14, CD33, CD34 ve CD56 aberran ekspresyonunun kötü prognostik belirteç olduğu vurgulanırken bazı çalışmalarda herhangi bir ilişki olmadığı gözlenmiş (2). CD7 olgun T lenfositlerden salınan T hücre ilişkili bir antijendir(3). CD7 sıklıkla AML’de aberran ekprese edilir ve çoğu yayında kötü prognozla ilişkilendirilmiştir.256 de novo AML vakası içeren bir yayında CD7+ olması kötü sitogenetik risk içeren grupta kötü prognostik olduğu gösterilmiş(4)

Sonuç: CD belirteçleri blastik hücre tipini ve tedaviye yanıtı değerlendirmede kullanılan parametreler-



II HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

den biridir. Bazı lösemi vakalarında CD belirteçlerinin aberran ekspresyonu görülebilir. Bu aberran ekspresyon genetik programlanma sonucu olabilir. Aberran ekspresyon neoplastik bir süreci tanımlar.

Tablo 1: Genotip ve fenotip arasındaki korelasyon

AML tipi	CD34	Aberran ekspresyon	Pozitif/güçlü ekspresyon	Zayıf ekspresyon
AML t(8;21)	+	CD19, cCD79a, CD56	DR, MPO, CD13	CD33
AML inv(16) veya t(16;16)	+	CD2	CD117	
APL t(15;17)	-	CD56		HLA DR, CD15,CD65
AML NPM1)	-		CD13, CD117, CD123	HLA-DR
AML CEBPA	+	CD7	CD13, CD33, HLA-DR, CD15	CD14



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MULTİPL MYELOMDA AKCİĞER TUTULUMU: OLGU SUNUMU

Tahir Darçın¹, Derya Şahin¹, Mehmet Bakırtaş¹, Semih Başçı¹, Alparslan Merdin¹, Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Ayşegül Tetik¹, Dicle İskender¹, Mehmet Doğan², Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği,

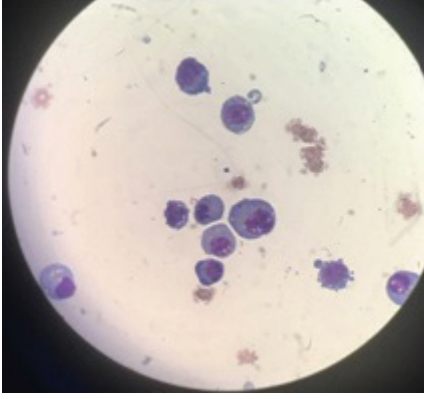
² Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

Giriş: Multiple Myelom, kemik iliğinin plazma hücreli kanseridir. Multiple myelomada ekstramedüller tutulum nadir görülür. En sık ekstramedüller tutulum yerleri dalak, lenf nodları, karaciğer, böbrekler, tiroid bezi, overler, testis, akciğer, plevra ve perikard tutulumu şeklinde sıralanabilir. Bu posterde akciğer tutulumunun eşlik ettiği multiple myelom vakası sunuyoruz.

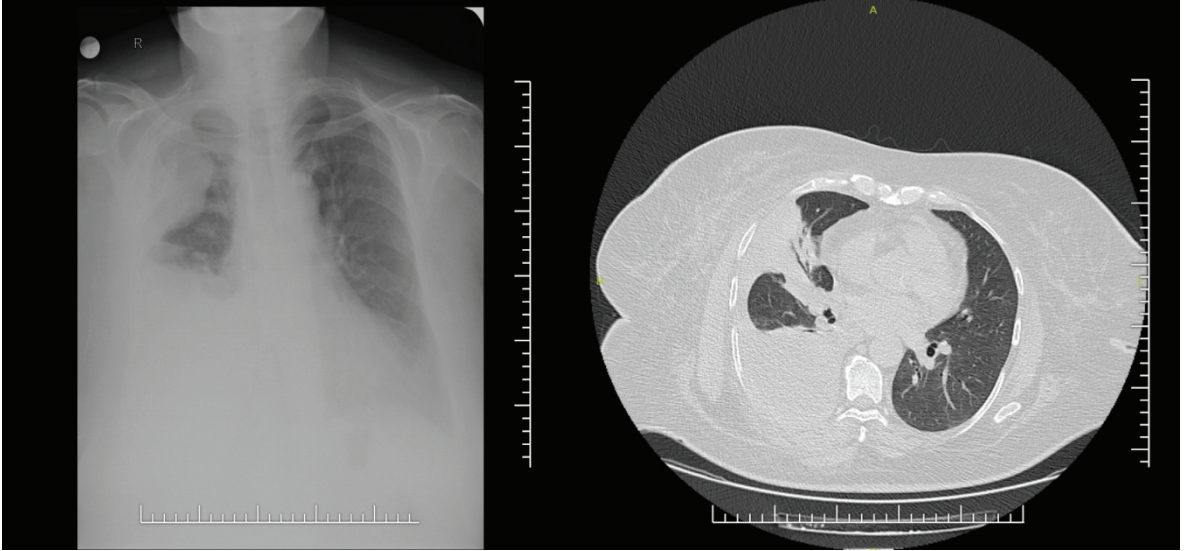
Vaka sunumu : Elli altı yaşında kadın hasta multipl myeloma IgG kappa tanısı ile kliniğimizde takipli. Merkezimizde dört kür VCD (bortezomib 1.3mg/m², siklofosfamid 500mg, deksametazon 40mg/hafta) tedavisi aldı . Otolog nakil hazırlığı aşamasındayken sırt bölgesinde herpetik lezyonları olması üzerine başlanan valasiklovir tedavisi sonrasında nefrotoksisite gelişti. Takiplerinde böbrek fonksiyonlarında progresif bozulma olması nedeni ile hasta kliniğe yatırıldı. Hipervolemi bulguları olması üzerine hemodiyalize alındı. Takiplerinde böbrek fonksiyonlarındaki bozulma devam etti. Nefes darlığında artış olması üzerine çekilen akciğer grafisinde ve toraks tomografisinde plevral efüzyon olması üzerine tanısız torasentez yapıldı (şekil2 ve 3). Torasentez sıvısının sitolojik incelemesinde miyelom hücreleri görüldü (şekil1). Takibinde genel durumu kötüleşen , efüzyonu artan, ve metabolik asidozu derinleşen hasta ex oldu.

Tartışma: Multipl myelom (MM monoklonal immüoglobülin sentezi ile sonuçlanan monoklonal plazma hücrelerinin neoplastik çoğalması ile karakterizedir. Plazma hücreleri kemik iliğinde çoğalarak sıklıkla kemiklerde litik lezyonlara, osteopeniye ve patolojik kırıklara sebep olabilir. Multipl myelomda daha az sıklıkla olsa da ekstramedüller tutulum görülebilir. Ekstramedüller tutulum tanı anında olabileceği gibi hastalığın seyri sırasında da görülebilir(1). Ekstramedüller tutulum kemik korteksinin parçalanması, hematogen yayılım ya da invaziv bir girişim sonrasında görülebilir(2) . Sık görülen ekstramedüller tutulum yerleri dalak, lenf nodları, karaciğer, böbrekler, tiroid bezi, overler, testis, akciğer ,plevra ve perikarddır. myelomlu hastaların %10 kadarında akciğer tutulumuna ilişkin bulgular vardır. Akciğer tutulumu bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar, plevral efüzyon, plevra tabanlı plazmositom ve düzgün sınırlı plazmositom şeklindedir(3). Ekstramedüller tutulumla seyreden multipl myelom vakalarında tedaviye yanıt oranı daha düşük olup survey beklentisi daha azdır.

Şekil 1: Plevral mayiden tepit edilen plazma hücreleri



Şekil2 ve 3: sağ akciğerde , tabanı plevrada olan , havalanma azalmasına neden olan kitlenin PAAG ve BT görünümü





II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KEMİK İLİĞİ TUTULUMUNA BAĞLI YAYGIN DAMAR İÇİ PIHTILAŞMA İLE PREZENTE OLAN MALİGN MELANOM VAKASI

Özcan Saygılı¹, Ayşe Temizel Taşlı¹, Nurbüke Şarkışla¹, Sedef Çakar¹,
Dursun Ali Sağlam¹, İbrahim Yıldırım¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji EAH Dahiliye Kliniği

Giriş: Malign melanom (MM) nöral yarık kökenli melanositlerden ve melanositlerin farklılaşması sonucu oluştuğu düşünülen nevüs hücrelerinden kaynaklanan bir neoplazidir. Malign melanomun kemik iliği tutulumu oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu posterde yaygın damar içi pıhtılaşması (YDP) ile prezente olan kemik iliği infiltrasyonu ile giden bir malign melanom vakası sunacağız.

Vaka : Elli sekiz yaşında erkek hasta polikliniğe vücutta yaygın morarmalar, on gündür giderek artan halsizlik şikayetleriyle başvurdu. Daha önce bilinen bir hastalık ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastanın kollarında ,bacaklarında , gövde ön ve arka yüzde ekimotik lezyonlar mevcuttu. Hemogramında WBC:26900 , HB: 9,46 PLT:30000, INR:1,8 , D-DİMER:80000 , Fibrinojen:30 , Haptogloblin:8 , Retikülosit sayımı:3 , LDH:29789 olarak görüldü. Bir gün önce farklı bir klinikteki hemogramında Hb:12 , PLT:50000 olduğu öğrenildi. Hasta YDP ön tanısıyla dahiliye yoğun bakım kliniğine yatırıldı. Hastanın on beş gün önce dermatoloji polikliniğine gittiği bu sırada sırt bölgesindeki şüpheli bir nevüsten biyopsi yapıldığı öğrenildi. Biyopsinin patoloji raporu nodüler tip malign melanom ile uyumlu bulgular izlenmektedir şeklinde raporlandı. Hastadan pansitopeni etiyojisine yönelik olası kemik iliği infiltrasyonunu göstermek amacıyla kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği imprint örneğinde yoğun olarak belirgin pleomorfizm, nükleer atipi ve bazıları tümör dev hücresi formunda atipik neoplastik hücreler izlendi. İmmünohistokimyasal çalışmada, tümör hücrelerinde S100 ile diffüz nükleer-sitoplazmik, HMB45 ile diffüz , melan A ile yama şeklinde ve tirozinaz ile zayıf sitoplazmik ekspresyon izlendi ve malign melanom infiltrasyonu gösteren kemik iliği şeklinde yorumlandı. Bunun üzerine hastaya nivolumab tedavisi planlandı ancak hastanın ve yakınlarının bu tedaviyi kabul etmemesi üzerine dakarbazin 300mg/gün, 1-5 günler olarak kemoterapi verildi. Takiplerinde genel durumu kötüleşen hasta entübe edildi. Genel durumu düzelmeyen hasta yapılan tüm müdahalelere rağmen ex oldu.

Tartışma: Malign melanom cilt kanserlerine bağlı ölümün en sık nedenidir ve sıklığı giderek artmaktadır. İleri evre MM tanısı için ortalama yaş 63 olup daha erken yaşlarda da görülebilir. Metastatik MM genellikle lenf nodları ve cildi ve azalan sıklıkla akciğeri, beyini, karaciğeri, kemiği ve barsakları tutar. Kemik iliği metastazı oldukça nadirdir (1). Yaptığımız literatür taramasında kemik iliği metastazı olan MM vakası toplamda 29 tane iken YDP ile kliniğe gelen vaka sayısının bir tane olduğunu gördük (2). MM olgularında hematolojik olarak azalan sıklıkta anemi, trombositopeni, pansitopeni ve lökoeritroblastik tablo görülür (3). Erken evrelerde cerrahi lokal eksizyon tedavi için yeterliyken ileri evrelerde adjuvan terapiler ve immünoterapi tedavi seçeneklerindedir. İmmünoterapi ile MM olgularında oldukça iyi sonuçlar alınmış olup seçenekler arasında ipilimumab, nivolumab, pembrolizumab, vemurafenib gibi seçenekler bulunmaktadır(2).

Sonuç: Malign melanomun kemik iliği metastazı nadir görülmesine rağmen şüpheli nevüsü olan bir hastada YDP olması halinde akla gelmelidir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MULTİPL MYELOMU TAKLİT EDEN BİR FOLİKÜLER LENFOMA VAKASI

Tahir Darçın

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Foliküler lenfoma yavaş seyirli bir non-hodgkin lenfoma alt tipidir. Germinal merkez B hücresi, senrosit veya sentroblastlardan köken alır. Hastalar kliniğe sıklıkla ağrısız, yavaş büyüyen lenf nodları ile presente olan lenf nodlarıyla gelirler. Daha nadir olarak kemik iliği tutulumuna bağlı olarak anemi, trombotopeni veya lökopeni gelişmesi ile tanı konulur. Tanı için tutulan lenf nodunun biyopsisi gereklidir. Kemik iliği aspirasyonu ve t(14;18) göstermek için kromozom analizi de tanıya yardımcı olur. Erken evrede tutulan lenf nodunun eksizyonu ya da radyoterapi yeterli iken semptomatik hastalar ya da organ tutulumuna ait bulguları olanlar tedavi edilmelidir. Tedavide sıklıkla rituksimab içeren çoklu kemoterapi rejimleri (CHOP, CVP, Bendamustin, lenalidomid) ilk basamak tedavi stratejilerindedir.

Vaka: 45 yaşında kadın hasta 3 aydır olan halsizlik, kilo kaybı, ateş olması üzerine başvurduğu klinikte hiperkalsemi, kreatin yüksekliği, total proteinde artış ve albuminde azalma olması nedeniyle yapılan serum protein elektroforezinde (SPEF) gama piki ve serum immünfiksasyon elektroforezinde IgM kappa gamopati saptanmış. Sonrasında çekilen PET görüntülemesinde servikal, supraklaviküler, aksiller bölgede yaygın FDG tutulumu tespit edildi. Servikal lenf nodu biyopsisi yapıldı ve foliküler lenfoma tanısı kondu. Ardından hastaya 4 kür R-CHOP tedavisi verildi ve sonrasında tomografi ile yapılan yanıt değerlendirmesinde parsiyel remisyona elde edilmesi üzerine tedavisi 6 küre tamamlandı ve hasta şu an remisyonda olarak ayaktan poliklinik takip edilmektedir.

Tartışma: Foliküler lenfoma B hücrelerinden köken alan genellikle yavaş seyirli lenfoproliferatif hastalıklardandır. Hastalar sıklıkla lenf nodu büyümesi, kemik iliği tutulumuna bağlı bulgular, splenomegali ya da daha nadir olarak da ektranodal tutulumla ile karakterizedir. Ateş, gece terlemesi, kilo kaybı daha nadir klinik bulgularındandır(1). B hücreli lenfomalar nadiren hiperkalsemi, böbrek yetmezliği ile prezente olurlar (2). Hastalık yavaş seyirli bir karakter göstermektedir. Prognozu belirlemek için FLIPI, FLIPI2, m7-FLIPI, GELF kriterleri kullanılır. Rituksimabın tedavi seçenekleri arasına girmesiyle prognozu belirgin olarak iyileştirmiştir. Tedavi başlama kriterleri sistemik hastalık bulguları (ateş, gece terlemesi, kilo kaybı), semptomatik organomegali (lenfadenopati, splenomegali,), 3 cm'den büyük üçten fazla lenf nodu tutulumu, bulky kitle, hemoglobin <10.0 g/l, and trombositopeni (<100 × 10⁹/l) olması sayılabilir. %10 kadar hasta 1. Ve 2. evrede olup bu grupta tedavide radyoterapi tek seçenek olabilir. Radyoterapiye rituksimabın eklenmesi daha iyi klinik sonuçlar sağlamıştır. Daha ileri evre hastalıkta rituksimabın yanına tekli ya da kombine kemoterapi rejimleri eklenmiştir. Bendamustin CHOP rejimine oranla RTX yanında daha fazla tercih edilen ajan olmaya başlamıştır(3). Relaps ya da refrakter hastalıkta öncelikle agresif bir lenfomaya dönüşüm açısından şüphelenilmelidir. Eğer hızlı ilerleyen bir lenfomaya dönüşüm düşünülüyorsa tedavide obinutuzumab, lenalidomid, idelalisib, copanlisib, duvelisib, radyoimmünoterapi ve olog veya allojenik kök hücre nakli seçenekleri arasında akla gelmelidir(4).

Sonuç: Yavaş seyirli bir lenfoma olan foliküler lenfoma nadiren de hiperkalsemi, böbrek fonksiyonlarında bozulma, SPEF' de gama bandı piki ile prezente olabilir ve ayırıcı tanıda akla gelmelidir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

PERİFERİK T HÜCRELİ NON-HODGKİN LENFOMA OLGUSUNDA LÖKOKLASTİK VASKULİT VE SİALADENİT

Atakan Tekinalp^{1*}, Özcan Çeneli¹, Seda Yılmaz¹, Kübra Güner², Ayşe Nur Tekin²

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

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

Giriş: Sjögren sendromu, Henoch-Schönlein purpurası, Wegener ve SLE gibi vaskulitle seyreden kolajen doku hastalıklarının etyolojisinde lenfoproliferatif hastalıkların da olduğu bilinmektedir. Lenfoproliferaif hastalıkların seyri sırasında da çeşitli otoimmün tablolar, immünite ya da tedavi ilişkili sekonder malignitler görülmektedir. Bu posterde T hücreli lenfoma tanısı almış ve tedaviden hemen önce yaygın vaskulitik lezyonları gelişmiş bir olgumuzu sunduk.

Olgu: Altmış beş yaşında erkek hasta. Yaklaşık iki haftadır halsizlik, iştahsızlık, ateş yüksekliği, üşüme, titreme ve bu dönemde gelişen bilateral servikal kitlesel lezyonlar nedeniyle tarafımıza başvurdu. Sorgusunda son iki haftada yaklaşık 10 kg kilo kaybı olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, şuuru açık ve vital bulguları stabil idi. Sağ aksillar bölgede 2x2 cm boyutunda, her iki servikal alanda 1-2 cm boyutunda 4-5 adet, sol inguinalde 1-2 cm boyutunda lenfadenomegali saptandı. Diğer sistemik muayene bulguları normaldi. Görüntülemelerde batın USG'de anlamlı bulgu olmayıp, boyun USG'de bilateral servikal 2 cm'ye ulaşan pek çok, bilateral aksillar büyüğü sağda 3 cm çapta, sol inguinalde 2 cm çapta malign karakterli lenf nodları izlendi. Sağ aksillar LN eksizyonel biyopsisi ile hastaya T hücreli non-Hodgkin Lenfoma tanısı konuldu. PET/CT ve kemik iliği biyopsisi ile evre III hastalık kabul edildi. IPI skoru 5 olup yüksek riskli grupta idi ve CHOP kemoterapi protokolü planlandı. Tanı ve evreleme süresince alt ekstremitelerden başlayan, birkaç gün içerisinde progresif şekilde artan, gövde ve üst ekstremitelere de yayılan, deri seviyesinde, basmakla solmayan, yer yer kümeleşme eğiliminde deri döküntüleri gelişti (Şekil-1). Bu süreç içerisinde yüklenme bulguları, ürik asit, üre-kreatinin yüksekliği ve hiperpotasemi tablosu gelişti. Tümör lizis tablosu olarak kabul edilerek kemoterapisi başlandı. Öncesinde alt ekstremitelerden biyopsi alındı. Yakın sıvı elektrolit, renal ve karaciğer fonksiyonları, kardiyak ve solunum sistemi takibi yapıldı. Tedaviden yaklaşık 3 gün sonra cilt lezyonları gerilemeye başladı (Şekil-2). Lezyonlardan alınan biyopside perivasküler alanda C3 depolanması görüldü, ANA granuler (+), Anti dsDNA (+), ENA profili (-), serum C3 ve C4 düzeyi düşük saptandı. Ayrıca tanı, evreleme ve tedavi sürecinde su içme ihtiyacına neden olacak şekilde ağız kuruluğu tariflemesi üzerine yapılan tükrük bezi biyopsisi de lenfositik sialit ile uyumlu idi. Bulgular T hücreli lenfomaya bağlı vaskulitik olarak değerlendirildi. Olgu CHOP tedavisinin ikinci kürünü almış olup halen kliniğimizde takibine devam edilmektedir.

Tartışma: Periferik T hücreli lenfomalar sıklıkla ileri evrede ve yaşta tanı alan, agresif seyirli heterojen bir lenfoma alt tipidir. Beş yıllık sağ kalım %20-30 dolaylarındadır. İmmünohistokimyasal belirteçlerin gelişmesiyle yeni moleküller keşfedilse de CHOP kür protokolü periferik T lenfomalarda standart tedaviyi oluşturmaktadır. Literatürde olgu düzeyinde agresif lenfoma tedavisi sonrası gelişen SSS vaskuliti ve indolent T lenfoma ile Takayasu arteriti birlikteliğine bağlı ensefalopati bildiriler mevcuttur. Olgumuzda olduğu gibi erken cilt semptomların ortaya çıkması, vaskulitik bulguların hastalık başlangıcında olabileceğini ve bu da kliniğin agresif seyredebileceğini gösterebilir.



Resim 1: Tedavi öncesi alt ekstremitelerde lezyonları



Resim 2: Tedaviden 4 gün sonraki alt ekstremitelerde



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

TURGUT ÖZAL TIP MERKEZİ'NDE TAKİP EDİLEN AKUT MYELOİD LÖSEMİ TANILI HASTAYA ALLO-JENİK KÖK HÜCRE NAKLİ

Merve Sarı, Ahmet Sarıcı, Mehmet Ali Erkurt, Emin Kaya, İrfan Kuku, Mustafa Özgül
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Tipik olarak ileri yaş hastalığı olan Akut Myeloid Lösemi (AML) erişkin yaş grubunda en sık rastlanan lösemi tipidir. Hastalığın sıklığı 3-5/100.000 düzeylerinde seyretmektedir. Remisyon sonrası nüks eden, remisyon tedavisine yanıt alınamayan ve yüksek riskli grupta, hastanın uygun vericisi varsa allojenik nakil yapılmaktadır.

Olgu Sunumu: 27 yaşında 10 haftalık gebe olan kadın hasta üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle başvurdu. Bilinen kronik hastalığı olmayan hastanın kan tetkiklerinde lökoz tespit edilmesi üzerine ileri tetkik yapıldı. Biyokimyasında patolojik bulgu saptanmadı. Başvuru anında WBC:94.3 HB:12 PLT:51 FİBRİNOJEN:545.83 di. Periferik yaymada %40 blast tespit edildi. Periferik kanda çalışılan flow sitometri de MPO:83.8 CD 117:87.0 CD 13:93.3 CD 33:91.0 CD 14:7.8 CD 15:23.7 CD 64:45.2 mononükleer kapı:%74.1 geldi. Hastaya AML tanısıyla 3+7 (Daunorubicin 45-60 mg/m² (1.2.3.günler) Cytosine arabinoside 100-200 mg/m² (1-7 gün)) tedavisi başlandı. Hastaya küretaj yapıldı. 1. kür tedavisinin 26. gününde. Kardeş taraması yapıldı. Uygun donör bulunmaması üzerine 24 kuzen ve anne baba dan tarama yapıldı. Babanın tam uyumlu gelmesi üzerine hastaya nakil hazırlığı yapılıyor.

Tartışma: 3+7 1.kür tedavisinin 26. gününde olan hastaya 1 ay içinde tanı konuldu. Hızlı bir şekilde donör taraması yapıldı. Babanın tam uyumlu gelmesi üzerine hastaya kısa süre içinde nakil planlandı ve nakil hazırlığı yapılıyor. Allojenik hematopoietik hücre nakli AML'de kür vaad eden ispatlanmış en etkili yaklaşımdır.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

MEZUNİYET SONRASI RELAPS REFRAKTER HODGKIN LENFOMADA NİVOLUMAB TEDAVİSİ

Abdullah Agit

Van SBÜ Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: PD-1 ligantları; Klasik Hodgkin lenfomada Reed-Sternberg hücreleri tarafından aşırı eksprese edilir, bu durum tümör hücrelerinin bağışıklık sisteminden kaçmasına neden olur. PD-1 blokajı yapan antikörlerin yapılan küçük prospektif çalışmalarla Hodgkin lenfomada yüksek cevap oranlarını bildirmiştir

Klasik Hodgkin lenfoma hastaları çoğunlukla birinci basamak kemoterapi ve radyoterapi ile kür olabilen bir hastalıktır. Özellikle kötü prognostik risk faktörleri taşıyan hastaların yaklaşık %20 sinde ikinci basamak tedavi kullanılabilir. Ototog hematopoetik kök hücre transplantasyonu (OKİT) sonrasında nüks eden hastalar çok daha kötü prognozlu olmaktadır. Bu durumda kombine kemoterapi rejimleri, brentuximab vedotin ve PD-1 inhibitörleri (nivolumab ve pembrolizumab) öne çıkan tedavi yaklaşımlarıdır.

Vaka: Hastamız 30 yaşında kadın hasta olup Aralık 2010 'da supraklavikular lenf nodu biyopsisi ile Noduler Sklerozan Hodgkin Lenfoma tanısı almıştır. 6 kür ABVD + RT tedavisi verilen hastada 2015 yılında nüks gelişmiştir. Ancak düzensiz takip ve farklı merkezlerde değerlendirilen hastaya ikinci basamak tedavi sonrasında 17.08.2016'da OKİT yapılmıştır. OKİT sonrasında Ekim 2017'de tekrar nüks gelişen hastaya Brentüksimab Vedotin 1.8mg/kg olarak başlanmıştır. 10 kür Brentüksimab tedavisi sonrası klinik progresyon gelişen hastanın çekilen PET CT sinde progresyon saptanmıştır.

Hematoloji polikliniğinde değerlendirilen hastanın eşlik eden kilo kaybı ve fizik muayenesinde; bilateral servikal milimetrik lenfadenopati(LAP) dışında patolojik bir bulgu saptanmadı. Bakılan laboratuvar tetkiklerinde WBC:11000 Hgb:12 PLT: 244000

ESR:93 CRP:125 LDH:262 Kre:06 ALT:13 olarak geldi.

Hastaya Nivolumab 3mg/kg olarak başlandı. 2 kür sonrasında klinik olarak kendisini daha iyi hissedilen hastanın bakılan laboratuvar değerlerinde

WBC:7990 Hgb:15.8 PLT:121000 ESR:9 CRP:1.6 LDH:307 Kre:0.5 ALT:33 olarak geldi. Akut faz reaktanlarında belirgin gerileme gözlemlendi.

Nivolumab iyi tolerabilitesi olan güvenilir, etkin ve uzun dönem kullanılacak bir tedavi olmakla beraber Nivolumab veya Pembrolizumab tedavileri sonrasında Allejenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu yapılan hastalarda şiddetli greft versus-host hastalığı (GVHD) gibi yüksek oranda transplant ile ilişkili komplikasyonlar bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Relaps refrakter Hodgkin lenfoma, Nivolumab, PD-1 inhibitörleri



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

KONUŞMACI ÖZETİ

NIEMANN PICK HASTALIĞI

Dr. Handan HAYDAROĞLU ŞAHİN

Gaziantep Üniversitesi Hematoloji BD, Gaziantep

Ölümcül kalıtsal bir metabolik hastalıktır. Sfingolipidoz adı verilen lizozomal lipid depo hastalıkları alt grubunda sınıflandırılır. Sfingomyelin, seramid ve fosforilkoline parçalayan Asit Sfingomyelinaz (ASM, sfingomyelin fosfodiesteraz) enziminde eksiklik veya gen mutasyonları vardır. Sfingomyelin, sekonder olarak kolesterolün ve glikosfingolipidlerin retikülo endotelial sistemde birikimi ile karakterizedir. Dalakta, karaciğerde, akciğerlerde, kemik iliğinde ve beyinde zararlı miktarlarda yağ birikimi ile karakterizedir. Otozomal Resesif kalıtım ile geçer. Aşkenazi yahudilerinde sık görülür. İnsidansı 100 000 doğumda 0.5-1'dir. İlk kez 1914 yılında Albert Niemann tarafından hepatosplenomegali, entelektüel ve motor fonksiyonlarda ilerleyici bozulma ile başvuran 18 aylık kız çocuğunda Niemann-Pick tip A olarak ilk kez bildirilmiştir. 1927 yılında Ludwig Pick tarafından ise hastalığın patofizyolojisi ve klinik bulguları tanımlanmıştır. 1961 yılında ise Crocker, başlangıç yaşı ve semptomların şiddetine göre hastalığın sınıflandırılmasını önermiştir. 1980' li yılların başında Farber, yüksek ve düşük miktarda sfingomyelin birikimi ile seyreden hastalık formlarını ayırmak için "Niemann-Pick tip I" ve "Niemann-Pick tip II" tanımlaması önermiştir. Dört tipi vardır: A, B, C1 ve C2. Tip A: Akut nöronopatik form, Tip B: Kronik visseral form ve Tip C1-2: Kronik nöropatik form olarak isimlendirilir.

Tip A: Akut nöronopatik form: En sık görülen formdur (yaklaşık vakaların %85'i). Sfingomyelinaz aktivitesi tama yakın azalmış yada hiç yoktur. Yaşamın ilk birkaç ayında etkilenen bireylerde belirgin HSM, abdominal distansiyon, beslenme güçlüğü ile presentasyon görülür. Entelektüel ve erken motor fonksiyonlarda ilerleyici kayıp, daha ileri evrelerde ise spastisite ve rijidite belirgindir. Maküler dejenerasyon, konvülsiyon görülebilir. SSS bulguları belirgindir (beyinde progresif sfingomyelin birikimi sonucu). Beyin dokusu atrofik; ganglion hücreleri şiş, sitoplazma soluk ve vakuollüdür. Membrana bağlı inklüzyon cisimleri mevcuttur. Cerebrum ve cerebellumda korteks kaybı, beyaz ve gri cevherde gliosis görülür. Leptomeninks ve perivasküler alanda yaygın köpük hücreleri görülür. Yaşamın ilk 2-3 yılı içerisinde nörogelişimsel gerileme artar ve fetal seyir gösterir.

Tip B: Kronik visseral form: Sfingomyelinaz aktivitesi tama yakın azalmış yada hiç yoktur. Klinik daha hafif, başlangıç yaşı daha ileridir. Erken çocukluk dönemi ya da adolosan dönemde başlar. HSM, karında distansiyon, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, kardiyovasküler bozukluk, maküler dejenerasyon bulguları ile başvurur. Pulmoner tutulum genelde erişkin dönemde görülür ve hafif formdadır; göğüs grafisinde difüz retiküler veya ince nodüler infiltrasyon şeklinde saptanır. Bazı vakalarda pulmoner tutulum şiddetlidir, yaşamı tehdit eden bronkopnömoniler görülebilir. Hastaların bir kısmı oksijen bağımlı bir klinik ile seyredebilir. Kor pulmonale geliştiği bildirilmiştir. Hepatositler, Kuppfer hücreleri ve safra kanalı epitelinde köpüksü hücreler görülür. HSM özellikle splenomegali en belirgin bulgudur; erken çocukluk döneminde belirgindir, ancak lineer büyüme arttıkça sıklıkla abdominal şişkinlik azalır. Ciddi düzeyde etkilenen vakalarda ise yaşamı tehdit eden siroz ve portal hipertansiyon görülebilir, splenektomi yaşamı tehdit edebilecek pulmoner hastalığın ilerlemesine neden olabileceği için mümkünse önerilmez. Birçok hastada Sfingomyelinaz eksikliği, Katepsin B'nin artmış ekspresyonuna ve karaciğer fibrosizine neden olur. Transaminazlarda hafif-belirgin artış ve hiperlipidemi (artmış trigliserid ve LDL, düşük HDL) sık laboratuvar bulguları arasındadır. Nörolojik semptomlar görülmez, zeka düzeyi normaldir.

Tip C: Kronik nöropatik form: Nadir görülen formdur. NPC1 ve NPC2 gen mutasyonu sonucu eksojen kolesterolün hücre içi transportunda bozulma ve lizozomda glikosfingolipid birikimi ile karakterizedir. Sfingomyelinaz enzim aktivitesi normal/normale yakındır; lizozomda glikosfingolipid birikimi sonrası enzim aktivitesinde sekonder azalma görülür. Erken çocukluk döneminde başlangıç sık, erişkin yaşa kadar her



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

yaşta görülebilir. Uzamış neonatal sarılık ile başvuru görülür. İlk iki yaşa kadar gelişim normaldir. İlimli HSM, vertikal supranükleer oftalmopleji, ilerleyici ataksi, distoni ve demans ile karakterizedir. SSS tutulumu bulguları geç ortaya çıkar ve yavaş ilerler. Ölüm yaşı değişkenlik gösterir, erişkin yaşa gelebilirler. Kemik iliğinde NP hücrelerine sıkça rastlanır.

Niemann Pick hücresi (KÖPÜKSÜ HÜCRE = FOAMY) 20-50 mikron çapında, bazen tek bazen birden çok nukleus içeren sitoplazması bol vakuollü yağ ile dolu hücre. Yağ boyaları ile pozitif reaksiyon gösterir. Hastalığın patofizyolojisinde Tip A ve B'de SMPD1 gen mutasyonu tanımlanmıştır. 11. kromozomda (11p15.1-p15.4) yer alan SMPD1 (sfingomyelin fosfodiesteraz-1) geni, hücre lipidlerini işleyen asit sfingomyelinaz üretimini kodlar. Sfmomyelinaz; sfingomyelinin seramide dönüşümünde rol oynar. Mutasyon lizozomal bir enzim olan sfingomyelinaz eksikliğine ve Sfmomyelin ve diğer lipidlerin anormal miktarda dokularda birikimine yol açar (monosit-makrofaj). Q292K, A359D, deltaR608 saptanan en sık mutasyonlardır. Tip C1 ve C2'de NPC1 veya NPC2 gen mutasyonu görülmektedir.

NPC1 geni, kolesterol ve diğer lipidlerin hücre içinde transportuna katılan bir protein üretimini; NPC2 geni, kolesterolü bağlayan ve hücre içi transportunu sağlayan bir (tamamen anlaşılmayan) protein üretimini kodlar ve Eksojen kolesterolün hücre içi transportunun düzenlenmesinde kritik rol oynarlar. Sonuç; kolesterolün hücre içi ve dışı transportunda rol oynayan lizozomal bir protein eksikliği ile sonuçlanır. Lizozom hücre zarında kolesterol ve glikosfingolipid birikimine neden olur. Tanı Tip A ve B'de kesin tanı; lenfosit veya fibroblastlarda enzim aktivitesinin ölçümüne dayanır. SMPD1 gen sekanslaması tanıyı doğrulamak için kullanılabilir; ancak ilk basamakta tercih edilmemelidir. Tip C tanısı, deri örneğinden elde edilen fibroblast kültüründe Sanger genetik sekanslama ile filipin boyama ve kolesterol esterleştirme analizleri gibi zaman alıcı ve maliyetli laboratuvar tekniklerine dayanır. Tedavi Tip A'da bulunmamaktadır. Kök Hücre Nakli bazı vakalarda uygulanmıştır; ancak hala deneysel aşamadır. Tip B'de Kemik iliği transplantasyonu, enzim replasman tedavisi ve gen replasman tedavisi laboratuvar ortamında denenmektedir. Niemann-Pick hastalığı Tip B hafif semptomlar ile seyreder ve yaşam beklentisi Tip A ile karşılaştırıldığında daha uzundur. Bazı komplikasyonlar gözlenmesine rağmen erişkin döneme kadar yaşayabilirler. Hafif ile orta derecede semptomları olan NP tip C hastalarında miglustat (Zavesca) bir seçenek olabilir.



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

YAZAR İNDEKSİ

Abdulkadir Baştürk.....	30,61,81,82,85,104,120	Elif Suyanı	11
Abdulkadir Karışmaz.....	11	Elif Yesilada.....	109,110
Abdullah Agit	137	Emin Kaya7,8,10,38,39,40,41,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,74,75,77,78,79,83,96,103,109,110,136	
Abdullah Karakuş	33	Emine Atmaca Güğül.....	118
Abdülkerim Yıldız	3,31,97,100	Emine Derya İster.....	86
Ahmet Sarıcı10,37,38,39,40,41,43,44,45,46,47,48,49,50,51,63,64,65,66,67,68,69,70,74,83,103,136		Emine Hidayet	72
Akif Selim Yavuz.....	91	Emine Kaplan Serin.....	86
Ali Doğan	96	Emine Korkmaz	5
Ali Kutlucan	120	Emine Kübra Dindar Demiray.....	73
Ali Ünal	17,126	Emine Melis Yücel	121
Alparslan Merdin.....	93,106,107,128,130	Ensar Özmen.....	113,114
Alper Yeniçeri.....	41,52,53,79,83	Erdal Kurtoğlu	102
Alperen Kızıklı	9	Erkam Sencar.....	3
Aşkı Vural.....	71	Fatma Aykaş.....	102
Atakan Tekinalp.....	30,134	Fatma Terzioğlu Şahin.....	68,69,70
Ayetullah Apak	43	Fevzi Altuntaş ..26,32,93,106,107,122,123,124,125,127,128,130	
Ayshe Slocum	37,38,39,40,43,44,47,48,49	Funda Ceran.....	23
Ayşe Kaya	87,89	Gamze Doğan	73
Ayşe Nur Tekin	134	Gamze Sancaktar	41,52,53,79,83
Ayşe Nuransoy Cengiz.....	78	Gonca Gulbay	20,109,110
Ayşe Temizel Taşlı	132	Gülbahar Saraç Ceylan	75
Ayşegül Tetik	34,93,106,107,128,130	Gülsüm Özet	23
Ayşenur Çırak	17	Güneş Yiğit.....	118
Aytaç Bülent Kuku.....	10	H. Mine Miskioğlu	73,87,89
Bahar Uncu Ulu ..28,93,106,107,122,123,124,127,128,130		Hacer Berna Afacan Öztürk.....	31,97,100
Baran Yusufoglu	98	Hacer Gözde Gül	7,8,39,54,55,56,57,58,59,60
Berna Bayır	62,86	Handan Haydaroğlu Şahin.....	9,115,117,121,138
Bilal Aygün	13	Harika Gozukara Bag	109,110
Buğra Sağlam	97	Hasan Esat Yıldırım.....	50,78,79
Burak Hasırcı	5	Hatice Kuş	118
Burçin Karşlı.....	115	Havva Nur Yıldırım	85
Bülent Eser	17,126	Hikmetullah Batgi.....	122,123,127
Büşra Ecer.....	82	Hörü Gazi.....	73
Cenk Sunu.....	111,113,114	İşıl İnanır.....	87
Ceyda Aslan.....	11	İbrahim Kılavuz.....	87
Çiğdem Banu Çetin	73	İbrahim Pınar	37,38,39
Çiğdem Pala Öztürk.....	31,97,100	İbrahim Yıldırım.....	132
Derviş Murat Akkurd.....	117,121	İdris İnce.....	98
Derya Selim Batur	25	İlhami Berber.....	71
Derya Şahin	26,93,106,107,122,123,124,127,128,130	İlhami Çelik	5
Dicle İskender ...93,106,107,122,123,124,125,127,128,130		İlknur Nizman Özen	102
Didar Yanardağ Açık.....	4	İpek Yönel Hindilerden	91
Dinç Süren	102	İrfan Kuku7,8,10,38,39,40,41,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,74,75,77,78,79,83,96,103,109,110,136	
Dursun Ali Sağlam.....	132	İsmet Aydoğdu	87,89
E. Bihter Eniseler.....	89		
Eda Özcan.....	125		
Elif Nur Karaoğlu	17		



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.

Kadir Oral	62	Ozan Salim	118
Kübra Güner	134	Ömer Ekinci.....	96
Leylagül Kaynar	17,126	Özcan Çeneli.....	30,134
Mehmet Ali Erkurt 7,8,10,20,38,39,40,43,44,45,46,47,48,4 9,50,51,54,55,56,57,58,59,60,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71, 72,74,75,77,78,79,86,96,103,109,110,136		Özcan Saygılı.....	132
Mehmet Ali Uçar	23	Özge Hatipoğlu.....	73
Mehmet Bakırtaş 32,93,106,107,122,123,124,125,127,128, 130		Özlem Canöz	17
Mehmet Çelik	102	Özlen Bektaş.....	25
Mehmet Dağlı	61,81,82,85,104,120	Pınar Cömert.....	31,97,100
Mehmet Doğan	93,128,130	Pınar Çakan.....	10
Mehmet Hanifi Kandemir.....	41,50,52,53,79,83	Rafet Eren	11
Mehmet Hilmi Doğu.....	11	Rauf Haznedar	3
Mehmet Sarıaydın.....	15	Rumeysa Kurt	111
Mehmet Sinan Dal ...	93,106,107,122,123,124,125,127,128,130	Salih Sertaç Durusoy	98,115,117,121
Mehmet Sönmez	25	Seda Yılmaz.....	30,134
Mehmet Veysi Deviren	37,38,39,40	Sedat Yıldız.....	10
Melih Aktan	91	Sedef Çakar.....	132
Meliha Nalçacı.....	91	Selahattin Çelik.....	44
Merih Kızıl Çakar....	93,106,107,122,123,124,125,127,128,130	Semih Başçı 93,106,107,122,123,124,125,127,128,130	
Merve Sarı	63,136	Senem Maral.....	31,97,100
Mesude Falay.....	23	Serap Bostancı	62
Mesut Göçer.....	102	Serdal Korkmaz	5,21
Mesut Tıǧlıođlu	97	Serhat Çelik	17,126
Metin Bağcı	61,81,82,85,104,120	Sevtap Karaman.....	75,77,78
Murat Albayrak.....	23,31,97,100	Sibel Kırtlar	118
Murat Sarıkoç	5	Simten Dağdaş	23
Musa Ak.....	37,38,40	Sinan Demirciođlu.....	14
Mustafa Akdeniz.....	5	Şermin Altındal.....	11
Mustafa Çetin	126	Taha Bahsi	125
Mustafa Merter	8	Tahir Darçın 93,106,107,122,123,124,127,128,130,133	
Mustafa Özgül	7,8,45,54,55,71,72,77,136	Tarık Onur Tiryaki.....	91
Naim Ata.....	5,21	Toktamış Savaş	115
Nalan Neşe.....	87	Tuba Hacibekirođlu	111,113,114
Narin Yıldırım Doğan.....	96,139	Tuba Yıldırım.....	126
Nergiz Erkut.....	25	Tuğçe Nur Yiğenođlu 22,93,106,107,122,123,124,127,128,130	
Nermin Kendi Beğendi.....	92	Ummuhan Çoban Atıcı	61
Nevin A. Aslan.....	98	Utku İltar.....	102
Nurbüke Şarkışla	132	Vahap Okan.....	98,115,117,121
Nurgül Özcan.....	93,125,128	Vedat Aslan	102
Nurhan Bilen.....	15	Yasin Kalpakçı.....	111,113,114
O. Alphan Küpesiz.....	118	Zehra Beştepe Dursun.....	5
Onur Selçuk Yiğit	45,46,47,48	Zeliha Aksoy.....	118
Orhan Büyükbefeci	115	Zeynep Tuğba Güven.....	17,126
Osman Akıdan	25		
Osman Şahin.....	23,31,100		
Osman Yokuş	11		



II. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

7-9 Şubat 2019, Concorde Luxury Resort, Bafra - K.K.T.C.