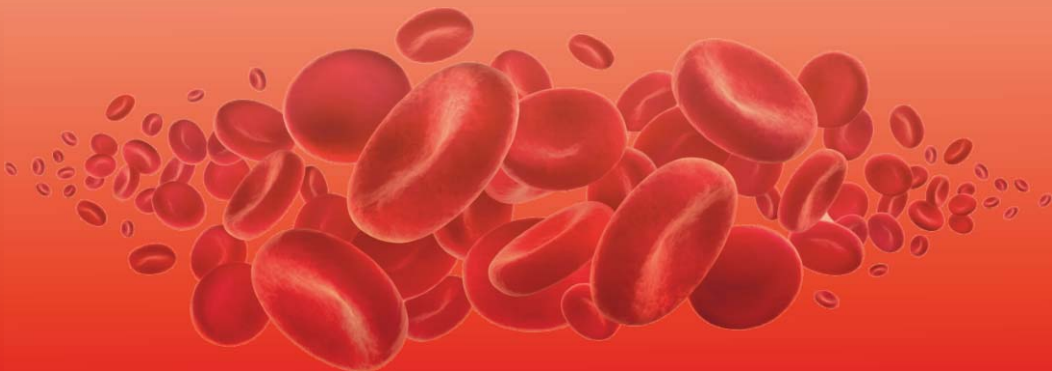


2. HEMATOLOJİK ONKOLOJİ KONGRESİ

www.hodkongre.org

Bildiri Kitabı

09-13 Eylül 2015 - KAYA ARTEMİS HOTEL - K.K.T.C.





Hematolojik Onkoloji Derneđi

www.hod.org.tr

SÖZEL SUNUMLARI

NODÜLER LENFOSİT BASKIN HODGKİN LENFOMA; TÜRKİYE VERİLERİ

¹Ali İhsan GEMİCİ, ²İsmet AYDOĞDU, ³Hatice TERZİ, ³Mehmet ŞENCAN, ⁴Ali Hakan KAYA, ⁴Mehmet Sinan DAL, ⁵Meltem Olga AKAY, ⁶Mehmet Hilmi DOĞU, ⁷Orhan AYYILDIZ, ⁸Fahri ŞAHİN, ⁹Gülsüm Emel PAMUK, ¹⁰Gülsüm Akgün ÇAĞLIYAN, ¹¹Mehmet YILMAZ, ¹²Zafer GÖKGÖZ, ¹³Yusuf BİLEN, ¹⁴Cengiz DEMİR, ¹⁵Serdal KORKMAZ, ¹⁶Hakan İsmail SARI, ¹⁷Bülent ESER, ⁴Fevzi ALTUNTAŞ.

¹Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

²Celal Bayar Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

³Cumhuriyet Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Sivas, Türkiye

⁴Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

⁵Osmangazi Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

⁶İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁷Dicle Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

⁸Ege Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

⁹Trakya Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, Türkiye

¹⁰Denizli Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Denizli, Türkiye

¹¹Gaziantep Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

¹²Ordu Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ordu, Türkiye

¹³Atatürk Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Erzurum, Türkiye

¹⁴Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van, Türkiye

¹⁵Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye

¹⁶Pamukkale Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

¹⁷Erciyes Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

AMAÇ: Nodüler lenfosit baskın Hodgkin Lenfoma (NLBHL), klasik Hodgkin Lenfoma (HL) tiplerinden ayrı patolojik özellikleri bulunan ve tüm HL'ların %5'ini oluşturan bir hastalıktır. Hastalık diğer HL tiplerinden CD20 eksprese etmesiyle ayrılır. Genel olarak saldırgan bir seyir göstermeyen hastalığın, sıklıkla çevresel lenf bezi büyümesi dışında bulgusu olmayabilir. Ülkemizde NLPHL hakkında yapılmış geniş kapsamlı bir çalışma bulunmamaktadır. Bu nedenle nadir görülen bu hastalığın klinik özellikleri, tedavisi ve takipleri konusunda ülkemizin verilerini sunmak istedik.

YÖNTEM VE GEREÇLER: Çalışmaya 17 merkezden 2006-2014 tarihleri arasında NLPHL tanısı almış 36 hasta dâhil edilmiştir. Tanı anında hastaların demografik verileri, evre, IPS skoru, tutulu alanlar, laboratuvar değerleri kaydedilmiş ve veriler istatistiki olarak raporlanmıştır (tablo 1).

BULGULAR: Hastaların 22'si (%61,1) erkek, 14'ü (%38,9) kadın ve yaş ortalaması 39,4 (median) bulundu. On (%33) hasta evre 1, 14 (%38) hasta evre 2, 10 (%33) hasta evre 3 ve 2 (%5) hasta tanı anında evre 4 olarak saptandı. Üç hastada kemik iliği tutulumu ve altı hastada ise ektranodal tutulum vardı. 15 hastada B semptomları mevcuttu. Çalışmamızda iki hastada tanı anında anemi (Hb<10,5 gr/dl), üç hastada hipoalbuminemi (<3,5 g/dl), yedi hastada lenfopeni (<1500 /µL) ve altı hastada sedimantasyon yüksekliği saptandı. Ortalama takip süresi 38 ay (6-104 ay) olarak saptandı. 32 hasta sistemik kemoterapi (ABVD) alırken 4 hasta sadece radyoterapi ile tedavi edildi. Toplamda 13 hastaya kemoterapiye ek olarak radyoterapi uygulandı. Beş hastada izlemde nüks gelişti ve bu hastalardan üçüne DHAP diğer iki hastaya da Rituksimab içeren ABVD kemoterapisi verildi ve tüm hastalarda tam yanıt alındı. Nüks gelişen ve ikinci sıra kemoterapi alan hastalardan bir tanesinde anemi, hipoalbuminemi, lenfopeni ve B semptomu gibi kötü prognostik göstergeler mevcutken iki hastada sedimantasyon yüksekliği ve bir hastada kemik iliği tutulumu saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR: Literatürde rituksimab tedavisi ile iyi sonuçlar alındığı bildirilmiş ancak hastalığın ilk sıra kemoterapiye yanıtının yüksek oranlarda olması nedeniyle ileri evre ve tekrarlama durumunda kullanılması önerilmiştir. Hastalarımızın hepsi yaşamaktadır. Ortalama nüksüz sağ kalım 88 ay ve 5 yıllık hastalıksız sağ kalım % 76 bulunmuştur. Bu sonuçlar literatür ile benzerlik göstermektedir. Bu nedenle hastalık bizim serimizde yayınlanmış verilere göre iyi seyirli görülmektedir.

Tablo 1. Çalışma popülasyonunun demografik verileri

Özellikler	Hasta sayısı	%
Cinsiyet		
Kadın	14	38.9
Erkek	22	61.1
Risk Faktörleri		
B Semptomları	15	41.7

Bulky Kitle	2	5.6
Mediastinal Bulky Kitle	1	2.8
Kemik İliği Tutulumu	3	8.3
Ekstranodal Tutulum	6	16.7
Splenomegali	2	5.6
Kemoterapi		
İlk Sıra Kemoterapi (ABVD)	32	88.8
İlk Sıra Kemoterapiye Yanıt	31	86.1
İkinci Sıra Kemoterapi (DHAP)	4	11.1
İkinci Sıra Kemoterapi (R+ABVD)	2	5.6
Radyoterapi	13	36.1
Otolog Kök Hücre Nakli	0	0
Evre		
Evre I	10	33.3
Evre II	14	38.8
Evre III	10	33.3
Evre IV	2	5.5

KAYNAKLAR

1. Diehl V, Sextro M, Franklin J, et al. Clinical presentation, course, and prognostic factors in lymphocyte-predominant Hodgkin's disease and lymphocyte-rich classical Hodgkin's disease: report from the European Task Force on Lymphoma Project on Lymphocyte-Predominant Hodgkin's Disease. J Clin Oncol. 1999;17(3): 776-783.
2. Nogov'a L, Reineke T, Brillant C, et al; German Hodgkin Study Group. Lymphocyte-predominant and classical Hodgkin's lymphoma: a comprehensive analysis from the German Hodgkin Study Group. J Clin Oncol. 2008;26(3): 434-439.
3. Al-Mansour M, Connors JM, Gascoyne RD, Skinnider B, Savage KJ. Transformation to aggressive lymphoma in nodular lymphocytetpredominant Hodgkin's lymphoma. J Clin Oncol. 2010;28(5):793-799.

4. Advani RH, Horning SJ, Hoppe RT, et al. Mature results of a phase II study of rituximab therapy for nodular lymphocyte predominant Hodgkin lymphoma. *J Clin Oncol.* 2013. In press.
5. Feugier P, Labouyrie E, Djeridane M, et al. Comparison of initial characteristics and long-term outcome of patients with lymphocyte-predominant Hodgkin lymphoma and classical Hodgkin lymphoma at clinical stages IA and IIA prospectively treated by brief anthracycline-based chemotherapies plus extended high-dose irradiation. *Blood.* 2004;104(9):2675-2681.
6. Porrata LF, Ristow K, Habermann TM, et al. Peripheral blood lymphocyte/monocyte ratio at diagnosis and survival in nodular lymphocytepredominant Hodgkin lymphoma. *Br J Haematol.* 2012;157(3):321-330.
7. Canellos GP, Mauch P. What is the appropriate systemic chemotherapy for lymphocytepredominant Hodgkin's lymphoma? *J Clin Oncol.* 2010;28(1):e8.
8. Fanale MA, Lai C-M, McLaughlin P, et al. Outcomes of Nodular Lymphocyte Predominant Hodgkin's Lymphoma (NLPHL) Patients Treated with R-CHOP. *ASH Annual Meeting Abstracts.* 2010;116(21):2812.
9. Eichenauer DA, Fuchs M, Pluetschow A, et al. Phase 2 study of rituximab in newly diagnosed stage IA nodular lymphocyte-predominant Hodgkin lymphoma: a report from the German Hodgkin Study Group. *Blood.* 2011;118(16): 4363-4365.
10. Eichenauer DA, Engert A, Dreyling M. ESMO Guidelines Working Group. Hodgkin's lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2011;22(Suppl 6):Svi55–Svi58.

JENERİK İMATİNİB FORMÜLASYONLARI YENİ TANI ALMIŞ KRONİK FAZ KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ HASTALARINDA ORJİNAL İMATİNİB FORMÜLASYONU İLE BENZER ETKİ GÖSTERMEKTEDİR

Ömür Gökmen Sevindik, Ayşegül Karaman, Şerife Medeni Solmaz, İnci Alacacioğlu, Güner Hayri Özsan, Fatih Demirkan

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç

Tirozin kinaz inhibitörleri kronik miyeloid lösemi (KML) tedavisinin temel taşlarıdır. Yakın dönemde ülkemizde dört adet farklı jenerik Imatinib formülasyonu kullanıma sunulmuştur. Bütün bu ajanlar halihazırda orijinal Imatinib formülasyonuna kıyasla fiyat avantajına sahiptir. Kutu başına ortalama fiyat farkı 300-350 türk lirasını bulabilmektedir. Çalışmamızda kronik faz KML tanısı almış olan hastalarda kullanıma sunulan jenerik Imatinib formülasyonlarının “tedavi başlangıcında” kullanımının etkinliği ve güvenilirliğini orijinal Imatinib formülasyonu ile kıyaslamayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Çalışmaya Temmuz 2011 ve Mart 2013 tarihleri arasında merkezimizde tanı almış 35 kronik faz KML hastası dahil edildi. 21 hastanın tedavisine orijinal Imatinib formülasyonu ile 14 hastanın tedavisine ise jenerik Imatinib formülasyonları ile başlanılmıştı. Başlangıç dozu her iki grupta da 400 mg / gün'dü. Hastaların demografik verileri, risk skorları, yan etki ve imatinib yanıtları kaydedilerek; hematolojik, sitogenetik ve moleküler yanıt durumları ve gelişen yan etkiler kıyaslandı.

Bulgular

Hastaların medyan yaşı 52 (18-81) idi. Yaş, cinsiyet, Sokal ve Eutos risk skorları açısından jenerik (Grup A) ve orijinal (Grup B) Imatinib formülasyonu grupları arasında anlamlı bir fark mevcut değildi. Medyan takip süresi Grup A için 13,5 (10-33) ay, Grup B için 26 (10-36) aydı ($p = 0,013$). Bütün hastalarda 3. ayda tam hematolojik yanıt elde edilebilmişti. 6. ayda elde edilebilen tam sitogenetik yanıt oranları Grup A için %57,1 ve Grup B için % 52,6 idi ($p = 0,530$). Yine 6. Ayda elde edilebilen major moleküler yanıt oranları Grup A için % 35,7 ve Grup B için % 31,6 idi ($p = 0,721$). Grup A'daki 2 hastada ve Grup B'deki 3 hastada direnç nedeni ile 2. kuşak tirozin kinaz inhibitörlerine geçilmişti ($p = 0,679$). Birleşik hematolojik ve hematolojik olmayan yan etki oranları her iki grup arasında benzerdi (Grup A için % 28,6, Grup B için % 33,3, $p = 0,543$).

Tartışma ve Sonular

Jenerik Imatinib formlasyonlarının etkinlięi ve tolere edilebilirlięi ile ilgili literatr kısıtlıdır.

alıřmamızda kendi kronik faz KML hasta grubumuzda, yeteri kadar uzun bir takip sresinde, tedavi bařlangıcından itibaren kullanılan jenerik formlasyonların en az orijinal formlasyonlar kadar etkin ve gvenilir olduęunu ortaya koyabildik. alıřmamızın bu doęrultuda kısıtlı literature katkı saęlayacaęını dřnmekteyiz.

SUBKUTAN AZASİTİDİNE UYGULAMASININ YAN ETKİLERİNİ ÖNLEMEDE KONDROİTİN SÜLFATIN ETKİNLİĞİ

Tülay Tolga, Ali İhsan Gemici, İsmet Aydoğdu, Mine Miskioğlu
CBÜ Tıp Fakültesi, Hematoloji BD, Manisa

AMAÇ: Hematolojik kanserlerde subkutan olarak uygulanan azasitidine tedavisi sonrasında hastaların %77’de tedavi sürecinde uygulama zorluklarına neden olan enjeksiyon yeri ilişkili deri reaksiyonları görülebilmektedir. Bu lezyonların tedavisinde antihistaminik, steroid ve antiinflamatuvar ilaçlar kullanılabilmektedir. Biz bu gözlemimizde enjeksiyon yerinde görülen cilt reaksiyonlarını tanımladık ve enjeksiyon bölgesine kondroitin sülfat etken maddeli (hirudoid) kremin uygulanması ile ilgili sonuçları bildirdik.

YÖNTEM GEREÇLER; Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji kliniğinde myelodisplastik sendrom (MDS), akut miyeloblastik lösemi (AML) tanısı ile azasitidine tedavisi alan hastalar değerlendirildi. Hastaların özellikleri, laboratuvar değerleri ve azasitidine ile oluşan cilt reaksiyonları hirudoid öncesi –sonrası olmak üzere retrospektif olarak incelendi. Hastalara, birinci kür subkutan azasitidine tedavileri sırasında herhangi bir ek ilaç desteği verilmeden yedi gün boyunca oluşan cilt reaksiyonları gözlemlendi. Aynı hastaların ikinci kür tedavileri sırasında hirudoid kremi topikal sürülerek deri rengi, kabarıklığı ve lezyon boyutu üzerine etkileri ölçüldü.

BULGULAR; Olguların dördü erkek (%66.7), ikisi kadın (%33.3) olup medyan yaş 66 (57-76) idi. Hastaların dördü AML, ikisi MDS idi. Hastalarda ilaçsız tedavi sırasında birinci günden yedinci güne doğru cilt reaksiyonlarının çeşitliliğinde ve şiddetinde artma izlenirken, dördüncü günden sonra lokal yan etkiler nedeniyle uygulama yeri olarak göbek çevresine geçildi. Yedi gün boyunca izlem sırasında hastalarda en sık görülen lokal reaksiyonların ortalama sıklığı sırasıyla ağrı : %59, endurasyon: %71, eritem: %68, ısı artışı: %54, ekimoz: %83, kaşıntı: %38 olarak tespit edildi. Ortalama lezyon çaplarının tedavinin başlangıcında 3.6x2.1 cm iken, tedavi sonunda ortalama 5.1x 3.5 cm’e ulaştığı görüldü. Hastaların ikinci azasitidine tedavileri sırasında her ilaç uygulaması sonrasında lokal olarak hirudoid adlı krem sürüldü ve yedi gün boyunca izlendi İlk iki gün herhangi bir yan etki gözlenmedi. Üçüncü ve dördüncü günlerde sadece hastaların birinde ekimoz, ağrı, endurasyon ve ısı artışı, iki hastada ise eritem saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR: Hematolojik kanserlerin tedavisinde subkutan azasitidine uygulamasının yineleyen dozları sırasında enjeksiyon yeriyle ilişkili oluşan cilt reaksiyonlarının hastaların hayat kalitesini etkilediği ve bu nedenle tedavilerinde zorluklara yol açtığını gözlemledik. Literatürde ise nadir de olsa mortal seyreden cilt reaksiyonları tanımlanmıştır. Bu çalışmada azasitidine uygulama bölgesine sürülen hirudoid adlı kremin bu yan etkilerin görülme sıklığını ve şiddetini belirgin azalttığını, hastaların zorlu tedavi sürecinde hayat kalitesini olumlu yönde etkilediğini saptadık.



Hematolojik Onkoloji Derneđi

www.hod.org.tr

POSTER SUNUMLARI

KML ve AML hücre kültürü hücreleri üzerine bortezomib ile kombine ve tek başına non-selektif COX İnhibitörü indometazin ile selektif COX-2 inhibitörü NS-398 uygulanmasının hücre proliferasyonuna etkisi

¹Ahmet Altun, ²Hatice TERZİ, ³Tunahan UNCU ³A. Kerim TÜRESİN, ¹M. Mücahit ÇİÇEK, ³Gülşah ALTUN, ²Mehmet ŞENCAN

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Farmakoloji A.D. Sivas

²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji B.D. Sivas

³Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları A.D. Sivas

Giriş: Lösemiler, hemapoetik kan hücrelerinin malign dönüşümü sonucu gelişir. Akut Miyeloid Lösemi (AML), olgunlaşmamış myeloid dizi elemanlarının malign proliferasyonudur. Kronik miyeloid lösemi (KML), Philadelphia kromozomu taşıyan klonal bir hematopoetik pluripotent kök hücre hastalığıdır.

Amaç: Cyclooxygenase 2 (COX-2) nin, bir çok solid tümörde kanser büyümesini aktif olarak desteklediğine dair çalışmalar bulunmaktadır. Ancak hematolojik kanserlerde COX-2 ekspresyonu ve etkisi halen bilinmemektedir. Diğer hematolojik malignitelerde COX-2 ekspresyonuna dair çalışmalar bulunmasına rağmen lösemiye dair veri bulunmamaktadır. COX-2 eksprese eden lösemi hücrelerinin terapötik hedef olma ihtimali yüksektir. Bu çalışmada hematolojik malignansilerden KML ve AML hücre hattına non-selektif COX İnhibitörü indometazin ile selektif COX-2 inhibitörü NS-398'in verilmesinin sitotoksik etkilerinin in-vitrokarşılaştırılmasını amaçlandı.

Materyal ve metod:Çalışmada non-selektif COX İnhibitörü indometazin ile selektif COX-2 inhibitörü NS-398, Kasumi-1 AML hücre hattı ve K562 KML hücre hattı üzerindeki sitotoksik etkileri ve inhibitör konsantrasyon 50 (IC50) değerleri XTT testi ile değerlendirildi.

Bulgular:Bortezomibin tek başına uygulanması AML Kasumi hücre hattında zamana ve konsantrasyona bağımlı güçlü bir sitotoksik etki meydana getirirken, KML K-562 hücreleri üzerinde herhangi bir sitotoksik etki meydana getirmedi. Ayrıca hem NS-398'in (Selektif COX2 inh) hem de indometazinin (non-selektif COX inh) AML ve KML hücre hatlarında sitotoksik etki meydana getirdiği ve ilaçların bu sitotoksik etkileri arasında anlamlı bir fark olmadığı gözlemlendi. AML hücre hattında bortezomib NS-398 ve indometazinle kombine

kullanıldığı zaman hem NS-398'in hem de indometazinin bortezomibin etkisini artırdığı ve bu artışın indometazin kombinasyonunda daha güçlü bir şekilde meydana gelmesine rağmen aralarında istatistiksel bir fark olmadığı gözlemlendi.

Sonuç: Bortezomib KML'de olmasa da AML'de etkin alternatif bir tedavi ajanı olarak kullanılabilir. Ayrıca COX inhibitörleri ile birlikte kullanılarak daha düşük konsantrasyonlarda yüksek sitotoksik etkinlikler elde edilebilir. Bu durum bortezomibin daha düşük dozlarda kullanımına imkan sağlayarak olası organ ve doku hasarlarının önüne geçecektir. İlerleyen yıllarda bortezomibin AML tedavisine, COX inhibitörlerinin ise hem AML hemde KML konvensiyonel tedavilerine ilave edilebileceği kanısına vardık. Ancak bunun için daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

YÜKSEK RİSKLİ FEBRİL NÖTROPENİ TEDAVİSİNDE ANTİBİYOTİK TEDAVİSİ ERKEN DÖNEMDE KESİLEBİLİR Mİ? TEK MERKEZ DENEYİMİ - ÖN SONUÇLAR

Ali Hakan Kaya¹, Emre Tekgündüz¹, Hikmetullah Batgi¹, Filiz Bekdemir¹, Mehmet Sinan Dal¹, Dicle İskender¹, Seval Akpınar¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Bahar Uncu Ulu¹, Fevzi Altuntaş¹

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Hematopoyetik kök hücre nakli (HKHN) seyrinde enfeksiyonlar en önemli ölüm nedenlerinden biridir. ECIL-4 rehberinde öneri olarak, hemodinamik açıdan stabil olan, 48 saat veya daha uzun süre afebril izlenmiş, 72 saat IV ampirik geniş spektrumlu antibiyotik uygulanmış, kültür negatif ve enfeksiyon odağı saptanmamış FEN hastalarında ampirik antibiyotik tedavinin sonlandırılabilceği vurgulanmıştır. Bu çalışmada kemik iliği nakil ünitemizde allogeneik veya otolog HKHN yapılan hastalarda uygulanan febril nötropeni (FEN) protokolü çerçevesinde ECIL-4 rehberindeki bu öneri doğrultusunda yukarıda tanımlanan kriterleri dolduran ve ampirik antibiyotik tedavisi kesilen hastaların ön sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Haziran 2014 - Ocak 2015 tarihleri arasındaki 8 aylık dönemde Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kemik İliği Nakil Ünitesi'nde allogenik veya otolog HKHN yapılan hastalarda gelişen FEN atakları geriye dönük olarak incelendi. Tüm hastalara tek tip protokol çerçevesinde ECIL-4 rehberine uygun olarak ampirik yaklaşımda eskalasyon veya deeskalasyon stratejileri uygulandı.

BULGULAR: Çalışma sürecinde 53 hastada 72 FEN atağı değerlendirildi. Toplam 15 hastada üreme ya da odak saptanmadı ve nedeni bilinmeyen ateş olarak kabul edildi. Bu 15 hastada ampirik antibiyotik tedavisi ECIL 4 klavuzunda önerildiği gibi 72 saat sonra kesildi. Bu olguların yalnız dördünde (%27) ikinci bir FEN atağı gözlemlendi. Erken dönemde antibiyotik kesilen bu hasta grubunda enfeksiyon ilişkili ölüm gözlenmedi.

SONUÇ: FEN, HKHN'de multidisipliner acil tedavi yaklaşımı gerektiren bir durumdur. Yüksek riskli FEN olgularında nedeni bilinmeyen ateş olarak kabul edilen grupta ampirik antibiyotik tedavisinin ne zaman kesilebileceği halen bir tartışma konusudur. Uzun süreli ampirik olarak kullanılan antibiyotiklerin toksik etkisi yanında konunun mali boyutu da ciddi bir sorundur. Bizim çalışmamızda enfeksiyon ilişkili ölüm gözlenmemesi, bu stratejinin uygulanabilirliğini desteklese de, kesin yargıda bulunmak için daha fazla hasta sayısının dahil edildiği çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

ALLOJENİK DONÖR KÖK HÜCRELERİNDEN DENDRİTİK HÜCRE ÜRETİLMESİ: TERAPÖTİK KANSER AŞISI

Prof.Dr.Ali Ünal, Dr.Ayşe Birekul, Dr.Esen Karakuş, Dr.M.Çağrı Ünal

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kemal Dedeman Hematoloji – Onkoloji Hastanesi

Tümör İmmünoterapi; Kanser tedavisinde, yıllardır standart tedaviler yanında uygulanmaya çalışılan bir immünoterapi yöntemidir. Organizmanın kanser ile mücadelesinde en önemli görev alan iki hücre grubu, T Lenfositler ve Antijen sunan hücrelerdir (Dendritik Hücreler). Kanser hücresinin, normal hücre yapısına çok benzer olması, savunma hücreleri olan T Lenfositlerden kaçışın en önemli nedenidir. Kanser hücrelerine karşı T Lenfositlerin uyarılması ve güçlendirilmesi, tedavinin en önemli kısmını oluşturmaktadır. Tümör İmmünoterapi; Aktif İmmünoterapi, Pasif Aşılama ve İmmünomodülatör tedavi yöntemlerini kapsamaktadır.

Aktif İmmünoterapi: hastanın immün sisteminin, tümör ilişkili antijenleri daha iyi tanımasını, güçlendirilmesini ve malin hücreleri elimine etmesini sağlar. Aktif İmmünoterapi; Yıllar süren deneysel araştırmalardan sonra, 1990 yılından itibaren, klinik pratikte yerini almıştır. Öncelikle Otolog kök hücrelerden üretilen tümör aşılı uygulanmaya başlanmış, ancak, bu hücreler kendi kanser hücrelerine karşı yeterli immün cevabı oluşturamamıştır. Kardeş donör'ün (Allojenik) T Lenfositleri ve Dendritik hücreleri kullanılarak yapılan immünoterapi yöntemlerinin daha etkili olacağı düşünülmektedir. Biz, bu amaçla, daha önce yaptığımız Otolog Dendritik hücre uygulamalarını, Allojenik kök hücre kaynaklı olarak uygulamayı planladık.

Materyal ve Metod: Allojenik kaynaklı Dendritik hücre üretilmesi için akut lösemili hastalardan alınan kan örneklerinden lösemi kök hücreleri izole edilerek tümör lizatı hazırlandı. Allojenik Kök Hücre Nakli için Kardeş donörden aferez yöntemi ile elde edilen Kök Hücre ve Mononükleer hücreler (1×10^6 /Kg) tümör aşısı üretilmek üzere ayrıldı. Hastadan alınan lösemi kök hücre lizatı ve kardeş donörden alınan mononükleer hücrelerin bulunduğu kültür ortamına; Dendritik Hücreye dönüşüm için GM-CSF ve IL4 eklendi.

GMP Şartlarında, Kültüre edilen hücrelerden, 48, 72 ve 96 saatler de örnekler alınarak Flow Sitometri ile CD80, 83, 86 Dendritik Hücre yüzey markerları çalışıldı. Dendritik hücreye dönüşüm, İmmatür ve Matür Dendritik hücre oran ve sayıları değerlendirildi.

Bulgular:

Kültür öncesi, Allojenik Hematopoetik kök hücre grubunun içerisinde yer alan % 27 oranındaki Mononükleer Hücrelerin GMP şartlarında yapılan Kültür sonrası, 72, 96 ve 120. saatlerde % 88'nin Dendritik Hücreye dönüştüğü tespit edildi. Kültüre edilen ürün içerisindeki Dendritik Hücre oranının % 24 olduğu tespit edildi. Kültür öncesi belirlenen Mononükleer Hücrelerin, 96 saat kültür sonrası % 88'nin Matür Dendritik Hücreye dönüştüğü gözlemlendi.

Sonuç Olarak;

Kanserli hastalarda, standart yöntemler ile tümör yükü azaltıldıktan sonra, uygulanacak aktif tümör aşısı ile minimal rezidüel hastalık ortadan kaldırılabilir. GMP Şartlarında, +37° de CO² ortamda üretilcek Allojenik Dendritik Hücreler, Tümör İmmünoterapide kullanılabilir. Kanser Hücrelerinin yerine, Kanser Kök Hücrelerine karşı üretilcek Dendritik Hücrelerin kullanılması ile Tümör İmmünoterapide daha etkili bir yöntem uygulanmış olacaktır. Kanserli hastalarda, Otolog tümör aşısı yerine, Allojenik kardeş donörden elde edilen tümör aşısının daha etkili olacağı kanaatindeyiz.

Kronik Lenfositik Lösemili Hastalarda Tiroid Bezi Hastalıklarının Sıklığı

Anıl Tombak¹, Mehmet Ali Uçar¹, Aydan Akdeniz¹, Naci Tiftik¹, Mehmet Ali Sungur²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları-Hematoloji BD

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik ABD

Amaç: Kronik lenfositik lösemi'de (KLL) immün anemi ve trombositopeni gibi otoimmün komplikasyonların sıklığı artmıştır. Ancak, tiroid hastalıkları da dahil, hematolojik olmayan immün bozukluklarla ilişkisini gösteren bir epidemiyolojik çalışma, literatürde yer almamaktadır. Çalışmamızda; KLL'de tiroid hastalıkları varlığının, özelliklerinin ve sıklığının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: KLL hastaların; demografik verileri, Rai-evreleri, tiroid fonksiyon testleri, tiroid otoantikörleri (anti-tiroglobulin [anti-TG], anti-tiroid peroksidaz [anti-TPO]), tiroid ultrasonografileri (USG) ve sintigrafileri ile saptanan tiroid hastalıkları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya, 100 KLL hastası dahil edildi (65 erkek, 35 kadın; ortalama yaş 62,9±10,4). Serbest T3 (sT3), vakaların 96'sında (%96) normal referans aralıkta, 2'sinde (%2) düşük, 2'sinde (%2) yüksek düzeyde; serbest T4 (sT4), 89'unda (%89) normal aralıkta, 7'sinde (%7) düşük, 4'ünde (%4) yüksek düzeyde saptandı. TSH; 90 vakada (%90) normal aralıkta saptanırken, 7'sinde (%7) düşük, 3'ünde (%3) yüksek bulundu. Hastaların 10'unda (%11,8) anti-TPO, 18'inde (%21,2) anti-TG pozitif. USG; vakaların 36'sında normal, 21'inde multinodüler guatr (MNG), 20'sinde kronik tiroidit, 10'unda tiroidit zemininde MNG, 8'inde uninodüler guatr (UNG), 4'ünde tiroidit zemininde UNG, 1'inde diffüz guatr olarak raporlandı. Hipertiroidi nedeniyle sintigrafisi yapılan 6 olgunun 3'ünde toksik adenom, 2'sinde toksik MNG, 1'inde tiroidit saptandı. Tetkiklerin değerlendirilmesi sonucunda; vakaların 33'ünde tiroid hastalığı saptanmazken (%33), 25'inde MNG (%25), 12'sinde USG bulgularına göre tiroidit (%12), 11'inde uninodüler guatr (%11), 9'unda Hashimoto tiroiditi (%9), 3'ünde toksik MNG (%3), 3'ünde subklinik hipertiroidi (%3), 1'er vakada subklinik hipotiroidi (%1), lenfositik tiroidit (%1), toksik UNG (%1) ve ötiroid hasta sendromu (%1) saptandı. Vakalar; hastalık evresine göre Rai-evre 0-I-II (n=80) ve Rai-evre III-IV (n=20) olarak, yaşlarına göre de <65 (n=56) ve ≥65 yaş (n=44) olarak 2 gruba ayrıldı. Her 2 evre grubunda ve her 2 cinsiyette anti-TG (p=0,507, p=0,223, sırayla) ve anti-TPO pozitifliğinin (p=0,999, p=0,167, sırayla) benzer oranlarda olduğu bulundu. Anti-TPO pozitifliği yaş grupları arasında istatistikî farklılık gösteriyordu; <65 yaşta 3 hastada pozitifken, ≥65 yaşta 7 hastada pozitif (p=0,049). Anti-TRG; <65 yaşta 7 hastada pozitifken, ≥65 yaş grubunda 11 hastada pozitif (p=0,053). Tiroid fonksiyon testleri; evre, yaş ve cinsiyetlere göre farklılık göstermiyordu.

Tartışma ve Sonuçlar: Çalışmamızda, KLL'de tüm sebeplerle ilişkili hipotiroidi ve hipertiroidi sıklığının, genel popülasyona göre artmadığını, ancak Hashimoto tiroiditi sıklığının arttığını gördük (genel popülasyonda sıklığı %2-5). Anti-TG pozitifliğinin de genel popülasyona göre artmış olduğunu saptadık (genel popülasyonda pozitiflik oranı %5-20). Aynı zamanda, her 2 antikorun pozitiflik oranı ileri yaşla artmaktadır. Sonuç olarak, özellikle yaşlı KLL hastaları, evreden ve cinsiyetten bağımsız olarak, Hashimoto tiroiditi başta olmak üzere tiroid hastalıkları açısından tetkik edilmelidir.

GÜNLÜK PRATİKTE ERİŞKİN ALL OLGULARINDA ALLOGENEİK HEMATOPOYETİK KÖK HÜCRE NAKLİ: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Emre Tekgündüz¹, Leylagül Kaynar², Hakan Göker³, Ali Hakan Kaya¹, EsraErmış Turak², Eylem Eliaçık³, Ömür Kayıkcı¹, Mustafa Çetin², Yahya Büyükaşık³, Bülent Eser², Fevzi Altuntaş^{1, 4}

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara-Türkiye

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri-Türkiye

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara-Türkiye

⁴Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara-Türkiye

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağı ile kıyaslandığında erişkin akut lenfoblastik lösemi (ALL) olgularının prognozu kötüdür. Bu durum allogeneik hematopoyetik kök hücre nakli (allo-HKHN) sonuçlarına da yansımaktadır. Burada çalışma kapsamında tedavi edilmeyen, ALL tanısı ile allo-HKHN uygulanmış hastaların sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOD: Mayıs 2003-Şubat 2015 tarihlerinde 3 farklı merkezde ALL tanısı ile allo-HKHN uygulanan tüm ardışık hastaların kayıtları geriye dönük olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya 205 hasta (erkek: 122; kadın: 83) dahil edildi. Hastaların medyan yaşının 28 (18-59) olduğu görüldü. Tanı sırasında 169 hastada risk grubu değerlendirmesi sonucuna ulaşıldı. 133 hasta yüksek, 36 hasta ise standart risk ALL olarak değerlendirildi. 52 hastada Ph⁺ ALL saptandı. 130 hastaya ilk tam remisyonda allo-HKHN uygulandı. Tahmini 1, 2 ve 3 yıllık nüks-dışı ve genel sağkalım sırası ile 52.3%/63.9%, 42.9%/49.5% ve 39.9%/45.6% olarak izlendi. Multivaryant analizde, ilk tam remisyonda allo-HKHN (p<0.001), total vücut ışınlaması (TBI) içeren hazırlama rejimi kullanılması (p:0.009) ve kronik graft-versus-host hastalığı (cGvHD) varlığının (p<0.001) uzamış genel sağkalım süresi ile ilişkisi olduğu görüldü.

TARTIŞMA: Çalışma kapsamı dışında kalan, seçilmemiş, erişkin ALL olgularında allo-HKHN sonuçları henüz beklentileri karşılamaktan uzaktır. İlk remisyonda ve TBI içeren hazırlama rejimleri uygulanan olgularda tedavi başarısı artmaktadır. cGvHD gelişen olgularda genel sağkalımın artması ALL olgularında allo-HKHN sonrası graft-versus-tümör etkisinin varlığına işaret etmektedir.

Relaps/Refrakter Hodgkin's Lenfoma Hastalarında Kurtarma Rejimi Olarak Gemcitabine ve Oxaliplatin Kombinasyonu (GEMOX)

Evren Özdemir, Alma Aslan, Alev Türker, İbrahim Barışta, Ayşe Kars
Hacettepe Üniversitesi Kanser Enstitüsü, Ankara

Amaç: Bu çalışmanın amacı, relaps/refrakter Hodgkin's lenfoma hastalarında kurtarma rejimi olarak gemcitabine ve oxaliplatin (GEMOX) kombinasyonunun etkinliğini ve güvenliğini incelemektir.

Gereç ve Yöntem: 25 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların hepsi daha önce ≥ 2 kemoterapi rejimi almıştı; ECOG performansları ≤ 2 ve organ fonksiyonları normaldi. Hastalara intravenöz gemcitabine (1000 mg/m^2) ve oxaliplatin (100 mg/m^2) 1. ve 15. günlerde, 4 haftada 1, verildi (D1 + D15= 1 siklus). Hastaların ortalama yaşı 29 (18-64) ve 16'sı (%68) erkekti. 21 hasta (%84) primer refrakter (n=13) veya ilk tedaviden sonra 12 ay içinde nüksetmişti (n=8). Tüm hastalar (%100) daha önce platin-bazlı kurtarma kemoterapisi almıştı (ICE, 23; DHAP, 2). 10 hastaya (%40) daha önce otolog kök hücre nakli (OKHN) uygulanmıştı. Hastalardan hiçbirisi daha önce brentuximab vedotin tedavisi almamıştı. 21 hastanın (%84) son tedavilerinden sonra refrakter/progresif hastalığı mevcuttu. Hastalar daha önce ortalama 2 sıra (2-4 sıra) kemoterapi almıştı. Hastalara ortalama 3 siklus (2-6 siklus) GEMOX uygulandı. Tedavi yanıtı, GEMOX öncesi ve 2-3 siklus sonrası yapılan PET-BT ile değerlendirildi; yanıt alınan hastalar tedaviye maksimum 6 siklusa kadar devam etti veya hemen nakle alındı.

Bulgular: Genel yanıt oranı %44 bulundu. Çalışmaya alınan 25 hastadan, 2'sinde (%8) tam yanıt, 9'unda (%36) kısmi yanıt elde edildi, diğer hastalarda refrakter/progresif hastalık izlendi. Daha önce OKHN yapılmış ve relaps/refrakter hastalık gelişmiş 10 hastadan 7'sinde yanıt izlendi (tam yanıt, 2; kısmi yanıt, 5). Yanıt alınan hastalarda, progresyona kadar geçen ortalama zaman 3 aydı (1-40 ay). Bir hasta 40 aydır hastalıksız izlenmektedir. Tedavi 3 hastada nakle köprü görevi gördü (otolog, 2; allojeneik, 1). Başlıca hematolojik toksisite izlendi. 10 hastada grad ≥ 3 hematolojik toksisite gelişti: trombositopeni (%36), nötropeni (%16) ve anemi (%8). Grad ≥ 3 hematolojik toksisite gelişen hastalardan 7'sine daha önce OKHN uygulanmıştı. Bir hastada grad 4 nötropeni ve trombositopeni izlendi. Bir hastada febril nötropeni gelişti. Hematolojik toksisite nedeniyle 6 hastada doz azaltımı yapılmadan tedavi siklusu ertelendi. 7 hastada (%28) G-CSF desteği gerekti. Tedaviye bağlı ölüm görülmedi.

Sonuç: Relaps/refrakter Hodgkin's lenfoma hastalarında GEMOX etkili bir kurtarma rejimidir. OKHN sonrası relaps/refrakter hastalarda da aktiftir. Progresyona kadar geçen zaman kısa olmasına rağmen, bazı hastalar nakle alınabilmekte, bazı hastalarda uzun süreli hastalıksız yaşam izlenebilmektedir. Özellikle daha önce OKHN yapılmış hastalar olmak üzere, hematolojik toksisite siktir.

Otolog Kök Hücre Nakli Sonrası Relaps/Refrakter Hodgkin's Lenfoma Hastalarında Kurtarma Rejimi Olarak Tek Ajan Gemcitabine

Evren Özdemir, Alma Aslan, Alev Turker, İbrahim Barışta, Ayşe Kars
Hacettepe Üniversitesi Kanser Enstitüsü, Ankara

Amaç: Bu çalışmanın amacı, otolog kök hücre nakli (OKHN) sonrası relaps/refrakter Hodgkin's lenfoma (HL) hastalarında kurtarma rejimi olarak tek ajan gemcitabine'nin etkinliğini ve güvenilirliğini incelemektir.

Gereç ve Yöntem: 15 hasta çalışmaya alındı. Hastaların hepsi daha önce ≥ 2 kemoterapi rejimi almıştı; ECOG performansları ≤ 2 ve organ fonksiyonları normaldi; hepsine daha önce OKHN yapılmıştı. Hastalara intravenöz gemcitabine 1000 mg/m² 1. ve 15. günlerde, 4 haftada 1, verildi (D1 + D15 = 1 siklus). Hastaların ortalama yaşı 26 (18-44) ve 8'i (%53) bayandı. 8 hasta (%53) primer refrakterdi. Tüm hastalar (%100) daha önce platin-bazlı kurtarma kemoterapisi almıştı (IIVP, 7; ICE, 5; DHAP, 3) ve son tedavileri olan OKHN sonrası relaps/refrakter hastalıkları mevcuttu. 11 hastanın (%73) OKHN sonrası refrakter/progresif hastalığı mevcuttu. Hastalardan hiçbiri daha önce brentuximab vedotin tedavisi almamıştı. Hastalar daha önce ortalama 2 sıra (2-3 sıra) kemoterapi almıştı. Hastalara ortalama 4 siklus (2-6 siklus) gemcitabine uygulandı. Hastaların çoğunluğunda tedavi yanıtı, gemcitabine öncesi ve 2-3 siklus sonrası yapılan PET-BT ile değerlendirildi; yanıt alınan hastalarda tedaviye maksimum 6 siklusa kadar devam edildi.

Bulgular: Genel yanıt oranı %40 bulundu. Çalışmaya alınan 15 hastadan, 1'inde (%7) tam yanıt, 5'inde (%33) kısmi yanıt elde edildi. Yanıt alınan hastalarda, progresyona kadar geçen ortalama zaman 3 aydı (2-7 ay). Tedavi 2 hastada allojeneik nakle köprü görevi gördü. Başlıca hematolojik toksisite izlendi. 8 hastada (%53) grad ≥ 3 hematolojik toksisite gelişti: trombositopeni (n=6, %40), nötropeni (n=5, %33) ve anemi (n=1, %7). 3 hastada grad 4 trombositopeni ve 2 hastada grad 4 nötropeni izlendi. 2 hastada febril nötropeni gelişti. Hematolojik toksisite nedeniyle 3 hastada doz azaltımı gerekti, 2 hastada tedavi siklusu ertelendi. 5 hastada (%33) G-CSF desteği gerekti. Tedaviye bağlı ölüm görülmedi.

Sonuç: OKHN sonrası relaps/refrakter Hodgkin's lenfoma (HL) hastalarında tek ajan gemcitabine aktif bir kurtarma rejimidir. Progresyona kadar geçen zaman kısa olmasına rağmen bazı hastalar allojeneik nakle alınabilmektedir. Hematolojik toksisite sıklıdır.

ŞANLIURFA'DA TALASEMİ HASTALARI VE KONTROL GRUBUNUN OKSİDATİF DURUM VE ESER ELEMENT DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Hasan BİLİNÇ¹, Nurten AKSOY¹, Murat ÜSTÜNEL², Selçuk AKIN³, Abdullah TAŞKIN¹, Fatih KURNAZ⁴

1-Harran Üniversitesi Tıbbi Biyokimya A.D

2-Mardin Halk Sağlığı Biyokimya Laboratuvarı

3-Batman Devlet Hastanesi Biyokimya Laboratuvarı

4-Harran Üniversitesi Hematoloji A.D

Sunacak yazar: Fatih KURNAZ

Amaç

Dünyada en yaygın genetik hastalıklardan biri olan β -talasemi, 11. kromozomun kısa kolunda lokalize olan β -globin genindeki genellikle nokta mutasyonlarının neden olduğu otozomal resesif bir hastalıktır. Çalışmamızda β -talasemi hastalarını ve kontrol grubunun oksidatif stres indeksi ve eser element düzeylerinin farklılık gösterip göstermediğini araştırmayı amaçladık.

Gereç ve yöntem

Bu çalışma Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji Bilim Dalı ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi Çocuk Hematoloji bölümünde takipli yaşları $7,43 \pm 4,62$ yıl arasında değişen 122 (55 kız, 66 erkek) β -talasemi major çocuk hasta ve anemisi olmayan yaşları $7,92 \pm 3,28$ yıl arasında değişen 126 (61 kız, 65 erkek) sağlıklı çocuk ile Nisan-Temmuz 2011 tarihleri arasında yapıldı.

Bulgular

Hasta ve kontrol gruplarında toplam oksidan seviye (TOS) ve toplam antioksidan kapasite (TAK) kolorimetrik yöntemle çalışıldı. TOS/TAK oranı hesaplanarak oksidatif stres indeksi (OSI) bulundu. Cu ve Zn düzeyleri AAS ile çalışıldı.

Tartışma ve Sonuçlar

β -talasemili olgularımızda oksidan-antioksidan sistem değerlendirmesinde TOS, OSI düzeylerinin kontrol grubuna göre anlamlı olarak arttığı TAK değerlerinin ise istatistiksel olarak anlamlı olmasada azalma gösterdiği saptandı. Literatürde ilk kez yapılmakta olan eser elementler açısından yaptığımız bu mukayese çalışmamızda Cu düzeylerinin hasta grubunda arttığı Zn düzeylerinin ise anlamlı ölçüde azaldığı tespit edildi. Sonuç olarak bu hastalarda artmış oksidatif stresle baş edebilmek için doğal veya sentetik antioksidan kullanımıyla tedavilerinin desteklenmesinin faydalı olabileceği düşünülmektedir.

Kemik iliği transplantasyonu yapılan 130 hastada protrombotik risk faktörleri ve trombüs sıklığının değerlendirilmesi

Fatih Taştekin¹, Beytullah Altınkaynak¹, Deniz Gören Şahin², Mustafa Karagülle², Neslihan Andıç³, Hava Üsküdar Teke³, Eren Gündüz³, Olga Meltem Akay³.

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Eskişehir

²Yunus Emre Devlet Hastanesi, Eskişehir

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

Anahtar Kelimeler: Kateter, Kemik iliği transplantasyonu, Protrombotik faktörler, Trombüs

Giriş:

Hematolojik hastalıklarda kemik iliği transplantasyonu etkili ve kür sağlanabilen bir tedavi yöntemidir. Hematolojik hastalıkların kendisi ve verilen yüksek doz kemoterapiler trombüs oluşumu için risk faktörüdür. Hematolojik hastalarda nakil sırasında damar yolu problemleri olması ve nakil için geniş bir damar yolu gereksinimi nedeniyle genellikle kateter kullanılmaktadır. Kateter varlığı trombüs riskini daha fazla arttırmaktadır. Bu çalışmanın amacı kemik iliği nakli yapılan hastalarda trombüs insidansını belirlemek ve pretransplant protrombotik risk faktörlerinin trombozdaki rolünü saptamaktır.

Gereç ve Yöntem:

Çalışmamızda Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi kemik iliği transplantasyonu ünitesinde 2012 yılı ve sonrasında kemik iliği transplantasyonu yapılan 130 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalar yaş, cinsiyet, tanı, nakil türü, trombofili parametreleri, kateter varlığı ve trombüs gelişimi açısından değerlendirilmiştir. Trombofili parametrelerinden protein C, protein S, lupus antikoagülanı, anti-trombin3 düzeyi, faktör 5 Leiden ve protrombin gen mutasyonu bakılmıştır. Çalışmanın analizlerinde IBM SPSS Statistics 20 programı kullanılmış, değişkenlerin ilişkisi Ki-kare testi ile değerlendirilmiş ve p değeri <0.05 anlamlı olarak kabul edilmiştir.

Bulgular:

Çalışmamıza kemik iliği nakli yapılan (otolog nakil: 91, allojenik nakil: 39) 130 hasta alınmıştır. Hastaların 49'ı (%37.6) kadın, 81'i (%62.4) erkektir ve yaş ortalaması 52'dir. Toplam 89 (%68.4) hastaya kateter takılmıştır. Bu hastaların 10'unda trombüs gelişirken, kateter takılmayan 41 hastanın sadece 2'sinde trombüs izlenmiştir. Kateter varlığı ile trombüs görülmesi arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmamıştır(p=0.145). Trombüs

gelişimi ile cinsiyet arasında istatistiksel anlamlı bir ilişki saptanmış olup, trombozu olan 12 hastanın 9'unu (%75) kadınların oluşturduğu görülmüştür ($p=0.006$). Hastaların tanıları ve nakil tipi ile trombüs gelişimi arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır. Hastalarda trombüs gelişimi ile trombofili parametreleri arasındaki ilişki incelendiğinde tromboz varlığı ile Protein S eksikliği, lupus antikoagülanı pozitifliği, anti-trombin3 eksikliği arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır. Bununla birlikte Protein C eksikliği olan 7 hastanın 3 (%42.8) tanesinde trombüs geliştiği izlenmiştir ($p=0.023$). Faktör 5 Leiden mutasyonu 12 hastaya bakılabilmiş, 4 hastada heterozigot mutasyon saptanmıştır. Ancak trombozu olan hastaların sadece birinde mutasyon olduğu görülmüştür. Protrombin gen mutasyonu 15 hastada çalışılabilmiş, trombüsü olan hastaların hiçbirinde mutasyon saptanmamıştır.

Tartışma:

Kateter varlığının trombüs gelişimi için bir risk faktörü olduğu bilinmektedir. Fakat biz çalışmamızda trombüs gelişimi ve kateter varlığı arasında anlamlı bir ilişki saptamadık. Bunu hastalara uyguladığımız düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksisi ile ilişkilendiriyoruz. Yine trombofili testlerindeki bozukluğun trombüs oluşumunu tetiklediği bilinmesine karşın, çalışmamızda protrombotik risk faktörlerinden sadece Protein C eksikliği trombüs oluşumuyla anlamlı ilişki göstermekteydi. Hematopoetik kök hücre nakli yapılan hastalar gibi özel hasta gruplarında daha fazla hasta sayısı ile yapılacak prospektif çalışmaların trombüs oluşumuyla ilgili risk faktörlerinin belirlenmesinde faydalı olacağı düşünmekteyiz.

Kaynaklar:

1. Abdelkefi A, Rombdhane BN, Kriaa A, Chielli M et al. Prevalence of inherited prothrombotic abnormalities and central venous catheter-related thrombosis in haematopoietic stem cell transplants recipients. Bone Marrow Transplat 2005;36:885-889.
2. Biffi R, Pozzi S, Agazzi A, Pace U et al. Use of totally implantable central venous access ports for high-dose chemotherapy and peripheral blood stem cell transplantation: results of a monocentre series of 376 patients. Annals of Oncology 15: 296–300, 2004.
3. Dentali F, Gianni M, Agnelli G, Ageno W. Association between inherited thrombophilic abnormalities and central venous catheter thrombosis in patients with cancer: a meta-analysis. J Thromb Haemost 2008;6:70–5.
4. McGee DC, Gould MK. Preventing Complications of Central Venous Catheterization. N Engl J Med 2003;348:1123-33.

AML DE KONSOLİDASYON TEDAVİSİ OLARAK AZASİTİDİN: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Filiz Bekdemir¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Bahar Uncu Ulu¹, Ali Hakan Kaya¹, Bilge Uğur¹, Seval Akpınar¹, , Hikmetullah Batgi¹, Dicle İskender¹, Mehmet Sinan Dal¹, Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Azasitidin, miyelodisplastik sendrom (MDS) ve akut miyeloid lösemi tedavisinde kullanılan hipometilizan bir ajandır. Özellikle etkin tedavi alamayacak yaşlı AML hastalarında yaşam süresini ve yaşam kalitesini artırdığı bilinmektedir. Azasitidine blast oranı düşük AML de indüksiyon tedavisi amacıyla kullanılmaktadır. Blast oranını düşürdüğü gibi elde edilen yanıtın kalıcı olmasını da sağlayabilmektedir. Burada yüksek riskli AML tanısı almış, allogeneik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapılamamış veya yaş/performans nedeniyle etkin tedavi verilememiş hastalarda konsolidasyon amaçlı azasitidine tedavisi deneyimimizi sunmayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: 2011-2015 yılları arasında yüksek riskli AML tanısı alan konsolidasyon amacıyla azasitidine tedavisi verilmiş olan 5 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: 3'ü kadın 5 hastamızın yaş ortalaması 62 idi. Hastaların hepsi yüksek riskli AML ve tanı anında kemik iliğinde diffüz tutulum mevcut idi. 3 hasta refrakter ve en az 2 line tedavi almışlardı.(3+7 ve FLAG /3+7, HİDAC ve FLAG/ 3+7, FLAG, HİDAC ve EMA). Diğer 2 hastaya ise 3+7 tedavisi sonrası azasitidine verilmişti. 3 hastanın konsolidasyon tedavisi devam etmekte, 2 hasta da CR da izlenmektedir.

TARTIŞMA: Yüksek riskli AML de küratif tek tedavi seçeneği allogeneik HKHN' dir. Yaş ve performans durumu nedeni ile nakil yapılamayan veya yüksek doz kemoterapi verilemeyen seçilmiş hastalarda indüksiyon tedavisi gibi konsolidasyonda da azasitidine bir seçenek olarak düşünülebilir.

Kronik miyeloid lösemi hastalarında serum 25-hidroksi D vitamin düzeyleri ve moleküler yanıt arasındaki olası ilişkisi

Fusun Gediz Ozdemirkiran*, Gonca Guzide Oruk**, Saliha Aksun***, Mehmet Çalan****, Uğur Bayram Korkmaz*, Naile Güner,* Recep Sütcü,*** Asu Fergun Yılmaz*, Bahriye K. Payzin*

Katip Celebi University, Ataturk Training and Research Hospital Department of Hematology*,

Katip Celebi University, Ataturk Training and Research Hospital Department of Endocrinology,**

Katip Celebi University, Ataturk Training and Research Hospital Department of Biochemistry***

Izmir Bozyaka Training and Research Hospital Department of Endocrinology,** **

Özet

Giriş: Vitamin D yetersizliği, tüm dünyada görülen ortak bir sorundur. Vitamin D ve kardiyometabolik hastalıklar ve kanser ilişkisini gösteren kanıtlar her geçen gün artmaktadır. Her ne kadar malignite gelişimi ile nedensel ilişki tespit edilmemiş olsa da, düşük vitamin D düzeyi ile farklı maligniteler arasında ilişki saptanmıştır.

Materyal ve metod: Çalışmaya Haziran 2014-Eylül 2014 tarihleri arasında Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniğinde takip edilen 61 (31 kadın, 30 erkek) KML hastası, onam formları alınarak çalışmaya dahil edildi. Çalışma için yerel etik kurul onayı alındı. Vitamin D düzeyi

≤ 10 ng/ml ciddi eksiklik, 10-20 ng/ml eksiklik, 20-30 ng/ml yetmezlik, ≥ 30 ng/ml yeterli olarak kabul edildi. Tedavi yanıtları ELN (European Leukemia Net) önerilerine göre değerlendirildi.

İstatistik: Tüm analizler, SPSS (SPSS Inc., Chicago, USA) ile yapıldı. Vitamin D düzeyine göre hastalar iki gruba ayrıldı (grup 1 ≤ 10 ng/ml, grup 2 > 10 ng/ml), Mann-Whitney yöntemi ile her iki grup klinik ve laboratuvar bulgular açısından kıyaslandı. Vitamin D ve moleküler yanıt değerlendirmesi için lojistik regresyon analizi kullanıldı. Modelde, moleküler yanıt bir bağımlı değişken olarak tanımlandı, denekler kendi D vitamini düzeylerine göre kategorize edildi (≤ 10 ng/ml ve >10 ng/ml olmak üzere) ve sokal skoru, cinsiyet ve tedavi tipi gibi değişkenler eklendi. <0.05 p değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Sonuçlar: Otuz yedi (%60.7) hastanın Vitamin D düzeyi ≤ 10 ng/ml, 19(31.1%) hastanın vitamin D düzeyi 10-20 ng/ml ve beş (8.2%) hastanın vitamin D düzeyi 20-30 ng/ml olarak saptandı. Çalışma popülasyonunda hiçbir hastada yeterli vitamin D düzeyi saptanmadı. Lojistik regresyon analizinde, artmış vitamin D düzeyi ile moleküler cevap arasında anlamlı ilişki saptandı.

Tartışma: Bu çalışmada, serumdaki düşük vitamin D düzeyinin, KML'li hastalarda moleküler yanıt için bağımsız bir risk faktörü olduğu ilk defa gösterildi. Vitamin D moleküler cevapla ilişkilidir. Bu konuda geniş hasta serileri içeren çok merkezli prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Kaynaklar :

1. Lavie CJ, Lee JH, Milani R V. Vitamin D and cardiovascular disease will it live up to its hype? J Am Coll Cardiol [Internet]. 2011 Oct 4 [cited 2015 Jan 3];58(15):1547–56. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21958881>
2. Baccarani M, Saglio G, Goldman J, Hochhaus A, Simonsson B, Appelbaum F, et al. Evolving concepts in the management of chronic myeloid leukemia: recommendations from an expert panel on behalf of the European LeukemiaNet. Blood [Internet]. 2006 Sep 15 [cited 2015 Jan 3];108(6):1809–20. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16709930>
3. Baccarani M, Cortes J, Pane F, Niederwieser D, Saglio G, Apperley J, et al. Chronic myeloid leukemia: an update of concepts and management recommendations of European LeukemiaNet. J Clin Oncol [Internet]. 2009 Dec 10 [cited 2015 Jan 3];27(35):6041–51. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19884523>

Oruç Tutan Sağlıklı Gönüllülerin Trombositlerinde Oksidan Ve Antioksidan Düzeyinin Araştırılması

Gülşah ÇELİK¹, Nurten AKSOY¹, Emin ŞAVİK¹, **Murat ÜSTÜNEL**²,
Abdullah TAŞKIN¹, Fatih KURNAZ³, Hatice SEZEN¹

1-Harran Üniversitesi Tıbbi Biyokimya A.D

2-Mardin Halk Sağlığı Biyokimya Laboratuvarı

3-Harran Üniversitesi Hematoloji A.D

Sunacak yazar: Fatih KURNAZ

Amaç:

İslâm'ın temel ibadetlerinden biri de ramazan ayında oruç tutmaktır.Yılda bir ay, Ramazan ayında, ALLAH'A (CC) kulluk ve ibadet amacıyla, tanyerinin ağarmağa başlamasından güneş batmasına kadar, niyetlenerek bir şey yiyip içmekten ve orucu bozan başka şeylerden nefsi korumak suretiyle tutulur.

Ramazan orucu insan organizması üzerinde açlığın ve susuzluğun etkilerini araştırmak için iyi bir modeldir. Ramazan orucu standart hayat şartlarından kişileri aralıklı olarak uzaklaştırarak vücut sistemi üzerinde pek çok değişiklik oluşturmaktadır.

Bu çalışmamızın amacı, Ramazan ayında oruç tutan sağlıklı gönüllülerin trombositlerinde Total Antioksidan Seviye (TAS), Total Oksidan Seviye (TOS), Oksidatif Stres İndeksi (OSİ) seviyelerini ölçmek ve buna göre değerlendirme yapmaktır.

Gereç ve Yöntem:

Bu çalışma grubunda Şanlıurfa ilinde bulunan Oruç tutan sağlıklı ve gönüllü 20-40 yaş arası 39 erkek bireyden yaş kilo ve boy durumları da göz önünde bulundurularak Ramazan ayından iki gün önce, Ramazan ayının ortası ve Ramazan ayının son iki günü aynı kişilerden kan örnekleri alınıp trombositleri izole edildi. Daha sonra izole edilen trombositlerde, TAS, TOS ve OSİ kolorimetrik yöntemle biyokimya otoanalizöründe ölçüldü.

Bulgular:

Bulgularımıza göre TAS, TOS, ve OSİ değerleri gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir fark bulunmuştur TAS düzeyleri ramazan öncesinde düşükken Ramazan ortasında

ve sonunda aynı oranda bir artış gözlemlendi ($p<0,01$, $p<0,05$, sırasıyla). TOS düzeyleri ise ramazan öncesinde yüksekken ramazan ortası ve sonrasına doğru giderek anlamlı olarak azaldığı gözlemlenmiştir ($p<0,05$, $p<0,01$, sırasıyla). Ayrıca TOS düzeyleri ramazan öncesi ve sonrası arasında da anlamlı farklılık gösterdi ($p<0,001$).

Tartışma:

Sonuçlarımız ışığında, Ramazan orucunun antioksidan kapasiteyi artırdığını, oksidatif stresi ise azalttığını söyleyebiliriz. Fakat, daha yoğun detaylı bir çalışma ile bu sonucu teyit etmemiz gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ramazan Orucu, Trombosit, Oksidan Seviye, Antioksidan Seviye, Oksidatif Stres İndeks

Akut Lösemilerde Allojeneik Kök Hücre Nakli Olan ve Olmayan Hastalarda Gelişen Ekstramedüller Relapslar: Klinik Özellikler, Kümülatif İnsidans ve Risk Faktörleri

Gürsel Güneş, Ümit Yavuz Malkan, Hakan Göker, Haluk Demiroğlu, İbrahim Celalettin Haznedaroğlu, Nilgün Sayınalp, Sezgin Etgül, Tuncay Aslan, Salih Aksu, Osman İlhami Özcebe, Yahya Büyükaşık

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD

Amaç

Akut lösemilerde (AL) relaps gelişimi, tedavi başarısını etkileyen en önemli komplikasyonlardan biridir. Relaps lösemi ile ilgili literatürde çok sayıda çalışma olmakla beraber ekstramedüller relapslar (EM) hakkında çok sınırlı sayıda sistematik veri vardır.

Bu çalışmada AL hastalarında kemik iliği (Kİ) ve EM relaps insidans ve risk faktörlerini değerlendirmeyi amaçladık.

Hastalar ve Yöntem

Haziran 2001 ve Eylül 2014 tarihleri arasında HÜTF Hematoloji BD' da tanı alan 200 akut lösemi (AL) hastası retrospektif olarak değerlendirildi. Allojeneik kök hücre nakli (AKHN) yapılmış 103 AL (ALL, AML) hastası çalışma grubu ve aynı dönem içinde tanı alan ve nakil yapılmayan, yaş grubu eşleştirilmiş, CBF tipi ve APL olmayan ve indüksiyon tedavisi sonrasında remisyona giren 97 hasta kontrol grubu olarak seçildi. Grupların kemik iliği (Kİ) ve EM relaps oranları, bunları etkileyen faktörler, hastalıksız ve total sağkalım süreleri araştırıldı. İstatistiksel analizler için SPSS v17 paket programı ve Kaplan-Meier ile Ki-kare testleri kullanıldı. Gray yöntemi ile yarışan risk analizi yapıldı.

Bulgular ve Tartışma

ALL hastalarında nakil yapıp yapılmaması ($p=0,32$), nakil türü ($p=0,67$), kullanılan hazırlama rejimi ($p=0,29$), cinsiyet ($p=0,24$), tanıda hiperlökositoz varlığı ($p=0,795$), EM tutulum varlığı ($p=0,8$), tanı ve nakil yaşları ($p=0,8$, $p=0,86$) genel relaps gelişmesini etkilemezken, GVHD varlığı genel relaps gelişimini azaltıyordu ($p=0,022$). AML hastalarında ise tanıda EM tutulum olan hastalarda genel relaps gelişiminin arttığı görülürken ($p=0,001$) diğer faktörler etkilemiyordu.

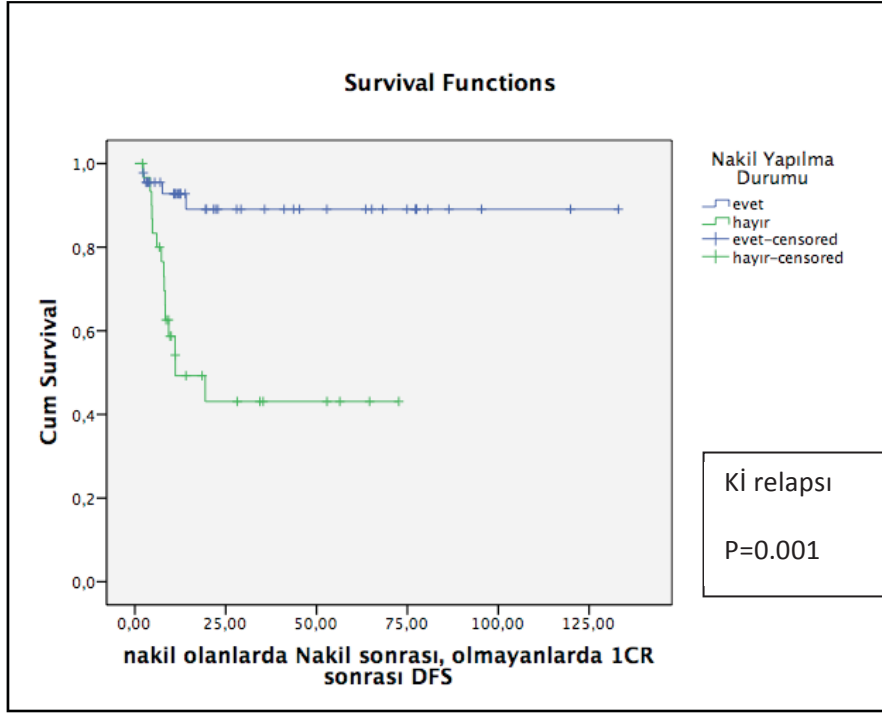
EM relaps olan hastalarda ise ALL hastalarında nakil türü ($p=0,21$), cinsiyet ($p=0,46$), tanıda hiperlökositoz varlığı ($p=0,56$), EM tutulum varlığı ($p=0,8$), tanı ve nakil yaşları ($p=0,28$, $p=0,48$), GVHD varlığı ($p=0,77$) relaps gelişmesini etkilemezken, nakil yapıp yapılmaması ve kullanılan hazırlama rejiminin relapsı etkilediği görüldü. Nakil yapılan ALL hastalarında EM relapsın nakil yapılmayanlara göre daha çok ($p=0,02$), TBI bazlı rejim kullanılan hastalarda ise daha az EM relaps olduğu görüldü ($p=0,053$) (Şekil 1, 2). AML hastalarında ise tanıda EM tutulum olan hastalarda ($p=0,06$) ve nakil yapılan hastalarda EM relaps gelişiminin

arttığı görülürken ($p=0.001$) (Şekil 3, 4), diğer faktörler EM relapsı etkilemiyordu. EM relapsın en sık görüldüğü lokalizasyon ise santral sinir sistemiydi.

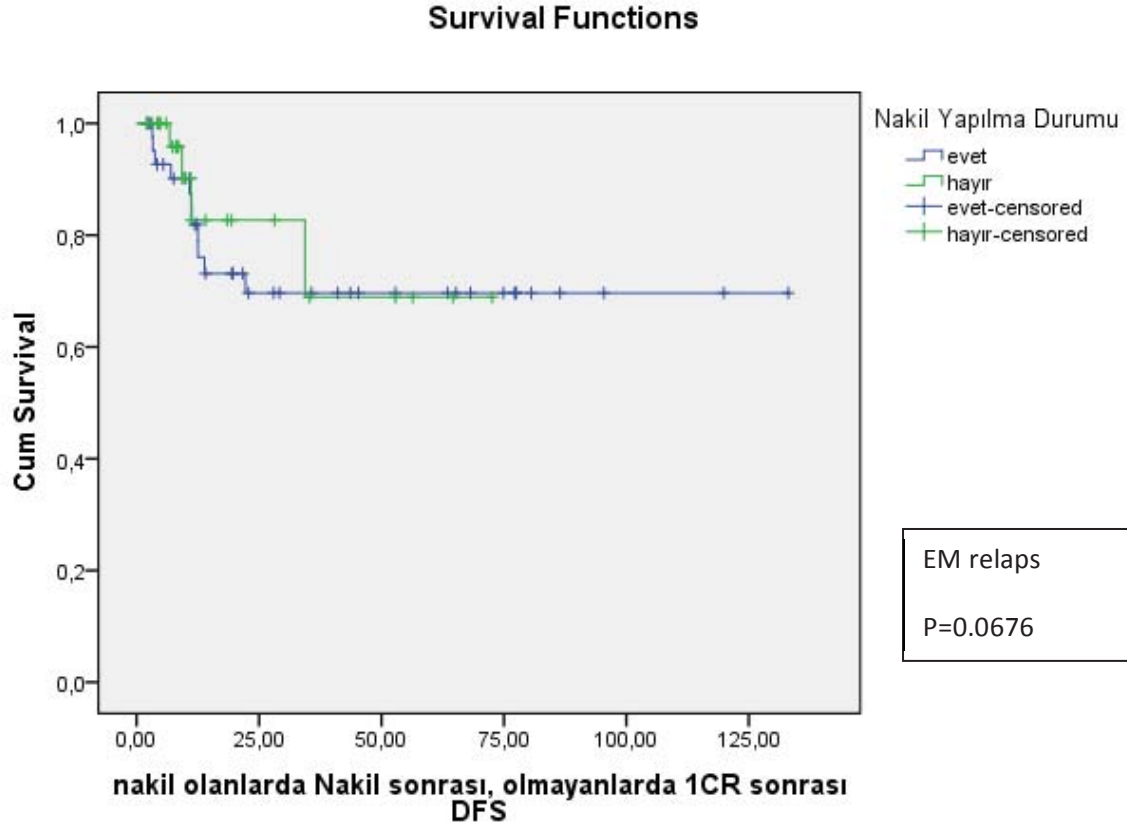
Sonuçlar ve Yorum

AKHN ile ALL hastalarında kemik iliği relapsı riski azalırken EM relaps riski belirgin şekilde artmaktadır, AML hastalarında ise nakil ile Kİ ve EM relaps riskinde sınırda bir azalma mevcuttur. Dolayısıyla nakil yapılması hastaları Kİ relapsından korumakla beraber EM relapsdan korumamaktadır. Bunun nedeni SSS'nin lösemik hücrelere kemoterapinin etkilerinden korunabilecekleri bir lokalizasyon sağlaması olabilir. Nakil yapılan hastalarda TBI bazlı rejim kullanılması ve GVHD varlığı EM relaps riskini azaltmaktadır.

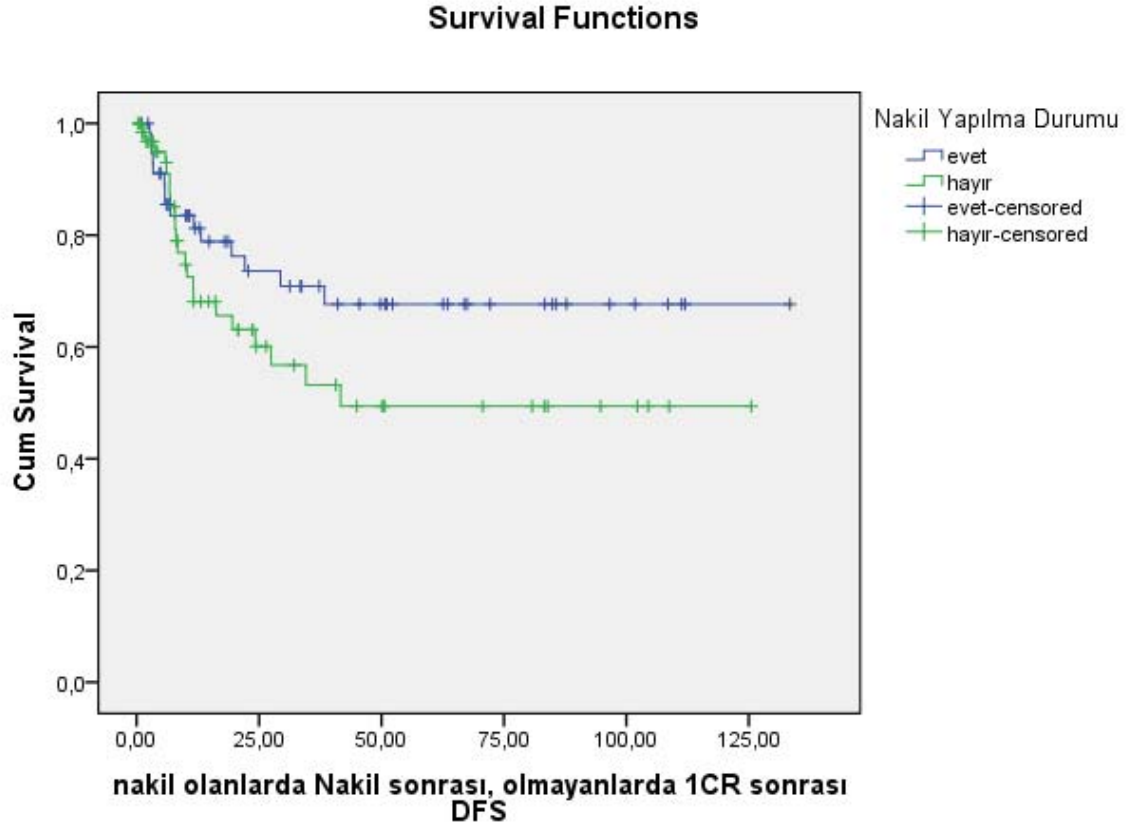
Şekiller



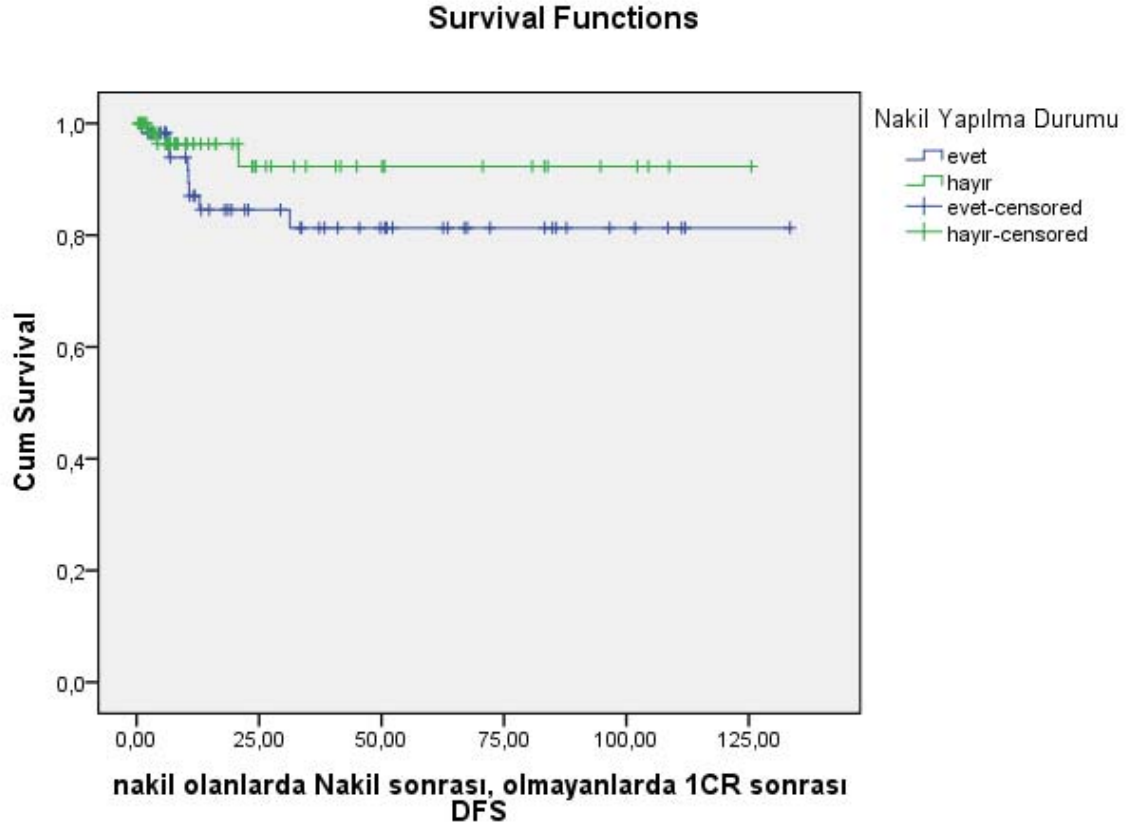
Şekil 1: ALL hastalarında nakil olma durumuna göre Kİ relaps oranı



Şekil 2: : ALL hastalarında nakil olma durumuna göre EM relaps oranı



Şekil 3: : AML hastalarında nakil olma durumuna göre Kİ relaps oranı $p=0.150$



Şekil 4: : ALL hastalarında nakil olma durumuna göre EM relaps oranı (p=0.183)

PRİMER SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LENFOMA KLİNİK YAKLAŞIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

¹Hatice TERZİ, ²Çağrı CANBOLAT, ³Serdal KORKMAZ, ¹Mehmet SENCAN, ²Ünal ÖZÜM, ²Özen KARADAĞ, ²Hüseyin BOZKURT

¹Cumhuriyet Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Sivas

²Cumhuriyet Üniversitesi, Beyin ve Sinir Bilim Dalı, Sivas

³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri

Amaç: Primer santral sinir sistemi lenfoma (PSSSL), beyin tümörlerinin %3'ünden daha azını teşkil eden, büyük çoğunluğunu diffüz büyük B hücreli lenfomanın (DBBHL) oluşturduğu nadir bir tümördür. Sistemik lenfomaların aksine kalıcı remisyon nadirdir. Bu retrospektif çalışmada, kliniğimizce PSSSL tanısı konmuş vakaların klinik ve patolojik özelliklerini ve sonuçlarını sunmayı planladık.

Yöntem: Temmuz 2010-Mayıs 2015 yılları arasında toplam 14 hastanın retrospektif olarak arşiv taraması sonucu verilerine ulaşıldı. Hastalardan stereotaktik yöntemle intrakranial kitleden doku örneği alınıp histokimyasal inceleme sonucu PSSSL tanısı koyulmuştur. Klinik verilerinin yanı sıra yaş, cinsiyet, radyolojik bulgular, HIV serolojisi ve serebrospinal sıvı sonuçları da kaydedildi. Sistemik tutulum görüntüleme tetkikleri, kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi ile ekarte edildi. Histopatolojik incelemede formalin ile fiske edilmiş parafin emdirilmiş doku örnekleri leucocyte common antigen (LCA), CD20 and CD3 ile muamele edildi.

Bulgular: Çalışma grubu 9 erkek, 5 kadın olmak üzere toplam 14 hastadan oluşmaktadır. Hastaların ortalama tanı yaşı 62'dir. 12 hastada lezyonların soliter, 2 hastada multipl olduğu görüldü. Derin frontal bölge en sık tutulan bölgeydi. Çok nadir olarak bir hastada lezyon serebellar bölgede lokalizeydi. 13 hasta DBBHL, 1 hasta low-grade lenfoma tanısı almıştı. Hiçbir hastada serebrospinal sıvı tutulumu yoktu. Tüm hastalar HIV serolojisi açısından negatifti. 10 hastaya 3 g/m² 6 siklus yüksek doz Metotrexate (HD-MTX) ve eş zamanlı intraatekal 15 mg MTX verildi. 1 hastada 3 seans HD-MTX sonrası stabil hastalık tesbit edilmesi nedeniyle salvage amaçlı radyoterapiye (RT) geçildi. 1 hasta da 3 kür HD-MTX

sonrası progresif hastalık saptandı ve takiplerinde solunum yetmezliği nedeni ile kaybedildi. Low-grade lenfomalı hastaya ve DBBHL lenfoma tanılı 1 hastaya başlangıçta 20 fraksiyon total 36 Gy RT verildi. Ancak, RT'nin 16.gününde low grade lenfomalı hasta sepsis nedeniyle kaybedildi. Diğer hastada parsiyel remisyon elde edildi. 3 hasta, 2. kür HD-MTX sonrasında sepsis nedeni ile öldü. HD-MTX ilişkili en sık görülen toksisiteler pansitopeni, mukozit ve nörotoksisiteydi. Klinik olarak nörolojik fonksiyon bozukluğuna neden olmayan nörotoksisite sadece bir hastada kranial MRI ile tesbit edildi. HD-MTX alan 10 hastanın 5'ünde komplet remisyon, 2'inde stabil hastalık elde edildi ve 3 hastada progresyon izlendi. Komplet remisyon elde edilen hastalarda rekürrens gözlenmedi. Çalışma grubunda median sağ kalım 12.42 ± 13.20 ay (min: 1 ay, max: 48 ay) olarak tespit edildi.

Sonuç: PSSSL, kötü prognozlu agresif bir lenfoma tipidir. PSSSL'nın büyük çoğunluğunu DBBHL oluşturur. Hastalığın tedavisi, kemoterapi, radyoterapi, cerrahi ve/veya bunların kombinasyonlarını içerir. MTX içeren kemoterapi rejimleri, kan beyin bariyerini efektif olarak geçtikleri için ortalama yaşama süresini arttırmıştır. Güncel klinik pratikte, HD-MTX $\pm$ intraventriküler/intratekal kemoterapinin en etkili tedavi protokolü olduğu kanısındayız.

Statinlerin U266 Myeloma Hücre Hattı Üzerine Olan Sitotoksik Etkilerinin İn Vitro Karşılaştırılması

¹Hatice TERZİ, ²Ahmet Altun, ³A. Kerim TÜRESİN, ³Tunahan UNCU, ²M. Mücahit ÇİÇEK, ³Gülşah ALTUN, ⁴Serdal KORKMAZ, ¹Mehmet ŞENCAN

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji B.D. Sivas

²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Farmakoloji A.D. Sivas

³Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları A.D. Sivas

⁴Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri

Amaç: Mutiple myeloma, tüm kanser tiplerinin %1' ini, hematolojik malignitelerin ise %10' unu oluşturan ve günümüz koşullarında henüz kür elde edilemeyen fatal bir hastalıktır.

Statinler dünya çapında en fazla kullanılan ilaçlardan biri olup antilipidemik etkisinin yanısıra antioksidan, antiinflamatuvar, antianjiogenik ve antitümörojenik etkileri de bulunmaktadır.

Statinlerin kanser tedavisinde daha iyi klinik yarar sağlayacağı ve diğer anti-kanser ajanlarla birlikte uygulandığı sinerjistik kombinasyonların alternatif bir tedavi modalitesi olabileceği literatürdeki bazı çalışmalarla ortaya konulmuştur. Bu çalışma da amacımız Multipl myeloma hücre hattına statin verilmesinin hücre proliferasyonuna etkinliğini göstermektir.

Materyal ve metod: Çalışmada ATTC (American Type Cell Collection)'dan temin edilen sağlıklı hücreler Myelom (U266) hücre hatları kullanılmıştır. U266 myelom hücreleri ise RPMI 1640 medium içerisine %10 FBS (Fetal Bovine Serum) ve %1 de penisilin streptomisin katılması ile elde edilen hücre kültürü medium karışımları kullanılarak 25 cm²'lik ya da 75 cm²'lik flasklarda ekilmişlerdir. Hücreler konflüense ulaştıklarında (%70 yoğunluğa geldiklerinde) pasajlanmak suretiyle çoğaltılmıştır. XTT testi kullanılarak sitotoksikite değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmada kullanılan statinlerden atorvastatin, rozuvastatin ve pravastatinin U266 Myeloma Hücre Hattı üzerinde zamana ve konsantrasyona bağımlı, güçlü bir sitotoksik etkileri olduğu, fluvastatinin ise herhangi bir sitotoksik etkinlik göstermediği gözlemdi. En yüksek sitotoksik etkinlik atorvastatin ile elde edilirken, atorvastatini sırası ile rozuvastatin ve pravastatin izledi.

Sonuç: Statinler lipid düşürücü etkilerinin yanında birçok pleatotropik etkileri olan ilaçlardır. Bu etkilerin en başında da antikanser etkinlikleri yer almaktadır. Statinler oldukça geniş bir aile olmalarına rağmen bu aile içindeki ajanların gösterdikleri pleotrapik etkiler birbirinden çok farklı olabilmektedir. Bizim çalışmamızda da atorvastatin, rozuvastatin ve pravastatinin güçlü antikanser etkinlikleri gösterilirken fluvastatinin böyle bir etkisi olmadığı ortaya konmuştur. Statinlerin hızlı bölünen hücrelerin membranlarındaki lipid profilini değiştirerek membran insitabilitesi yarattığı ve hücre ölümüne neden olduğu düşünülmektedir.

Sonuç olarak biz de çalışmamızda kullanılan fluvastatinin bu instabiliteyi yeterince sağlayamadığını ve myelom hastalarında tercih edilmemesi gereken bir statin olduğunu düşünmekteyiz. Ancak atorvastatin, rozuvastatin ve pravastatinin, konvansiyonel tedaviye ek olarak kullanıldığında standart tedavinin etkinliğini artırabileceğini bulduk.

Eltrombopag Tedavisine Yanıt: Doğu Anadolu'dan Tek Merkez Deneyimi

İlknur Nizam Özen¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İlhami Berber¹, Melda Cömert Özkan¹, Mustafa Köroğlu², Emin Kaya¹, İrfan Kuku¹, Aslı Tezel Kum³

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

²Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Karabük, Türkiye

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

Amaç

İmmün trombositopeni (ITP) trombositlere karşı gelişen antikorlar nedeniyle trombositlerin yaşam sürelerinin kısalması ve buna bağlı gelişen trombositopeniyle seyreden edinsel bir hastalıktır. Birinci basamakta kortikosteroid tedavisi ve intravenöz immünglobulin tedavisi uygulanırken ikinci basamak tedavide splenektomi, rituksimab ve trombopoetin reseptör agonistleri yer alır. Eltrombopag oral yolla alınan küçük molekülü nonpeptid trombopoetin reseptör agonistidir. Trombosit sayılarını etkin bir şekilde artırıp kanama semptomlarını azalttığı ve genel yanıt oranının %60 ila 80 arasında olduğu bilinmektedir. Burada merkezimizden ITP tedavisinde eltrombopag kullanımına ait veriler sunulması amaçlanmıştır.

Gereç-Method

Ocak 2009-Mayıs 2015 tarihleri arasında ITP tanısıyla eltrombopag tedavisine başlanan 13 hastanın verileri retrospektif olarak incelenmiştir. Hastalar daha önce kortikosteroid tedavisi, intravenöz immunoglobulin tedavisi, rituksimab ve immunosupresif tedaviler almış, ileri yaş nedeniyle splenektomi yapılamayan 2 hasta haricinde splenektomize hastalardır. Hastaların demografik verileri, tedavi öncesi ve tedaviden sonraki 3. aydaki hemoglobin, beyaz küre, trombosit ve laktat dehidrogenaz (LDH) değerleri incelendi. Hastaların trombosit sayılarının 30.000/μL'nin altında olması yanıtsızlık, 30.000 ila 50.000/μL arasında olması stabil hastalık, 50.000 ila 100.000/μL arasında olması kısmi yanıt, 100.000/μL'nin üzerinde olması tam yanıt olarak kabul edildi.

Tartışma ve Sonuçlar

On üç hastanın 11'i (%85) kadınsa, yalnızca 2'si (%15) erkekti. Hastaların median yaşı 56'ydı. Ortalama başlangıç hemoglobini 12,4 gr/dl iken, ortalama beyaz küre 11.100/ μL, ortanca trombosit değeri 8.000/μL, ortalama LDH:311 IU idi. Üçüncü aydaki sonuçlara bakıldığında ortalama hemoglobin 12,6 gr/dl, ortalama beyaz küre 11.100/μL, ortanca trombosit değeri 215.000/μL, ortalama LDH 325 IU idi. On üç hastanın 8'inde (% 62) tam yanıt gözlenirken, 2'sinde (%15) kısmi yanıt gözlemlendi. İki hasta (%15) tedaviye yanıtsızken, 1 hastada (%8) stabil hastalık izlendi. Hastaların trombosit değerlerinde anlamlı bir artış görülürken (p<0.05), hemoglobin, beyaz küre ve LDH değerlerinde anlamlı bir değişiklik izlenmedi.

Eltrombopag iyi tolere edilen ve yüksek güvenlik profiline sahip bir ilaçtır. Merkezimizde uygun hastalarda tercih edilmektedir. On üç hastalık serimize bakıldığında yanıt oranının

literatürle uyumlu olduđu görölmektedir. Toplumumuz için yanıt oranlarının ortaya konabilmesi için daha büyük hasta serileriyle prospektif çalışmalar yapılması gerekmektedir.

EKSTRAMEDÜLLER MİYELOİD LÖSEMİDE KLİNİK ÖZELLİKLER VE TEDAVİ SONUÇLARI; TÜRKİYE VERİLERİ

¹İsmet AYDOĞDU, ¹Dinçer SOYER, ²Mahmut YERAL, ²Soner SOLMAZ, ³Muhammet MADEN, ³Gülsüm Emel PAMUK, ⁴Ozan SALİM, ⁵Mehmet YILMAZ, ⁶Volkan KARAKUŞ, ⁷Mehmet Hilmi DOĞU, ⁸Ümit MALKAN, ⁹Deniz Gören ŞAHİN, ¹⁰Engin KELKİTLİ, ¹⁰Memiş Hilmi ATAY, ¹¹Gülşah AKYOL, ¹²Mehmet Sinan DAL, ¹³Gülsüm Akgün ÇAĞLIYAN, ¹⁴Abdullah KARAKUŞ, ¹⁵Hatice TERZİ, ¹⁶İlhami BERBER, ¹Mine MİSKİOĞLU, ¹⁷Serdal KORKMAZ, ¹⁸Hakan İsmail SARI, ¹¹Bülent ESER, ¹²Fevzi ALTUNTAŞ.

¹Celal Bayar Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

³Trakya Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Edirne, Türkiye

⁴Akdeniz Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

⁵Gaziantep Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

⁶Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Muğla, Türkiye

⁷İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁸Hacettepe Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁹Yunus Emre Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Eskişehir, Türkiye

¹⁰Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

¹¹Erciyes Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

¹²Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

¹³Denizli Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Denizli, Türkiye

¹⁴Dicle Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

¹⁵Cumhuriyet Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Sivas, Türkiye

¹⁶Malatya Devlet Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Malatya, Türkiye

¹⁷Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye

¹⁸Pamukkale Üniversitesi, Hematoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş ve Amaç: Miyeloid sarkom veya ekstramedüller miyeloid lösemi, miyeloid blastların kemik iliği dışındaki anatomik bölgelerde oluşturduğu kanserlerdir. Akut miyeloid lösemiden (AML) önce tek başına sarkom, birlikte veya lösemi tedavisinden sonra nüksün belirtisi olarak görülebilir. Vücutta herhangi bir dokuda gelişebilmekle birlikte en sık tutulan bölgeler deri, yumuşak dokular, lenf bezi ve sindirim sistemidir. Bu çalışmada ülkemizden değişik merkezlerde tanı ve tedavisi yapılmış 72 hastanın klinik özellikleri ve tedavi yanıtları gözden geçirilmiştir.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada 18 merkezin ekstramedüller miyeloid lösemi tanısı alan 72 hastası değerlendirilmiştir. Olgular yaş, cinsiyet, ilk görülme yeri ve tipi, immunfenotipik ve karyotip özellikleri, tedavi ve yanıtı, nüks yeri ve hastaların son değerlendirmede hayatta olup olmadığı bakılmıştır.

Bulgular: Kırk iki erkek, 30 kadın hasta değerlendirildi. Tanı sırasında ortalama yaş 46'dır. Yirmi beş hasta sadece kemik iliği dışı miyeloid sarkom, 37 hasta kemik iliği tutulumu ile birlikte ve 7 hastaya ise AML tedavisi sonrası remisyonda iken nüks bulgusu olarak görülmüştür. İki hasta akut lenfoblastik lösemi tanısı ile tedavi sonrası, bir hasta kronik miyelositer lösemiden (KML) AML'ye dönüşümü sırasında cilt tutulumu ile tanı almıştır. En sık tutulan bölgeler deri, lenf bezleri ve sindirim sistemidir. Yirmi altı hasta cilt tutulumu, 16 hasta lenf nodu tutulumu, 8 hasta sindirim sistemi tutulumu, 7 hasta merkezi sinir sistemi tutulumu, 5 hasta meme, ayrıca orbita, göz konjoktivası, nazofarenks, karaciğer, pankreas, omentum, serviks ve testis tutulumları izlenmiştir. Miyeloid sarkomun eşlik ettiği en sık görülen AML tipi sırasıyla M2, M5 ve M4 olarak görülmüştür. Elli altı hastaya kemoterapi, 7 hastaya kemoterapi ile birlikte radyoterapi ve 2 hastaya sadece radyoterapi ile tedavi planlanmıştır. On sekiz hastada remisyona sağlanmış, 28 hastada nüks, 13 hasta yanıtı olarak kabul edilmiş ve 13 hasta çeşitli gerekçelerle değerlendirilememiştir. Ortalama 18 ay remisyona sağlanmıştır. En sık nüks yeri deri olarak bulunmuştur. Değerlendirilen süreçte 18 hastaya allojenik kök hücre nakli (AKHN), bir hastaya otolog kök hücre nakli (OKHN) yapılmıştır. Hastaların 42'sinin takip süresince öldüğü, 25 hastanın hayatta olduğu görülmüştür. Beş hastanın son durumu değerlendirilememiştir.

Tartışma ve Sonuçlar: Miyeloid sarkom tanılı hastalar kemik iliği tutulumu ile birlikte görüldüğünde nüksün daha sık izlendiği görülmüştür. Nüks lokalizasyonu olarak cilt tutulumu ile birlikte birden çok bölgenin tutulduğu izlenmiştir. Çalışmamızda AML alt tiplerinden M2, M4 ve M5'te ekstramedüller tutulum olarak en sık cilt tutulumunun olduğu izlenmiştir. İzole miyeloid sarkom tanılı 26 hastanın takiplerinde 8'inde (%30,8) remisyona, 10'unda (%38,5) nüks gelişmiştir. Tedaviye dirençli vaka olmamıştır. Kemik iliği tutulumu eşlik eden 37 vakanın 9'unda (%24,3) remisyona, 15'inde (%40,5) nüks, 9'unda (%24,3) tedaviye direnç gelişmiştir (p=0,026). Bu çalışmada kemik iliği tutulumu eşlik etmeyen vakalarda tedaviye direnç görülmediği izlenmiştir. Kemik iliği tutulumu eşlik eden ile izole miyeloid sarkom arasında sağ kalım yönünden istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmamıştır (p=0,381). Cilt tutulumu olan 26 hastanın 5'inde (%19,2) tekrar ciltte nüks görülürken 15'inde (%57,7) nüks görülmemiştir. Lenf bezi tutulumu olan 16 hastanın 13'ünde (%81,3) nüks görülmezken, 2 hastada lenf bezinde (%12,5), 1 hastada da kemik iliğinde nüks gözlenmiştir. Sindirim sistemi tutulumu olan 8 hastanın 7'sinde (%87,5) nüks görülmemiştir. (p=0,019). Bu çalışmada en az nüksün sindirim sistemi tutulumu olan vakalarda olduğu saptanmıştır. Çalışmaya 42 erkek ve 30 kadın hasta alınmıştır. Cinsiyetin sağ kalım üzerine etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır (p=0,198). Bu çalışmada izole miyeloid sarkom olan hastaların %45,2 oranında 40 yaş altında olduğu görülürken, kemik iliği tutulumu eşlik eden hastaların %63,4 oranında 40 yaş ve üstü olduğu görülmüştür.

**Primary Central Nervous System Lymphoma In Daily Practice and The Role Of
Autologous Stem Cell Transplantation In Relapsed Disease:
A Retrospective Multicenter Study**

Mehmet Ali ERKURT¹, İlhami BERBER¹, Emre TEKGUNDUZ², Mehmet Hilmi DOĞU³,
Serdar KORMAZ⁴, Cengiz DEMİR⁵, Mehmet YILMAZ⁶, Olga Meltem AKAY⁷, Cigdem
PALA⁸, Yusuf BİLEN⁹, Emin KAYA¹, Mehmet Sinan DAL², İsmail SARI³, Mehmet
SENCAN¹⁰, İrfan KUKU¹, Fevzi ALTUNTAS¹¹, İsmet AYDOĞDU¹²

¹İnönü University Medical Faculty, Department of Hematology, Malatya

²Ankara Oncology Training and Research Hospital, Department of Hematology, Ankara

³Pamukkale University Medical Faculty, Department of Hematology, Denizli

⁴Kayseri Trainer and Research Hospital, Hematology Division, Kayseri

⁵Yüzüncü Yıl University Medical Faculty, Department of Hematology, Van

⁶Antep University Medical Faculty, Department of Hematology, Gaziantep

⁷Osmangazi University Medical Faculty, Department of Hematology, Eskişehir

⁸Erciyes University Medical Faculty, Department of Hematology, Kayseri

⁹Atatürk University Medical Faculty, Department of Hematology, Erzurum

¹⁰Cumhuriyet University Medical Faculty, Department of Hematology, Sivas

¹¹Yıldırım University Medical Faculty, Department of Hematology, Ankara

¹²Celal Bayar University Medical Faculty, Department of Hematology, Manisa

Abstract

We investigated the role of autologous stem cell transplantation (ASCT) and various treatments of fifty four patients by comparing survival of the Primary central nervous system lymphoma (PCNSL). The patients were treated with chemotherapy w/o radiotherapy w/o intrathecal chemotherapy. At a median follow-up period of 23 months (range 1-71), median relapse-free survival (RFS) and overall survival (OS) were not reached. Estimated 2-year RFS and OS rates were 42% and 48%, respectively. Ten relapsed PCNSL patients were underwent ASCT. Complete remission rate was 40%, and 20% treatment-related mortality. Estimated 2-year RFS and OS rates were 37% and 40%, respectively.

Table-1. The demographic and clinical characteristics of patients at diagnosis

Parameter	Result
Age (years) (median; range)	53 (19-82)
Gender (n; %) (female / male)	18 (33.3%) / 36 (66.7%)
Family history of cancer (n; %)	8 (14.8%)
Leptomeningeal involvement (n; %)	10 (18.5%)
Spinal cord/nerve root compression or extradural disease (n; %)	4 (7.4%)
Intracranial mass (n, %)	52 (96.2%)
B symptoms (n; %)	24 (44.4%)
Extremity weakness (n; %)	36 (66.7%)
Paresis or paralysis (n; %)	31 (57.4%)
Cranial nerve involvement (n; %)	11 (20.3%)
Impaired vision (n; %)	10 (18.5%)
Pathological signs in ophthalmologic examination (n; %)	7 (12.9%)
Headache (n; %)	43 (79.6%)
Lethargy (n; %)	18 (33.3%)
Papilledema (n; %)	6 (11.1%)
Seizures (n; %)	11 (20.3%)
Ataxia (n; %)	6 (11.1%)
Hearing loss (n; %)	2 (3.7%)
Aphasia (n; %)	2 (3.7%)
Deep venous thrombosis (n; %)	2 (3.7%)
Peripheral neuropathy (n; %)	12 (22.2%)
Multifocal CNS mass lesion (n; %)	12 (22.2%)
Solitary CNS mass lesion (n; %)	42 (77.8%)

CNS: central nervous system

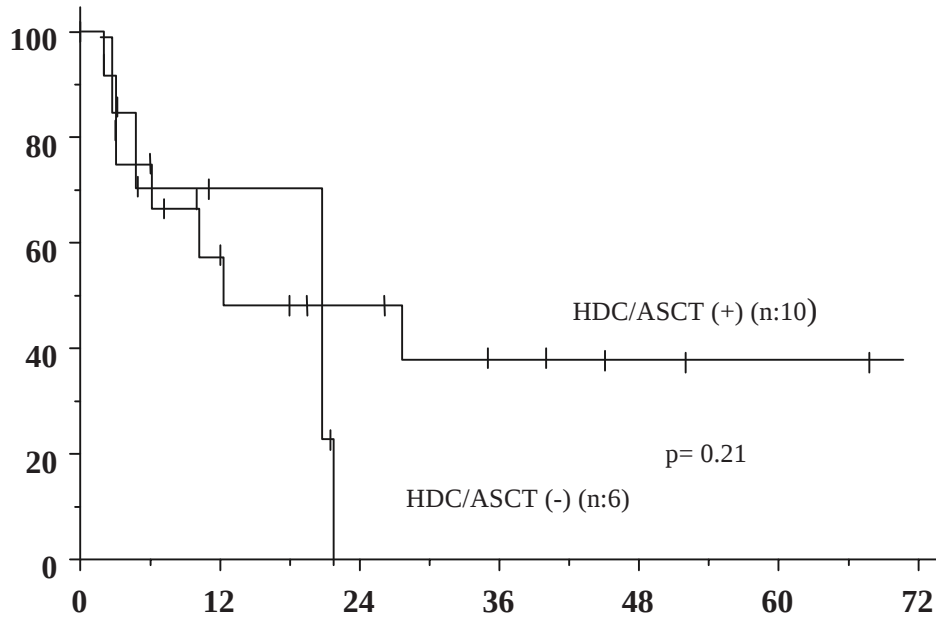


Figure-1. The impact of HDC/ASCT on OS in relapsed PCNSL

YENİ TANI AKUT LÖSEMİ HASTALARINDA

ANKSİYETE ve DEPRESYONUN FARKINDAMIYIZ ?

Mehmet Hilmi DOĞU, Elif Ebru YILMAZ, Rafet EREN, Ceyda ASLAN, Osman YOKUŞ, Elif SUYANI

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul.

GİRİŞ:

Akut lösemi kemik iliğinde normal gelişim sürecinin bozulması sonucu gelişen ve öncü hücrelerin kemik iliği, periferik kan ve dokularda görülebildiği klonal malign bir hastalıktır. Tanı konulduktan sonra tedavi sürecinde gerek hastalık ilişkili gerekse kullanılan kemoterapötik ajanlara bağlı zorlu bir süreç hastayı beklemektedir. Bundan dolayıdır ki bu hasta grubunun anksiyete ve depresyon açısından değerlendirilmesi önem kazanmaktadır.

Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği (HADs) (Hospital Anxiety Depression Scale) hastalarda anksiyete ve depresyon yönünden riski belirlemek, düzeyini ve şiddet değişimini ölçmek için Zigmond ve Snaith tarafından geliştirilmiştir. Ölçeğin Türkiye’de geçerlilik ve güvenilirlik çalışması Aydemir ve ark. tarafından yapılmıştır. Toplam 14 sorudan yedisi (tek sayılar) anksiyeteyi ve yedisi (çift sayılar) depresyonu ölçmektedir.

AMAÇ:

Akut lösemi tanısıyla hematoloji servisine yatan ve kemoterapi başlanan hastalarda anksiyete ve depresyon risk düzeylerini saptamak ve ortaya çıkan bulgular sonucunda takip ve tedavisini planlamayı amaçladık.

HASTALAR ve YÖNTEM:

Araştırma, Ocak 2015 - Haziran 2015 tarihleri arasında İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği'ne kemoterapi almak üzere yatışı yapılan yeni tanı akut lösemi hastalarında planlanmıştır. Demografik özellikler ile birlikte Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği (HADs) kullanılmıştır.

BULGULAR:

Çalışmaya 13 akut myeloid lösemi (%61,9) 8 akut lenfoblastik lösemi (%38,1) tanılı toplam 21 hasta dahil edildi. Ortanca yaş 45 (21-69) olup 11 (%52,4) kadın 10 (%47,6) erkek hastadan oluşmaktaydı. Ek hastalık 5 (%23,8) hastada bulunurken 16 (%76,2) hastada yoktu (Tablo 1). Anksiyete değerlendirmesinde tüm hastaların %38,1'inde anksiyete gözlenirken tanıya göre değerlendirildiğinde AML hastalarında % 38,5'inde, ALL hastalarında benzer şekilde % 37,5'inde anksiyete gözlemlendi. Kadın hastaların % 45,5'inde anksiyete görülürken erkek hastalarda bu oran % 30 olarak bulundu ancak istatistiksel olarak bu fark anlamlı değildi. Ayrıca ek hastalık ve yaşın anksiyete ile arasında anlamlı ilişki saptanmadı. Depresyon değerlendirmesinde ise tüm hastaların % 81'inde depresyon gözlenirken tanıya göre değerlendirildiğinde AML hastalarında % 84,6'ında depresyon gözlenirken ALL hastalarında %75'inde depresyon gözlemlendi. Kadın hastaların % 81,8'inde depresyon görülürken erkek hastalarda bu oran % 80 olarak bulundu. Anksiyetede olduğu gibi ek hastalık ve cinsiyetin depresyon ile arasında anlamlı ilişki görülmedi (Tablo2,3). Korelasyon analizi yapıldığında ise anksiyete ve depresyon arasında pozitif korelasyon olduğu görüldü ($r = 0,846$; $p < 0,01$).

SONUÇ:

Akut lösemi hasta grubunda hastaneye yatış esnasında anksiyete ve depresyon düzeylerinin belirlenmesi tedavi süreci ve uyumu açısından önem arz etmektedir. Çalışmamızda anksiyeteye oranla depresyon belirgin derecede daha fazla görülmekle birlikte depresyon ve anksiyete arasında pozitif bir ilişki vardır. Bu nedenle tedavi esnasında ekip içerisine psikolojik destek amaçlı bir uzmanın dahil edilmesi hastalar için önemli olduğu düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler : Akut lösemi; Anksiyete, Depresyon

Tablo 1 Klinik özellikler

	<i>n</i>	
Cinsiyet		
Kadın	11	% 52,4
Erkek	10	% 47,6
Yaş		
	45 *	(21-69)**
Boy (cm)		
	163 *	(147-182)**
Kilo (kg)		
	76 *	(51-101)**
Tanı		
AML	13	% 61,9
ALL	8	% 38,1
Komorbidite		
Var	5	% 23,8
Yok	16	% 76,2

*Median ** Min-max değerler

Tablo 2: Tanı ile Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği İlişkisi

HADS		AML	ALL	AML+ALL
HADS-A	(0-10 puan)	8	5	13
	(11-21 puan)	5	3	8
	Ort ± SD			10,3 ± 5,4
HADS-D	(0-7 puan)	2	2	4
	(8-21 puan)	11	6	17
	Ort ± SD			12,1 ± 5,1

Tablo 3: Cinsiyet ile Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği İlişkisi

HADS		Kadın	Erkek	N
HADS-A	(0-10 puan)	6	7	13
	(11-21 puan)	5	3	8
HADS-D	(0-7 puan)	2	2	4
	(8-21 puan)	9	8	17

De Novo Hodgkin lenfoma olgularında kemik iliği tutulumunun tespitinde 18F-FDG/PET-CT: kemik iliği biyopsisi gerekli mi?

Mehmet Yılmaz¹, İtir Şirinoğlu Demiriz¹, Mustafa Seyyar², Mustafa Yılmaz³, Vahap Okan¹, Mustafa Pehlivan¹, İbrahim Sarı⁴

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Hematoloji, ²İç Hastalıkları, ³Nükleer Tıp, ⁴Patoloji Ana Bilim Dalı

Giriş:

Lenfoma evrelemesinde kemik iliği tutulumunun değerlendirilmesi kritik öneme sahiptir. Bazı mahsurlarına rağmen (invaziv olması, kemik iliğinin bir bölümünü temsil etmesi, yeterli örnek alınamaması gibi) standart olarak iliak krestten yapılan biyopsi ile tanı konulmaktadır. Hodgkin lenfoma'da (HL) 18F-FDG-PET/CT hem nodal hem extranodal evrelemede kullanılmaktadır. Non-invaziv olan bu yöntem aynı zamanda tüm kemik iliği tutulumunu da gösterebilmektedir. Bu çalışmada yeni tanı HL hastalarında 18F-FDG-PET/CT'nin kemik iliği tutulumu mevcudiyetini tespit etmedeki yerini değerlendirmek amaçlanmıştır. Bu olgularda halen evreleme amaçlı kemik iliği biyopsisi gerekli midir yoksa 18F-FDG-PET/CT bu uygulamanın yerini alabilir mi? sorgulanmıştır.

Hastalar ve Yöntem:

Bu retrospektif çalışmada 243 yeni tanı almış Hodgkin lenfoma hastası değerlendirilmiştir. Tüm hastalara tanı anında evreleme amaçlı olarak kemik iliği biyopsisi yapılmış ve 129 hastaya 18F-FDG/PET CT çekilmiştir.

Sonuçlar:

Toplam 243 hasta değerlendirildi. Bu hastaların 87 si kadın 156 sı erkek idi. Yirmi dokuz hastada kemik iliği tutulumu yönünden 18F-FDG/PET-CT negatif, kalan 17 hastada FDG/PET-CT pozitif olup anormal tutulum saptandı. Pozitiflik gösteren hastaların ortalama yaşı 45 (min;7 max;88), 12 hasta erkek, 5 hasta kadındı. Tüm olgular klasik Hodgkin lenfoma idi ve olguların kemik iliği biyopsilerinin histo-patolojik incelemeleri sonucunda Hodgkin lenfoma kemik iliği tutulumu olarak raporlandı. Çekilen 18F-FDG/PET-CT sonuçlarına göre 4 olguda fokal kemik iliği tutulumu, 10 olguda diffüz kemik iliği tutulumu saptanırken 3 olguda kemik iliği tutulumu saptanmamıştır. Tüm hastalar 4 kür ABVD kemoterapisi aldıktan sonra yapılan kemik iliği biyopsisi değerlendirmeleri ve eş zamanlı 18F-FDG/PET-CT sonuçlarında her iki yöntem ile kemik iliği tutulumunun olmadığı saptanmıştır (remisyon).

Tartışma:

Her ne kadar patolojik FDG tutulumu ile kemik iliği biyopsisi sonucu %82 olguda korelasyon göstermiş olsa da 18F-FDG/PET-CT sonuçlarında FDG tutulumu göstermeyen olgularda kemik iliği biyopsisinin patolojik Hodgkin lenfoma tutulumu gösterdiği %17.6 olgu kür edilebilir bu hastalık grubunda tek başına 18F-FDG/PET-CT ile evreleme yapılamayacağını göstermektedir. Bu nedenle günümüzde 18F-FDG/PET-CT nin kemik iliği biyopsisine kesin üstünlüğünü iddia eden yayınlar olsada bu durum henüz netleştirilemeyen bir konudur.

MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA LENALİDOMİDE TEDAVİSİ DENEYİMİMİZ

Merve Keskinç, Ali İhsan Gemici, Mine Miskioğlu, İsmet Aydoğdu

**Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji BD ve Kök Hücre nakli ünitesi,
Hafsa Sultan Hastanesi, Manisa**

AMAÇ; Multipl miyelom (MM) plazma hücrelerinin kötü huylu bir hastalığıdır. Tüm kanserlerin %1'ini ve hematolojik kanserlerin ise %10'unu oluşturur. İleri yaşların hastalığıdır. Son yıllarda tedavide yeni ilaçların kullanılması hastalığın seyrini değiştirmiştir. Özellikle immünomodülatör etki özelliği olan talidomid ve lenalidomid halen miyelom hastalarında başarıyla kullanılmaktadır. Ülkemizde otolog nakil sonrası tekrarlayan veya iki sıralı tedaviye rağmen dirençli olan hastalarda lenadomid tedavisi yaygın olarak kullanılmaktadır. Biz de hastanemizde lenalidomid kullandığımız hastalarda tedavi yanıtlarını ve yan etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM; 2014-2015 yılları arasında MM nedeniyle lenalidomid tedavisi alan hastalar değerlendirildi. Hastalarımızın yaş ortalaması 62,2/yıl olup, 11 hasta kadın, 8 hasta erkekti. Hastalara ilk tedavi 25 mg/gün olarak başlandı. Hastalarımızın altısında böbrek yetmezliği nedeniyle doz düşük dozda verildi.

SONUÇLAR; Hastalarımızdan ikisinde kök hücre nakli sonrası tedavi başlanmıştı. Bu hastalarımızdan ikisinin son verilerine ulaşamadık. Bir hasta halen 6 kür tedavi sonrası remisyonda olduğu için tedavisi kesildi. İki hasta tedaviden 1 hafta sonra tedaviyi tolere edemediği için tedaviye devam edemedi ve ilaçları kesildi. Halen 9 hasta ölüm ve kontrollere gelmediği için takip dışıdır. On hasta takip edilmektedir. Beş hasta tedavisine devam etmektedir. Hastalarımızın yedisinde nöropati görüldü. Hastalarımızın hiçbirinde ikincil kanser görülmeydi. Hastalarımıza trombozu önlemek için aspirin kullanılırken iki hastamıza heparin verildi. Tedaviye bağlı 14 hastada geçici sitopeni gelişti. Bir hastamız tam remisyon sağlandığı için tedavisine ara verildi. Kısmi remisyon sağlanan dört hastamızın tedavisi devam etmektedir.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR; Lenalidomid tedavisi nüks ve dirençli hastalarımızda üçüncü seçenek olarak başarıyla uygulanmıştır. Hastalarımızın hiçbirinde ilaca bağlı böbrek yetmezliği görülmeydi. İlaça bağlı sitopeniler sıklıkla görülmekle birlikte geri dönüşümlü olmuştur. Zaman kısa ve hasta sayımız az olmasına rağmen ikincil kanser görülmeydi. Remisyonda olan hastamız yaklaşık on iki aydır hastalıksız olarak yaşamaktadır. Otolog nakil sonrası lenalidomid kullandığımız iki hastada remisyon süresi kısa olmuştur.

İki yıllık Esansiyel Trombositozlu hastalarımızın retrospektif sonuçları

Muhammet Bilici¹, Selman Atakur¹, Hamit Yıldız¹, Handan Haydaroglu Şahin², Mustafa Pehlivan², Vahap Okan², Mehmet Yılmaz²

¹Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAÇ: Esansiyel trombositoz (ET) izole trombositoz ve trombo-hemorajik komplikasyonlarla karakterize klonal bir kök hücre bozukluğudur. Hastaların ortalama tanı yaşı 60'tır. Birçok hastada (%12-67) trombositoz rutin tam kan sayımında tespit edilir (1). Yapılan çalışmalarda tromboz % 9-22, hemoraji ise % 3-37 oranında görülmektedir (2). ET'li hastalarda yapılan çalışmalarda yaklaşık % 50 JAK2 mutasyonunun varlığını ortaya konmuştur (3). Trombositozlu vakalarda bu mutasyonun gösterilmesi myeloproliferatif bozuklukla ilişkili trombositoz ile reaktif trombositozun ayırımı için değerli bir bilgi vermektedir. Bu çalışmamızda iki yıl boyunca takip ettiğimiz ET'li hastaların verilerini retrospektif olarak inceleyip literatür ile karşılaştırmasını yapmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamızda 2013 - 2015 yılları arasında Gaziantep Üniversitesi Hematoloji Bilimdalı tarafından takip edilen ve ET tanısı olan hastaların dosyalarını retrospektif olarak inceledik. Hastaların trombosit değerleri, JAK2 mutasyonu, kanama ve tromboz komplikasyon durumları, aldıkları tedaviler ve Risk parametreleri bir forma kaydedildi. Hastalar risk gruplarına ayrılıp kanama ve tromboz komplikasyonlarının gelişimi ve JAK-2 mutasyonu varlığı açısından değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 50 hastanın yaş ortalaması 63,3 (20-91) idi. Hastaların 18'i (%36) erkek, 32'si (%64) kadındı. JAK2 mutasyonunun ET'li hastaların % 82'sinde (41 kişide) pozitif olduğu; % 18'sinde (9 kişide) negatif olduğu tespit edildi. Ortalama trombosit sayısı 850566 (458000-1841000) idi. Kadın ve erkek arasında JAK2 mutasyonu varlığı açısından fark saptandı (p=0.034). Kadınların 29'unda JAK2 pozitifken, erkeklerin 12'sinde pozitif saptandı. Hastaların 28'i (%56) 60 yaş üstü, 22'si (%44) 60 yaş altındaydı. Yaş ve JAK2 mutasyonu karşılaştırıldı ve ileri yaş hastalarda mutasyon sıklığında bir fark saptanmadı (p=0.976). JAK2 pozitif olan 41 hastadan 23'ü 60 yaş üstü iken 18'i 60 yaş altındaydı. Toplam tromboz (arteriyel+venöz) geçiren 16 hasta (% 32) mevcuttu. Bu kişilerden JAK2 mutasyonu 5'inde (% 8.6) pozitif. Hastaların 12'sinde (% 24) hemorajik olay geçirmiştiler (p=0.496). Tanı konan 41 hasta (% 82) Hidroksiüre, 18 hasta (% 36) Anagrelid, 14 hasta (%28) Asetilsalisilik asit, 5 hasta (% 12) İnterferon-alfa alıyordu.

SONUÇ: Sonuç olarak hasta grubumuzda hastalığın görülme yaşı, cinsiyet dağılımı gibi demografik bulgular açısından literatürle arasında bir fark yoktu. Kanama ve tromboz açısından da anlamlı farklılık saptanmadı. Yüksek riskli hastalarda kanama daha sıkı ancak gruplar arasında anlamlı fark yoktu. İleri yaş trombotik olaylar için risk faktörüdür. JAK2 mutasyonu olan hastaların daha ileri yaşta olduğu tespit edilmiştir. Tedavi açısından ise literatür ile benzer sonuçlar tespit edildi.

ANAHTAR KELİME: Esansiyel Trombositoz, JAK2 Mutasyonu,

KAYNAKLAR:

1. Fruchtmann S, Hoffman R. Essential Thrombocythemia. In Hoffman R, Benz E, Shattil S (Eds) Hematology Basic Principles and Practice. Fourth edition. Elsevier. 2005;1277-96.
2. Cortelazzo S, Finazzi G, Ruggeri M, et al. Hydroxyurea for patients with essential thrombocythemia and a high risk of thrombosis. N Engl J Med. 1995;332:1132-6.
3. Jelinek J, Oki Y, Gharibyan V et al. JAK2V617F mutation 1849 G>T is rare in acute leukemias but can be found in CMML, Ph-negative CML and megakaryocytic leukemia. Blood. 2005;106: 3370-3.

**MULTİPL MYELOM TANILI YAŞLI HASTALARDA
OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONUNDA
KEMOTERAPİ + BÜYÜME FAKTÖRÜ KULLANIMININ
KÖK HÜCRE ÜRÜNÜ VE MOBİLİZASYON BAŞARISI ÜZERİNE ETKİSİ**

Oğuz Kılıç¹, İsmail Sarı², Kadir İlkılıç², Mehmet Hilmi Doğu³, Sibel Hacıoğlu², Ali Keskin²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fahri Gökşin Onkoloji Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Kemik İliği Nakli Ünitesi, Denizli

³İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ -AMAÇ:

Multiple myelom (MM) tedavisinde kemoterapi ve rekombinant insan granulosit-koloni stimüle edici faktör (rhG-CSF) desteğinde otolog periferik kök hücre mobilizasyonu (PKHM) yaygın kullanılan bir yöntemdir. Bu çalışmada 60 yaş üstü hastalarda kemoterapi ve rhG-CSF kullanımının kök hücre mobilizasyonundaki etkinliğini göstermeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM:

Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kemik İliği Nakli Ünitesi'nde retrospektif olarak yürütülen bu çalışmaya Ocak 2012-Mayıs 2015 tarihleri arasında 60 yaş üstü 11'i erkek 10'u kadın olmak üzere toplam 21 MM tanılı hasta alındı. Çalışmaya alınan 21 hastanın ortalama yaşı 67 (aralık;61-71) ve erkek/kadın oranı 1.1 idi. Uluslararası evreleme sistemine (ISS) göre; 2 hasta (%9.5) evre 1, 14 hasta (%66.7) evre 2,5

hasta (%23.8) evre 3 idi. Hastaların tanı aldığı tarihten mobilizasyona kadar geçen süre ortalama 5 (aralık;3-28) ay idi.Mobilizasyon yapılmadan önce hastalara verilen kemoterapi veya kemoterapi ile radyoterapi protokollerine 4 hastada (%19.0) tam yanıt,14 hastada (%66.7) çok iyi kısmi yanıt, 3 hastada (%14.3) kısmi yanıt alındı. Mobilizasyon öncesinde 18 hastaya sadece kemoterapi, 3 hastaya kemoterapi ile birlikte radyoterapi verildi. Hastaların almış olduğu kemoterapi kürü sayısı ortalama 6 (aralık; 3-26) olup, hastalara ortalama 3 (aralık; 1-6) farklı kemoterapi rejimi uygulandı.

Tablo 1. Hasta özellikleri

Değişkenler	Hasta özellikleri
Yaş (ortalama; aralık)	67 (61-71)
Cinsiyet	
Erkek	11 (%52)
Kadın	10 (%48)
Evre (Uluslararası evreleme sistemi)	
Evre 1	2 (%9.5)
Evre 2	14 (%66.7)
Evre 3	5 (%23.8)
Tanıdan mobilizasyona kadar geçen süre (ay) (ortalama;aralık)	5 (3-28)
Mobilizasyon öncesi hastalık durumu	
CR	4 (%19.0)
VGPR	14 (%66.7)
PR	3 (%14.3)
Önceki tedavi	
Yalnız KT	18 (%85,72)
KT ve RT	3 (%14,28)
Önceki KT kür sayısı (ortalama;aralık)	7(3-18)

Önceki farklı KT rejimlerinin sayısı (ortanca;aralık)	2.1(1-3)
---	----------

Tüm hastalara PKHM için 1.gün 4 mg/m² olacak şekilde siklofosfamid ve hemorajik sistit profilaksisi için üromiteksan verildi. rhG-CSF subkutan olarak 3.günden 7.güne kadar 5 µg/kg, 8.günden aferez zamanına kadar 10 µg/kg olacak şekilde uygulandı. Hasta için belirlenen hedef CD 34+hücre $\geq 2 \times 10^6$ /kg idi. Hastalarda periferik kandan kök hücre toplama işlemi periferik kanda yaklaşık CD34+hücre $\geq 10 \times 10^6$ /µL iken yapıldı. Toplama işlemi günlük uygulandı ve hedefe ulaşılan kadar devam etti.

BULGULAR:

Çalışmamızda kemoterapi sonrası afereze kadar geçen süre ortalama 10 gün (aralık; 10-13), nötropeniye giriş süresi ortalama 4 (aralık; 2-7) gün idi. WBC $\geq 1 \times 10^9$ /L olduğu gün ortalama 9.1 ± 1.2 , aferezin ilk gününde WBC sayısı ortalama 5.85×10^9 (aralık; 1.13-52.78) ve CD34+hücre sayısı ortalama 27.0 (0.0-164.2) idi. Total CD34+ hücre sayısı ortalama 9.5×10^6 /kg (aralık;0.0- 35.4) olarak hesaplandı.Ortanca aferez sayısı 2 (2-4) olup, 17 hastada tek aferez sonrası $>2 \times 10^6$ CD34+hücre/kg toplandı.İşlemler sonrasında toplamda 21 hastanın 20'sinde (%95.2) yeterli kök hücre mobilizasyonu sağlanmışken 1 hastada başarısız olundu.

Tablo 2. Aferez kinetikleri ve ortalama hücre verimi

Değişkenler	Sonuçlar
<i>Kemoterapiden afereze kadar geçen süre (ortanca;aralık)</i>	11 (8-13)
Nötropeni süresi (ortanca, aralık)	4 (2-7)
WBC $\geq 1 \times 10^9$ /l olduğu gün(ortalama $\pm$ std deviasyon)	9.1 ± 1.02
Aferezin ilk gününde WBC sayısı ($\times 10^9$ /L) (ortanca;aralık)	5.85 (1.13-52.78)
Aferezin ilk gününde CD34+ sayısı (µL) (ortanca; aralık)	27. (0.0-164.2)
Total CD34+ hücre sayısı ($\times 10^6$ /kg) (ortanca; aralık)	9.5 (0.0- 35.4)
Aferez sayısı (ortanca,aralık)	2 (2-4)

Tek aferez sonrası $\geq 2 \times 10^4$ CD34+ hücre/kg toplanan hasta sayısı	17 (%80.0)
Mobilizasyonda başarıya ulaşılan hasta sayısı	20 (%95.2)

TARTIŞMA VE SONUÇ:

Yüksek doz tedavi sonrası otolog kök hücre nakli MM hastalarında tedavi için yaygın olarak kullanılan bir yöntemdir. Genelde <65 yaş hastalar nakil için aday gösterilmekle birlikte performans durumu iyi olan ve belirgin komorbiditesi olmayan yaşlı hastalarda da nakil düşünülmektedir. Yaşlı hastalarda kemik iliği rezervlerinin genç hastalara göre daha düşük olabileceği düşünülmekle birlikte literatürde bunu gösteren çalışma yoktur. Ayrıca yaşlı hastalarda kök hücre mobilizasyonu için standart bir yaklaşım bulunmamakla birlikte genç hastalarda olduğu gibi en sık kullanılan yöntem kemoterapi + rhG-CSF kombinasyonudur. Çalışmamızda mobilizasyon sonrası kök hücre ürün sayısı ve mobilizasyon başarısı sonuçları literatürde sunulan genç hastalardakine benzer olarak bulunmuştur. Bu durum yaşlı hastalarda kemoterapi ve rhG-CSF sonrası en uygun CD34+ hücre sayısının elde edilmesinde ve mobilizasyon başarısında yaşın öneminin olmadığını düşündürmekle birlikte daha net veriler için çok merkezli, randomize çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

Otolog Periferik Kök Hücre Nakli Yapılan Lenfomalı Hastalarda Nakil Sonrası Geç Dönem Kardiyovasküler Komplikasyonlar

Pınar Sırmatel¹, Eren Gündüz², Olga Meltem Akay², Hava Üsküdar Teke², Neslihan Andıç², Zafer Gülbaş³

1 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

2 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

3 Anadolu Sağlık Merkezi Kemik İliği Transplantasyon Merkezi

Anahtar Kelimeler: Otolog kök hücre nakli, lenfoma, kardiyovasküler komplikasyonlar

Amaç: Otolog periferik kök hücre nakli (OPKHN) sonrası güncel tedavi ve takip protokolleri ile nakil sonrası uzun dönem hayatta kalan hasta sayısında belirgin bir artış sağlanmıştır. Bu gelişme nakil sonrası geç dönem komplikasyonları da beraberinde getirmektedir. Çalışmamızda kendi hastalarımıza ait geç dönem kardiyovasküler komplikasyonları ve risk faktörleri araştırmayı amaçladık.

Hastalar ve Yöntem: Çalışmamızda Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kemik İliği Transplantasyon Ünitesinde lenfoma nedeniyle OPKHN yapılan ve nakil üzerinden en az 1 yıl geçmiş 35 hasta geç dönem kardiyovasküler yan etkiler açısından prospektif olarak değerlendirildi. Tanılar 17 hastada HL (Hodgkin Lenfoma), 18 hastada NHL (Non- Hodgkin Lenfoma) idi. Dokuz hasta kadın, 26 hasta erkekti. Ortalama nakil yaşı 43,1 yıl; ortalama değerlendirme yaşı 49,5 yıldı. Nakil öncesi hazırlama rejimi olarak hastaların %48'sine CBV, %52'sine BEAM protokolü uygulandı. Tanı-nakil arası süresi ortalama 1,68 yıl, nakil-değerlendirme arası süresi ortalama 5,5 yıldı. Nakil anında eşlik eden hastalıklar açısından bakıldığında % 23,5'inde ek hastalık mevcuttu. Ek hastalıklar %12'sinde hipertansiyon, %3'ünde koroner arter hastalığı, %4'ünde kronik renal yetmezlik, %14'ünde diyabet, %9'unda hipotroidi idi. %70'i hiç alkol kullanmamış, %20'si ise tanı sonrası alkolü bırakmıştı. Halen sigara kullanmaya devam eden hasta oranı %18 idi. Değerlendirme sırasında %89'si ECOG 0, %6'ü ECOG 1, %5'i ECOG 2 olarak saptandı. Değerlendirilen hastaların % 97'si tam remisyondaydı.

Bulgular: Kardiyovasküler değerlendirme amacıyla kolesterol, trigliserit, HDL, LDL, AKŞ, ürik asit, insülin, c-peptid, proBNP, EKG, EF (ejeksiyon fraksiyonu), VKİ (vücut kitle indeksi), KTO (Kardiyo Torasik Oran) incelendi. Kolesterol düzeyleri %26'sında normalin üstünde; trigliserit düzeyleri % 30'unda normalin üstünde; HDL % 29'unda normalin altında; LDL %23'sinde normalin üstünde; AKŞ %29'unda normalin üstünde, ürik asit %29'unda normalin üstünde; insülin %18'inde normalin üstünde; c-peptid %41'inde normalin üstünde; proBNP %32'sinde normalin üstündeydi. EKG değişikliği %2'sinde mevcuttu ve nonspesifik voltaj kaybı şeklindeydi. Sistolik kan basıncı %20'sinde normalin üstünde, %3'ünde normalin altında, diastolik kan basıncı %50'sinde normalin üstünde, %6'sında normalin altında bulundu. EF ortalama 62.1 idi ve sadece %6 hastada düşüktü. VKİ ortalama 28.6 kg/m2 olarak hesaplandı ve %68'inde normalin üstünde, %5'inde normalin altındaydı.

Tartışma ve Sonuçlar: Çalışmamızda OPKHN sonrası en az 1 yıl geçmiş olan lenfomalı hastalar değerlendirildi. Ortalama olarak nakil sonrası 5,5 yıl izlenen grupta kardiyovasküler açıdan yapılan değerlendirmede risk faktörleri ve komplikasyon oranlarında belirgin bir artış saptanmadı ancak takip süresinin uzamasıyla komplikasyon oranlarının artabileceği düşünüldü.

Bir yıllık Kronik Lenfositik Lösemili hastalarımızın retrospektif sonuçları

Selman Atakur¹, Muhammet Bilici¹, Hamit Yıldız¹, Mehmet Yılmaz², Handan Haydaroğlu Şahin², Mustafa Pehlivan², Vahap Okan²

¹Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAC: Kronik Lenfositik Lösemi (KLL) olgun görünümlü B lenfositlerin periferik kan, kemik iliği ve lenfoid dokularda anormal artışıyla karakterize hematolojik bir malignitedir. Hastalık yavaş seyirlidir. Hastaların çoğu asemptomatiktir ve genellikle başka bir nedenle yapılan rutin kan sayımında saptanmaktadır (1, 2). KLL, diğer hematolojik maligniteler içerisinde tedavisiz izlenilebilen kısmen daha selim bir hastalıktır. Günümüze kadar tedavi palyatif amaçlarla uygulanırken son zamanlarda yeni tedavi modaliteleri ile artık tam kürden söz edilmektedir (3). Bu çalışmada KLL hastalarının dosyalarını retrospektif olarak inceleyip, bulgularımızı saptamak ve literatürle uyumluluğunu karşılaştırmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya 2014 - 2015 yılları arasında Gaziantep Üniversitesi Şahinbey Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilimdalı tarafından takip edilen 73 KLL hastası alındı. Hastaların tanı yaşları, demografik verileri, Rai evreleri, sitogenetik sonuçları, lökosit sayıları, lenfosit sayıları, Beta-2 mikroglobulin düzeyleri ve aldıkları tedaviler kayıt edildi ve elde edilen veriler SPSS 18.0 ile istatistiksel olarak hesaplandı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 73 hastanın medyan yaş ortalaması 66,8 (38-86) idi. 55. Hastaların 47'si (%64) erkek, 26'sı (%35) kadındı. Hastaların 26'sı (%35,6) Rai evre 0, 10'u (%13,7) Rai evre 1, 17'si (%23,3) Rai evre 2, 12'si (%16,4) Rai evre 3 ve 8'i (%11) Rai evre 4'tü. Hastalarımızdan 34'üne (%21,1) sitogenetik çalışma yapıldı. Sitogenetik çalışılan hastaların 57'sinde (%78) normal, 5'inde (%6,8) 13q delesyonu, 3'ünde (%4) 11q delesyonu ve 8'inde (%10,9) 17p delesyonu saptandı. Hastalarımızın ortalama lökosit sayısı 50883 (5800-381000) ve lenfosit sayısı 40184 (1340-244430) idi. Beta-2 mikroglobulin düzeyi ortalaması 3,7 (1,7-8,2) saptandı. Hastalarımızın 20'sine (%27,4) ya başlangıçta veya takibine göre tedavi uygulandı. Tedavi uygulanan hastalardan 8'inde (%10) kısmi yanıt elde edilirken 13'ünde (%17) tam yanıt gözlendi.

SONUÇ: Sonuç olarak hasta grubumuzda yaş, cinsiyet dağılımı gibi demografik bulgular açısından literatürle arasında bir fark yoktu. Başvuru evresi açısından da anlamlı farklılık saptanmadı. Sitogenetik çalışılan hastalarımızda saptanan bulgular literatürdeki çalışmalarla benzer orandaydı. Tedavi yanıtı açısından ise tam ve kısmi yanıt oranları literatürlere göre düşük saptandı. Bunun nedeni olarak monoklonal antikor tedavi seçeneklerinin ve yeni tedavi seçeneklerinin kullanım azlığı, yaşadığımız bölge olarak hastaların düşük sosyokültürel düzeyde olmaları nedeniyle tedavi uyumunun tam olmaması sayılabilir.

ANAHTAR KELİME: Kronik Lenfositik Lösemi, Rai Evre, Sitogenetik

KAYNAKLAR:

1. Cheson B, Bennett JM, Grever M, et al. National Cancer Institute-sponsored Working Group guidelines for chronic lymphocytic leukemia: revised guidelines for diagnosis and treatment. Blood. 1996; 87(12): 4990-7.
2. Kipps, T.J. Chronic lymphocytic leukemia and related diseases. Gn William's Hematology 1995:1017-39.
3. Dighiero G, Maloum K, Desablens B, et al, For the French Cooperative Group on Chronic Lymphocytic Leukemia. N Engl J Med. 1998; 338:1506-14.

Demir birikimi olan allojenik hematopoietik kök hücre nakli (alloHKHN) hastalarında, nakil öncesi ölçülen serum ferritin düzeylerinin prognostik değerinin belirlenmesi: Retrospektif, tek merkez deneyimi.

Serdar Şıvgın¹, Esen Karakuş¹, Gokmen Zararsız², Leylagül Kaynar¹, Bulent Eser¹, Mustafa Cetin¹, Ali Unal¹.

¹ Erişkin Hematoloji Bilim Dalı, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Tıbbi İstatistik Ana Bilim Dalı, Erciyes Üniversitesi, Kayseri, Türkiye.

Özet

Kapsam ve Amaç: Demir birikimi, hem allojenik hem de otolog hematopietik kök hücre nakli (HKHN) olan hastalarda giderek önem kazanan bir komplikasyondur. Bu komplikasyon ise, uzun süren kemoterapi süreçlerinde hastaların almak zorunda kaldıkları eritrosit suspansiyonlarının içerdiği demir nedeniyledir. Çalışmamızın amacı ise; otolog ve allojenik HKHN yapılan hastalarımızın nakil öncesi serum ferritin düzeylerinin yaşam süreleriyle olan ilişkisini belirlemektir.

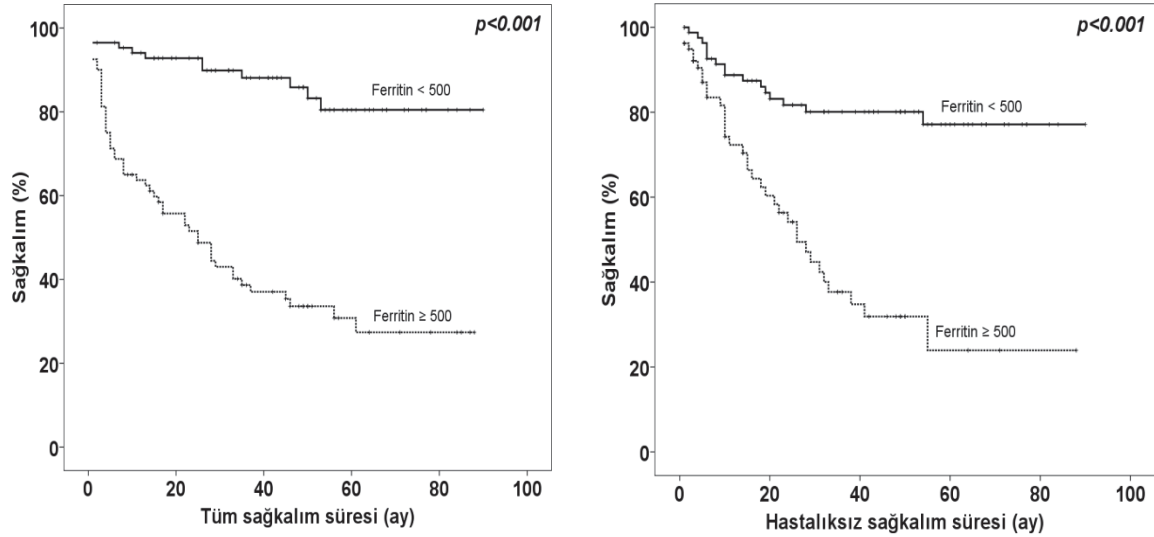
Method: Bu çalışmada, hem otolog hem de allojenik hematopietik kök hücre nakli olan hastaların nakil öncesi ölçülen serum ferritin düzeylerini hasta dosyalarından retrospektif olarak inceledik. Çalışmaya otolog nakil yapılmış 165 lenfoma hastası (Hodgkin ve Non-Hodgkin) ve allojenik kök hücre nakli yapılmış 316 hasta olmak toplam **481** hasta alındı. Hastalar ferritin düzeyleri 500ng/mL altı (**Grup1**) ve 500ng/mL üstü (**Grup 2**) olmak üzere iki gruba ayrılarak yaşam süreleri (Tüm Yaşam Süresi (TYS) ve hastalıksız yaşam süresi (HYS)) ve diğer parametreler analiz edildi.p değerinin p<0.05 olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Otolog nakil grubunda; 90 hasta (%54.5) Hodgkin, 75 hasta(%45.5) non-Hodgkin lenfoma idi. Grup 1’de 85 hasta (%51.5) varken, Grup 2’de 80 hasta (%48.5) vardı. Grup 1’de YYS 42 ay (min-max, 1-90 ay) bulunurken, Grup 2’de median YYS 20 ay (min-max, 1-88 ay) bulundu (**p<0,001**). Grup 1’de median HYS 39 ay (min-max, 1-90 ay), Grup 2’de ise 10 ay (min-max, 1-88 ay) bulundu (p<0,001). Mortalite oranları; Grup 1’de 12 hasta (12/85; %14.1) iken, Grup 2’de 52 hasta (52/80; %65) şeklinde bulundu (**p<0,001**).

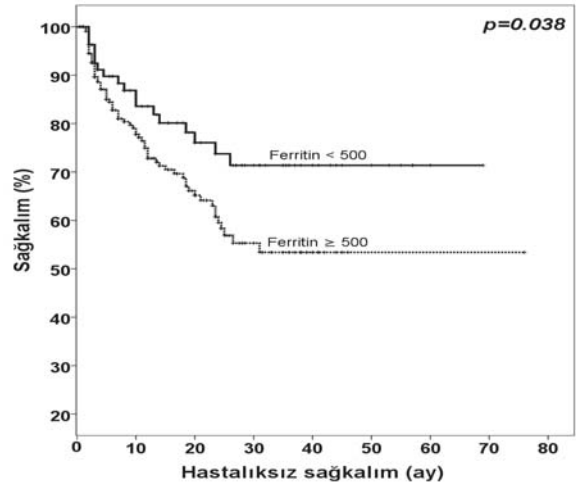
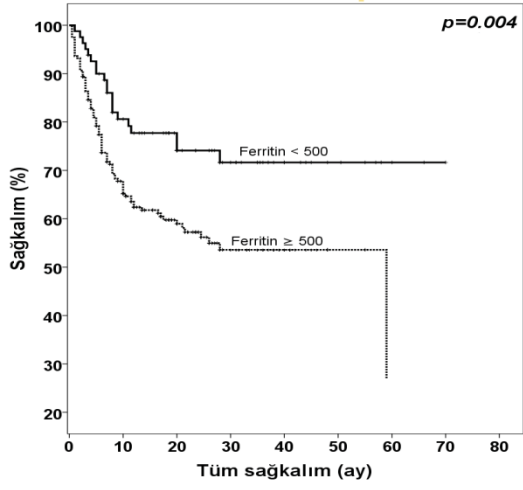
Allojenik nakil grubunda ise toplam 316 hasta vardı; akut myeloid lösemi(AML) 136 hastada (%43.0), akut lenfoblastik lösemi (ALL) 82 hastada (%25.9), aplastik anemi 32 hastada (%9.8) ve diğer hastalıklar (MDS, KML) şeklindeydi. Grup 1’de 83 hasta (%26.2) varken,

Grup 2’de 233 hasta (%73.8) vardı. Grup 1’de TYS 20 ay (min-max, 1-70 ay) bulunurken, Grup 2’de median TYS 10.5 ay (min-max, 0.5-76 ay) bulundu (**p=0.004**). Grup 1’de median HYS 18 ay (min-max, 1-69 ay), Grup 2’de ise 10 ay (min-max, 1-67 ay) bulundu (**p=0.038**). Mortalite oranları; Grup 1’de 21 hasta (21/83; %25.3) iken, Grup 2’de 92 hasta (92/133; %69.1) şeklinde bulundu (p<0,001).

Sonuç: Demir birikimi olan ve kök hücre nakli (otolog ve allojenik) yapılmış hastalarda serum ferritin seviyelerinin yüksek olması nakil sonrası yaşam sürelerini olumsuz yönde etkilemektedir ve serum ferritini güvenilir bir belirteç olarak kullanılabilir.



Şekil 1 ve 2: Otolog HKHN yapılan hastalara ait TYS ve HYS için Kaplan-Meier eğrileri (p<0.001 ve p<0.001 , sırasıyla)



Şekil 3 ve 4: Allojenik HKHN yapılan hastalara ait TYS ve HYS için Kaplan-Meier eğrileri (p=0.004 ve p=0.038 , sırasıyla)

KML ve AML hücre kültürü hücreleri üzerine statin uygulanmasının hücre proliferasyonuna etkisi

¹Tunahan UNCU, ²Hatice TERZİ, ³Ahmet ALTUN, ³Muhammed Mücahit ÇİÇEK,

¹Doğan Seven, ²Mehmet ŞENCAN

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları A. D. SİVAS

²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji B.D. SİVAS

³Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Farmakoloji A. D. SİVAS

Giriş: Akut Miyeloid Lösemi (AML) miyeloid seri hücrelerinden meydana gelen hematopoietik neoplazma grubudur. Kronik myeloid lösemi (KML) ise patogenezinde Philadelphia kromozomunun önemli bir rol oynadığı anormal hematopoetik kök hücreden kaynaklanıp myeloid, eritroid ve megakaryositer serileri etkileyen klonal bir myeloproliferatif hastalıktır.

Statinler dünya çapında en fazla kullanılan ilaçlardan biri olup antilipidemik etkisinin yanı sıra antioksidan, antiinflamatuvar, antianjiogenik ve antitümörojenik etkilerinin de olduğuna dair literatürde çalışmalar bulunmaktadır.

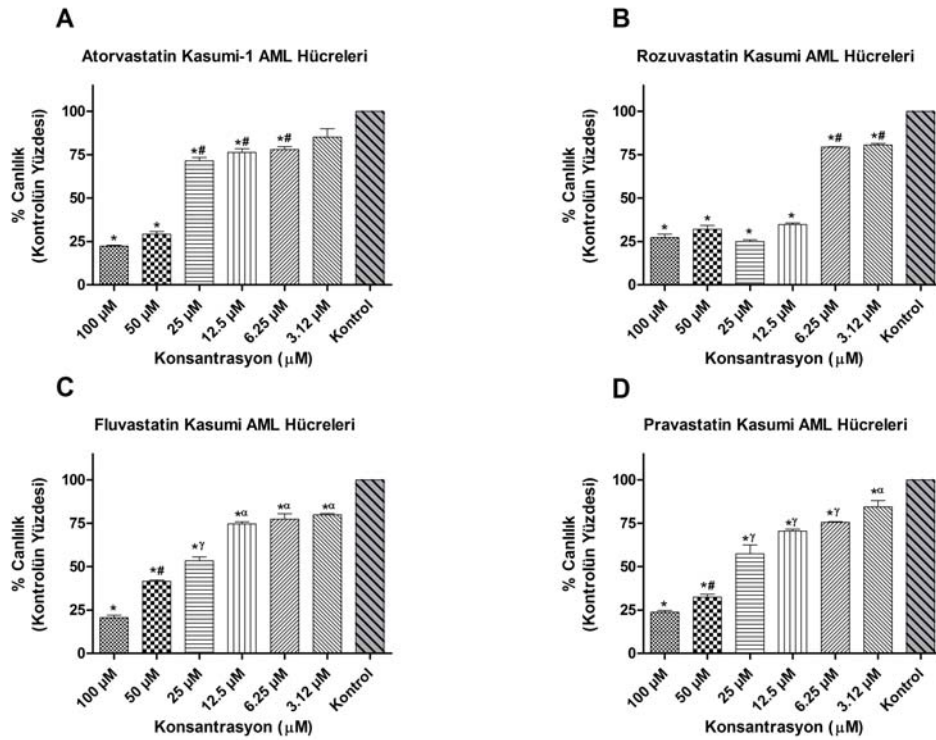
Amaç: Uzun yarı ömrü olan ve yüksek biyoyararlanıma sahip olan statinlerin kanser tedavisinde daha iyi klinik yarar sağlayacağı ve bu ilaçların diğer anti-kanser ajanlarla beraber uygulandığı sinerjistik kombinasyonların alternative bir yaklaşım olabileceği literatürdeki bazı çalışmalarda ortaya konulmuştur. Bu çalışmada amacımız hematolojik malignansilerden KML ve AML hücre hattına statin verilmesinin hücre proliferasyonuna etkinliğini göstermektir.

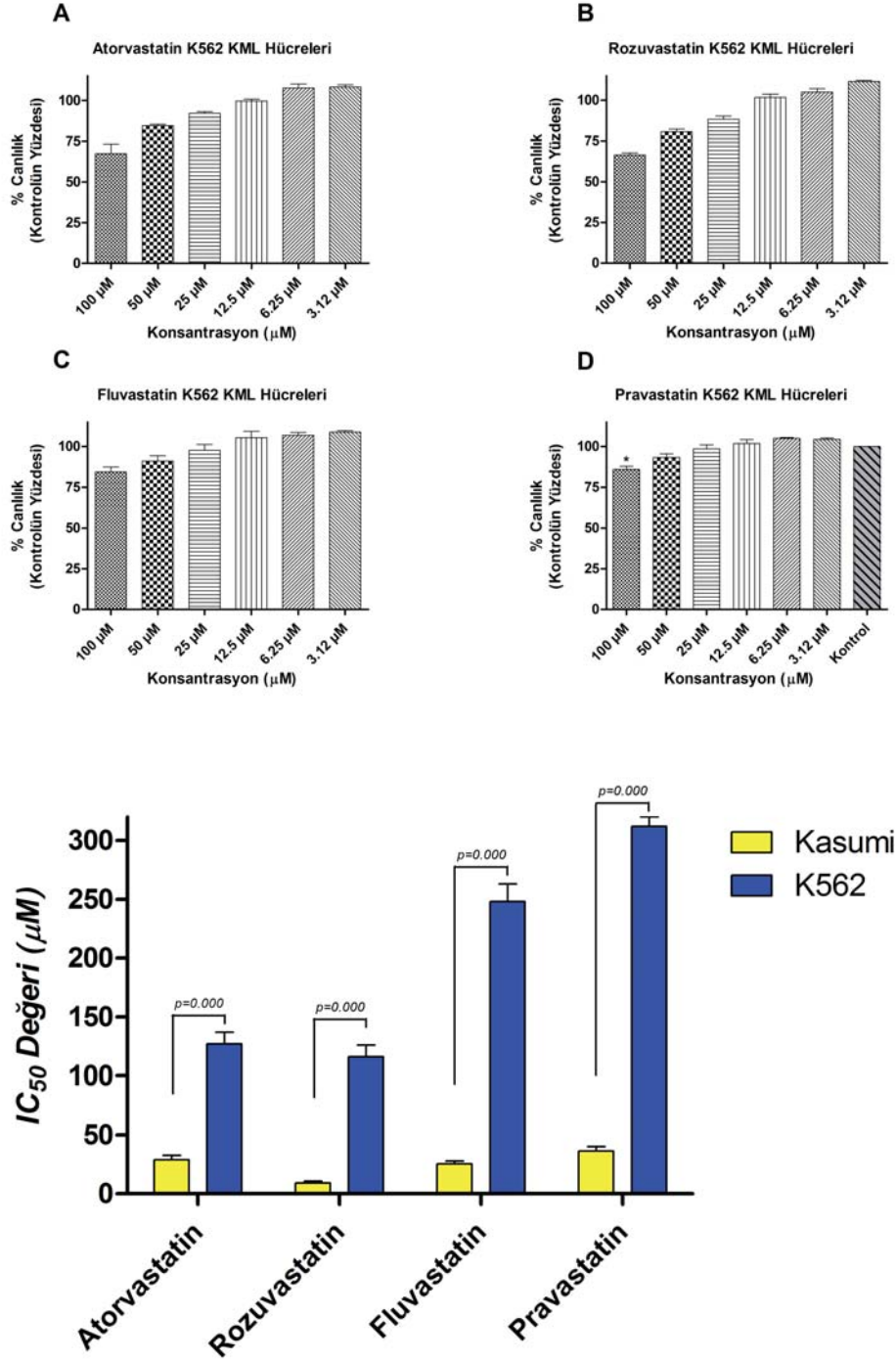
Materyal ve metod: Çalışmada pravastatin, atorvastatin, rozuvastatin, fluvastatinin Kasumi-1 AML hücre hattı ve K562 KML hücre hattı üzerindeki sitotoksik etkileri ve inhibitor konsantrasyon 50 (IC50) değerleri XTT testi ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmada kullanılan bütün statinlerin zamana ve konsantrasyona bağımlı, güçlü bir sitotoksik etkileri olduğu gözlemlendi. Bu sitotoksik etkinin AML hücre hattında KML ye göre daha yüksek olduğu tespit edildi. Sitotoksik etkinliği en yüksek olan statin, rozuvastatin olarak bulundu. Rozuvastatini sırası ile atorvastatin, fluvastatin ve pravastatin izledi.

Sonuç: Özellikle rozuvastatin ve atorvastatin (tüm konsantrasyonlarda olmak üzere), başta olmak üzere statinlerin lösemi hücre hattında antiproliferatif ve sitotoksik etkilerinin olduğu sonucunu bulduk. Bu sitotoksikite oranı AML hücrelerinde KML ye oranla daha fazla olup, bunun sebebinin AML de hücrelerin proliferasyon hızının daha yüksek olmasına bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, koroner arter hastalığında yaygın bir şekilde kullanılan statinlerin KML ve AML de mevcut tedaviye ilave edilmesinin, tedaviye yanıt üzerine olumlu katkı sağlayabileceği kanısına vardık.





LENFOMALI OLGULARDA SERUM D VİTAMİNİ DÜZEYİNİN ÖNEMİ

Güliden SİNCAN¹, Yusuf BİLEN¹, Fuat ERDEM¹, Mehmet GÜNDOĞDU¹, Suat SİNCAN²

1: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

2: Atatürk Üniversitesi Öğrenci Sağlık Merkezi

GİRİŞ: Düşük serum 25-hidroksi (25-OH) vitamin D düzeyinin hem solid organ tümör görülme sıklığını artırdığına; hem de prognozu olumsuz etkilediğine dair literatürde veriler bulunmaktadır. D vitamini düzeyi ile hematolojik maligniteler arasında ilişki olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur. Biz bu çalışmada lenfoma tanısı alan olgularda 25-OH vitamin D düzeyini ile lenfoma için prognostik olan faktörler arasındaki ilişkiyi araştırdık.

GEREÇ ve YÖNTEM: 2009-2015 yılları arasında kliniğimizde takip edilen nonhodgkin lenfoma (n=73) ve hodgkin lenfoma (n=37) tanılı olguların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Tanı aldıktan sonra 15 gün içinde sistemik kemoterapi veya radyoterapi öncesi serum 25-OH vitamin D düzeyi bakılan olgular çalışmaya dahil edildi.

BULGULAR: Çalışmamıza alınan hastaların yaş ortalaması 53.1±16.9 olup 41'i (%37.3) kadın, 69'u (%62.7) erkek idi. Serum 25-OH düzeyi 10ng/ml den düşük ise şiddetli eksiklik, 10-24.9 ng/ml ise hafif-orta düşük, 25-80 ng/ml ise optimal düzey olarak değerlendirildi. 25 OH vitamin D düzeyi ortalaması 9.7 ± 6.1 olup; olguların 68'inde (%61.8) <10ng/ml, 41'inde (%37.2) 10-24 ng/ml, 1'inde (% 0.9) 25-80 ng/ mL idi. 25-OH vitamin D düzeyi şiddetli eksik olan 68 olgunun 4'ü evre 1, 16'sı evre 2, 27'si evre 3, 21'i evre 4 idi. Hafif-orta D vitamini düzeyi eksikliği olan 41 olgunun 2 'si evre 1, 10'u evre 2, 16'sı evre 3, 13'ü evre 4 idi. D vitamini düzeyi optimal olan tek olgunun ise evre 3 lenfoması mevcuttu. D vitamini düzeyi ile hemoglobin, lökosit sayısı, serum C reaktif protein, beta 2 mikroglobulin ve ECOG skoru arasında anlamlı ilişki saptandı (p<0.05). Diffüz büyük B hücreli lenfomalı olgularda IPI skoru, hodgkin lenfomalı olgularda uluslararası prognostik skor ile D vitamini düzeyi arasında anlamlı ilişki saptandı (p<0,05).

TARTIŞMA ve SONUÇLAR: Lenfomalı olgularda D vitamini düzeyi eksikliği sıklıkla ve kötü prognostik faktörlerle anlamlı ilişkilidir. Bu nedenle D vitamini eksikliğinin erken dönemde tesbit edilerek gerekli replasman tedavisinin yapılması hem lenfoma gelişimini engelleyebilir; hem de lenfoma tedavisi alan olgulara yapılan gerekli replasman tedavinin yapılması prognozu olumlu yönde etkileyebilir.

Anahtar Kelimeler: D vitamini, lenfoma

ALBUMİN-LENFOSİT SKORLAMASININ PROGNOSTİK DEĞERİNİN DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA HASTALARINDA İNCELENMESİ

Zafer Emer¹, Engin Kelkitli¹, M.Hilmi Atay¹, Bahiddin Yılmaz², Mehmet Turgut¹

1 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı; 2 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Onkoloji Bilim Dalı

Amaç:

Diffüz Büyük B-Hücreli Lenfoma'da IPI hala klinik pratikte kullanılan prognostik indekstir. Tanı anında tedavi ve takip planına yardımcı olacak etkili ve yol gösterici prognostik faktörlerin belirlenmesi önemlidir. Tüm dünyada bu yönde çok sayıda çalışma vardır. Biz de hemen her hastada tanı anında istenen testlerden olan serum albumin düzeyi ve tam kan lenfosit sayısının hastalığın seyrini öngörmeye prognostik değerlerini inceledik.

Gereç ve Yöntem:

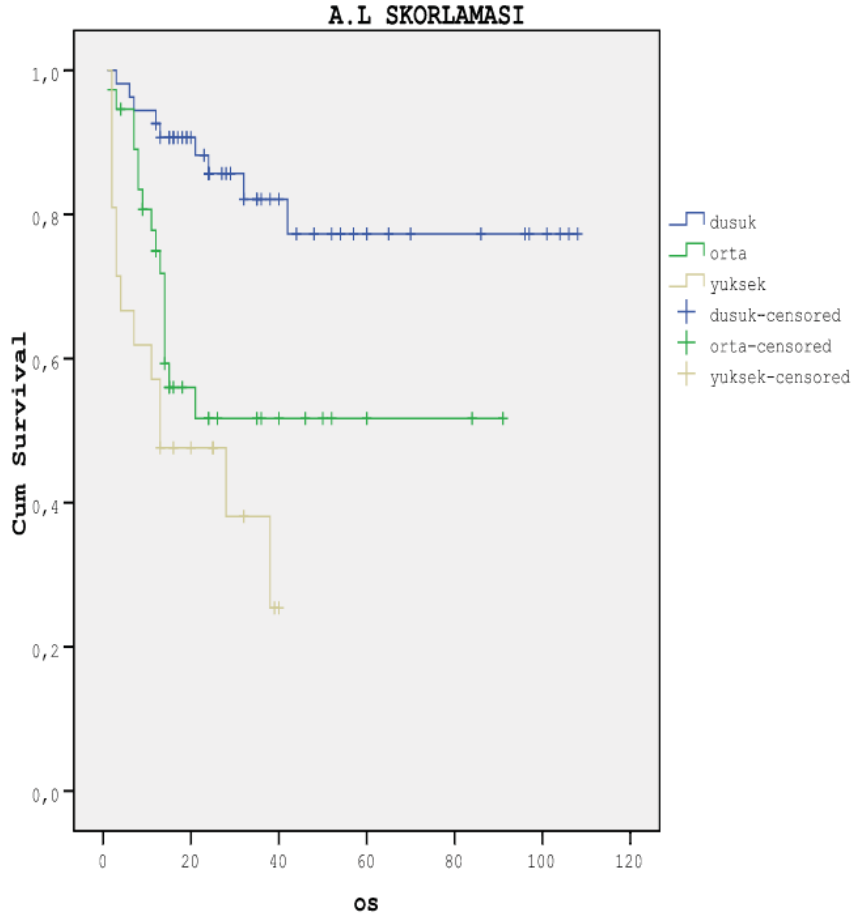
Çalışmamıza Ocak 2004 ile Aralık 2013 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı'nda CD20(+) diffüz büyük B-hücreli lenfoma tanısı ile izlenmiş 115 hasta dahil edildi.

Bulgular:

Evre, LDH, ektranodal tutulum, performans(ECOG), B semptomu , CRP, beta2-mikroglobulin, kemik iliği tutulumu,albumin ve hemoglobin değerleri ile sağkalım arasında anlamlı ilişki bulundu. Yaş,cinsiyet ve lenfosit sayısının sağkalım üzerine etkisi bulunmadı. Tam yanıt gösteren hastalar daha çok lenfosit sayısı normal hasta grubunda yer alsa da istatistiksel anlamlı ilişki gösterilemedi. Albumin $\leq 3,7$ gr/dl olan hastalara 1 puan, lenfosit sayısı $\leq 1,0 \times 10^9/L$ olan hastalara 1 puan verildi. Bu değerler normal olan hastalara puan verilmedi; böylece aldıkları puana göre A.L(0) düşük risk, A.L(1) orta risk, AL(2) yüksek risk olmak üzere hastalar üç gruba ayrıldı. A.L skorlamasının sağkalım ve tedaviye yanıtla ilişkisini incelendi. Tam yanıt gösteren hastaların %58'i A.L(0), %26'sı A.L(1),%15,2'si A.L(3) grubunda yer aldı. İstatistiksel olarak anlamlı fark ve klinik korelasyon bulundu. Albumin-Lenfosit skorlaması alt grupları arasında ortalama sağkalım (Şekil 1) ve tedaviye yanıt açısından istatistiksel anlamlı fark bulundu.

Sonuç:

Daha geniş hasta popülasyonu ile yapılan çalışmalarda da benzer sonuçlar bulunursa albumin içeren prognostik indekslerin geliştirilmesi önerilebilir. Albumine ek olarak, lenfosit sayısı yerine prognostik değeri daha yüksek parametreler kullanılarak yapılacak skorlamalar daha etkin olacaktır.



Şekil 1: Albumin-lenfosit skorlamasının ortalama sağkalım üzerine etkisi



Hematolojik Onkoloji Derneđi

www.hod.org.tr

OLGU SUNUMLARI

NAZAL EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LENFOMA ; OLGU SUNUMU

Abdullah KARAKUŞ¹, Mehmet Sinan DAL¹, Vehbi DEMİRCAN², Eren EYNEL, GÖKÇE AKTAR², Mehmet Orhan AYYILDIZ¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ : Nazal ekstrasnodal doğal katil (NK)/T-hücreli lenfoma çok agresif bir hastalık olup, Asya'da Batı ülkelerine göre daha sık görülen bir hastalıktır. Standart tedavi üzerine bir uzlaşma mevcut olmamakla birlikte, sağ kalım hastalığın evresine bağlıdır. Nazal tip EN-NKTL genellikle nazal ve nazofarengeal bölgeyi tutarak buradaki dokularda ilerleyici erozyon ve yumuşak doku, kemik ve kıkırdakta destrüksiyon ile karakterize olur. Lokalize NK/T-hücreli lenfoma, radyoterapiye genellikle iyi yanıt verir. Bu yazıda, hastalığı erken evre ve kemoradyoterapiye cevap veren olan 52 yaşında bir erkek hasta sunuldu.

OLGU : Burunda yanma, büyüme ve akıntı şikayetleri nedeni ile hastaneye başvuran 52 yaşındaki erkek hastanın özgeçmiş ve soy geçmişin de herhangi bir şey yoktu. FM ve görüntülemelerde burun kanadı burun kökü ve septuma uzanan yumuşak doku kitlesi tespit edilmiş. Diğer merkezde kesin tanı için nazal kavite septumundan alınan doku biyopsisinden yapılan akım (flow) sitometrik değerlendirmede hücrelerin CD3(+), CD56(+), CD16(+), CD7(-), CD20(-) EBV (-) olarak saptanmasıyla nazal ekstrasnodal nk/t hücreli lenfoma hasta kliniğimize yönlendirilmişti. Hastanın başvuru sırasında nefes almada güçlük ve konuşmada zorluk şikayeti vardı. EBV IG G pozitif EBV IG M negatif görüldü. ekranazal odaklarda tutulum izlenilmedi. Hastaya SMİLE kürü başlandı. 3 kür SMİLE kürü alan hastanın L –aspariginaza bağlı sekonder DM ve hipofibronojenemi dışında başka bir komplikasyon yaşanmadı. Tedavi sonrası kontrol PET-CT de tama yakın cevap alınan hastaya ekstranal RT verildi. Şikayetleri geçen remisyonda takip edilen hasta kontrole gelmektedir.

SONUÇ: nazal ekstrasnodal nk/t hücreli lenfoma'nın büyük bir kısmı (%70) nazal kavite ve nazofarenks yerleşimlidir. Olgumuz gibi erkeklerde ve ortalama 50 yaş civarında sık görülen bir tümör türüdür. EBV enfeksiyonunun aracılık ettiği NHL türü olup, sıklıkla EBV enfeksiyonu geçirilmesi etyopatogeneze suçlanmıştır. Hastamızın serolojik değerlendirilmesinden de EBV enfeksiyonu geçirdiği anlaşıldı. Genel olarak, nazal lenfomada çeşitli araştırmalarda beş yıllık sağ kalım literatürde %24-64 arasında değişmektedir. nazal ekstrasnodal nk/t hücreli lenfoma'ların prognozu diğer lenfomalardan daha kötüdür. Erken evre hastalıklarda agresif KT ve sonrasında RT önerilmektedir. Burun da kitle gelen hastalarda : nazal ekstrasnodal nk/t hücreli lenfoma düşünülmeli agresif lenfoma olduğundan kemoradyoterapi içeren rejimler tercih edilmelidir.

Keywords : NK/T HÜCRELİ LENFOMA

MEME KANSERİ TEDAVİ SONRASI SEKONDER AKUT MYELOBLASTİK LÖSEMİ

Abdullah KARAKUŞ¹, Mehmet Sinan DAL¹, Bahattin GÖKDEMİR¹, Salih TEKİN², Şengül TOPÇU², Mehmet Orhan AYYILDIZ¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ : Tedavi ilişkili lösemi, Hodgkin hastalığı (HD), non-hodgkin lenfoma (NHL), polisitemi, miyelom, meme, over, testis kanseri nedeniyle tedavi edilen hastalar için büyük sorundur. Tedavi ilişkili akut miyeloblastik lösemi (AML) gelişen hastaların %50'den fazlasını Hodgkin hastalığı, non-hodgkin lenfoma ve meme kanseri oluşturur. Meme kanseri kadınlardaki en sık kanserdir. Tedavideki gelişmeler ile beklenen yaşam süresi artmıştır. Bununla birlikte özellikle tedavi ilişkili hematolojik maligniteler görülmeye başlamıştır. Meme kanseri tedavisinden sonra sekonder akut lösemi gelişimi, özellikle 5 yıldan sonra artar. Genellikle akut miyeloblastik lösemi gözlenir. Bu oran 10 yıl süre içinde yaklaşık %1'dir. İkincil maligniteleri görülen meme kanserinin tedavisinde siklofosfamid-doksorubisin-radyoterapi sık olarak kullanılmaktadır. Burada, siklofosfamid ,doksorubisin kemoterapisi sonrası radyoterapi verilen ve kısa süre sonra lösemi gelişen meme kanseri tanılı olguyu sunmayı amaçladık

OLGU : Otuz yedi yaşında kadın hasta sağ memede kitle nedeni ile yapılan biyopside invaziv duktal karsinom teşhisi konan hasta lumbektomi yapıyor patoloji sonucu T1(1.7 cm)N1(17 lenf nodunun birinde tutulum)MO evre I B kabul edilen hastaya adjuvan siklofosfamid doksorubicin 6 kür tedavi alan hastaya 39 gün boyunca RT uygulanmış leuprolid asetat ve tamoksifen tedavisi alan hasta tedavinin 8. ayda yaygın kemik ağrısı olması nedeni ile yapılan tetkiklerde pansitopeni saptandı. tam kan sayımında beyaz küre:3.800/mm³, hemoglobin:12,4 gr/dl, trombosit: 22,000/mm³ tü. Periferik yaymada (PY) %80, kemik iliğinde (Kİ) %90 myeloid tipi blast saptandı. Akım sitometri incelemesi AML ile uyumluydu. 7+3 tedavisi planlanan hasta kendi isteği ile başka merkeze sevk edildi. Buarada hasta KT başlanmadan sepsis multiorgan yetmezliği nedeni ile dış merkezde takibi yapılmaktadır.

SONUÇ: İkincil AML, hematolojik bozukluk zemininde yada sitotoksik ajanlara(radyasyon, toksin, ilaç vb) maruz kalma sonucunda oluşabilir. DNA topoizomera II inhibitörler ve

alkilleyici ajanlar sebebiyle oluşan tedaviyle ilişkili AML etken nedenine göre farklı özellikleri mevcuttur. Alkilleyici ajan kullanımı sonrasında latent periyod uzundur ve sekonder malignite riski ortalama 3 ile 8 yılda gelişir. Topoizomera kullanımı sonrasında ise latent periyod daha kısadır ve 2 ile 3 yıla kadar düşebilir. Bizim olgumuz da 8 ay gibi kısa sürede nüks izlenildi. Sonuç olarak primer malignitenin tedavisi takibinde kısa süre bile olsa hematolojik durumlar dikkatli olarak incelenirse birçok tedavi bağımlı AML saptanabilir. Primer tedavisi tamamlanan tam cevaplı meme kanserli olgumuzda, akut löseminin 8 ay gibi kısa sürede gelişmesi nadir gözlenmektedir ve sisplatin ,doksorubisin- radyoterapi sonrasında benzeri olguların takibinde sekonder malignite açısından daha dikkatli olmak gerekmektedir.

Keywords : AML , Meme Kanseri

UZUN SÜRELİ TEDAVİSİZ İZLENEN KRONİK LENFOSİTER LÖSEMİ VAKASINDA SEKONDER MALİGNİTE GELİŞİMİ: CİLDİN SQUAMOZ HÜCRELİ KARSİNOMU

Ahmet Kürşad Güneş¹, Gülsüm Özet¹, Simten Dağdaş¹, Funda Ceran¹, Mesude Falay¹, Yasin Kalpakçı¹, Abdullah Agit¹, Gülten Korkmaz¹, Selin Merih Uurlu¹, Duygu Nurdan Avcı¹

1-Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş:

Kronik Lenfositik Lösemi (KLL), olgun görünümlü neoplastik B lenfositlerin periferik kan, kemik iliği, lenf nodu, dalak ve karaciğer gibi lenfoid dokularda artışı ile karakterize, erişkin dönemde en sık karşılaşılan lösemi türüdür. KLL seyrinde sekonder malignitelerin görülme oranı normal topluma oranla daha fazladır. Melanom ve melanom dışı cilt kanserleri, akciğer, meme, prostat, mesane gibi bir çok kanserin KLL seyrinde sıklığında artış bildirilmiştir.

Neoplastik hastalıkların seyrinde tedavi amaçlı kullanılan kemoterapötiklerin izlenebilen önemli yan etkilerinden birisi de sekonder malignitelerdir. Özellikle alkilleyiciler, topoizomera II inhibitörleri ve antrasiklinler en karsinojenik gruplardır. KLL seyrindeki sekonder maligniteler kemoterapi ilişkili olabileceği gibi, hiç tedavi edilmemiş olgularda da gözlenebilir. Biz bu olgumuzda 14 yıl süre ile ilaçsız izlemde olan KLL olgusunda izlenen sekonder maligniteyi bildirmeyi amaçladık.

Olgu :

65 yaşında erkek hasta, 2001 yılında rutin tetkikleri esnasında lenfositoz tespit edilmesi üzerine tetkik edilmiş ve RAI evre 1, Binet evre A Kronik Lenfositik Lösemi tanısı konulmuş olup 14 yıllık takibi süresince de tedavisiz izlenmiştir. Genetik inceleme sonucunda 17p ve 11q delesyonu negatif saptanmıştır. Kasım 2014'de alın bölgesinde, saçlı deride, sağ parotis lojunda tabanı hiperpigmente, üzeri ülserle cilt lezyonları çıkmış ve alınan biyopsi sonucunda squamoz hücreli karsinom tanısı konulmuştur. Rezeksiyon sonrasında takibe alınan hastada ilk tanıdan 7 ay sonra tekrardan yüz ve saçlı deride ancak farklı alanlarda çok odaklı aynı lezyonlar tespit edilmiş ve tekrar biyopsi yapılmış olup sonuç yine squamoz hücreli karsinomdur. Squamoz hücreli cilt kanseri beklenenin aksine agresif bir seyir izlemiştir.

Tartışma:

KLL seyrinde tüm maligniteler için yaklaşık 3 kat artmış risk mevcuttur. Cilt kanseri sıklığındaki artış ise en belirgin olandır. Biegi ve arkadaşlarının çalışmasında melanom ve melanom dışı cilt kanserlerinin KLL seyrinde 8-15 kat daha fazla görüldüğü bildirilmiştir. Retrospektif olarak 266 erken evre KLL hastasının 8,3 yıllık takibi sonucunda yaklaşık %16 oranında squamoz hücreli ve bazal hücreli cilt kanseri görüldüğü saptanmıştır. Yine cildin prekanseröz lezyonları olan Bowen Hastalığı, merkel hücreli karsinom ve squamoz hücreli karsinoma insitu gelişiminde de artış izlenmiştir. KLL popülasyonunun ileri yaş olması, cilt kanserlerinin insidansının yaş ile artış göstermesi ve KLL seyrindeki sekonder malignitelerin artışı birlikteliğin neden bu sıklıkta ortaya çıktığını açıklamaktadır. KLL seyrinde özellikle de squamoz hücreli karsinomun seyrinin beklenenden daha agresif olabileceği de bildirilmiştir.

KLL seyrinde yeni gelişen pigmentle lezyon, mevcut lezyonun pigmentasyonunda farklılaşma, persistan papül, püstül ya da ülserle lezyon varlığında ya da konvansiyonel tedavilere dirençli cilt lezyonlarının varlığında mutlaka squamoz hücreli karsinom başta olmak üzere cilt kanserleri aklı gelmelidir.

Akut Promyelositik Lösemi Olgusunda İndüksiyon Tedavisi Sırasında Gelişen Ani Ölüm

Can Özlü¹, Sinem Namdaroğlu¹, Şerife Medeni Solmaz¹, Tuğba Çetintepe¹, Ebru Özden², Alev Çam², Oktay Bilgir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir²

Amaç:

FAB sınıflamasına göre akut miyeloblastik lösemi (AML) M3 olarak adlandırılan akut promiyelositik lösemi (APL), AML'nin genellikle hipergranüler lösemik hücreler, kanama eğilimi ve patogeneizde önemli rol alan t(15;17) ile karakterize bir alt tipidir. APL'de altın standart tedavi "all-trans retinoic acid (ATRA)" içeren kombinasyonlardır. ATRA, olası önemli yan etkilerine rağmen iyi tolere edilmektedir. Posterimizde APL tanısı konulan ve indüksiyon tedavisi sonrası ani ölüm gelişen bir hastamızı paylaşmak istedik.

Olgu:

57 yaş erkek hasta 1 aydır süren halsizlik ve 1 haftadır olan diş eti kanaması ve burun kanaması nedeniyle başvurdu. Tarafımıza başvuru sonrasında fizik muayenesinde arteriyel tansiyonu 110/70 mmHg, nabız 98/dk, ateş 37°C saptandı. Sistemik muayenesinde, sağ-alt kadranda eritemli cilt lezyonu mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde wbc:4520/mm³ nötrofil 3250/mm³, hemoglobin 9,4 gr/dl, trombosit 46000/mm³, kreatinin 1,2 mg/dL, AST 30 U/L, ALT 30U/L, kalsiyum 9,3 mg/dL, sodyum 134 mg/dL potasyum 3,6 mg/dL, ferritin >1500 ng/dL, vitamin b12>1500 pg/mL, folat 7,35, ldh 585 U/L, crp 40,6 mg/dL saptandı. Hastanın yapılan periferik yaymasında yaygın promyelositik natürde hücreler gözlemlendi. Hastaya yapılan kemik iliğinde iri kaba granüllü, hipergranüler auer rod barındıran %45-50 promyelosit infiltrasyonu saptanarak AML-M3 düşünüldü. Flowsitometrik immunfenotiplemede AML-M3 tanısı doğrulanarak 45 mg/m2/gün dozunda ATRA tedavisi başlandı. Eş zamanlı saptanan sağ alt kadranda eritemli lezyon selülit olarak değerlendirilerek piperasilin-tazobaktam 3x4,5 gr olarak başlandı. İzlemde sitogenetik incelemede t(15;17) translokasyonu gösterildi, kemoterapinin 2. gününde 12 mg/m2/gün dozunda idarubisin infüzyonu başlandı. Kemoterapisini sorunsuz alan hastada klinik- fizik muayene ve görüntüleme yöntemleri ile selülit enfeksiyon odağı dışında tedavi gereksinimi olan ek komplikasyon gözlenmedi. Tedavinin 4. gününde ani gelişen göğüs ağrısı sonrasında çekilen EKG'de akut miyokard enfarktüsü (MI) bulguları, troponin-I ve CK değerlerinde akut yükseklik olduğu saptanarak akut MI olarak tedaviye başlandı. Hasta yapılan tüm ileri yaşam desteğine rağmen kaybedildi.

Sonuç: Genel olarak kemoterapötik ilaçlara bağlı sık görülen yan etkiler bulantı, kusma ve doz ilişkili miyelosüpresyon olmakla birlikte nadir olarak kemoterapötiklerin kendine özgü daha spesifik toksisiteleri bulunabilmektedir. İlaç toksisiteleri hastalarda ilave morbidite ve mortalite nedeni olmaktadır. Serebral hemoraji ve kardiyak arrest ATRA tedavisine bağlı başlıca ani ölüm nedenleri arasında yer almaktadır. ATRA tedavisinde MI sırasında sekonder kardiyak arrest görülebileceği %3 oranında bildirilmiştir. APL tanılı olgumuzda indüksiyon tedavisi sırasında gelişen MI durumunu sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: ATRA, APL, ani ölüm.

HIZLA AKUT MYELOİD LÖSEMİ GELİŞEN MULTİPL MYELOM OLGUSU

Atakan Tekinalp, Alpay Yeşilaltay, Ferda Çelik, Burhan Turgut

Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD

GİRİŞ

Plazma hücrelerinin neoplazisi olan multipl myelom genellikle yavaş ve yeni biyolojik ajanlarla uzun süre kontrol edilebilen bir neoplazidir. Akut myeloid lösemi (AML) ise çok agresif seyirli ve geçen zamana rağmen halen tedavisinde yeni yaklaşımlara ihtiyaç duyulan bir neoplazidir. Multipl myelom tedavisinden yıllar sonra myelodisplastik sendrom ve AML gelişebilmesine rağmen bu iki neoplazinin aynı anda ortaya çıkması beklenen bir durum değildir. Bu posterimizde multipl myelom tanısından çok kısa bir süre sonra AML tanısı konulan bir olguyu sunmaktayız.

VAKA SUNUMU

57 yaşında erkek hasta, Ekim 2014'de kliniğimize başvurdu. Başvurusundan 1 ay önce ateş halsizlik şikayetleri ile bir sağlık kuruluşunda yatırılarak tedavi görmüş, başvurusundan 2 hafta önce yapılan kontrolünde derin anemi saptanması üzerine tarafımıza sevk edilmiş. Protein elektroforezinde M bantı mevcuttu, turbidometrik olarak IgG:4966 mg/dl idi. İmmünfiksasyon elektorforezinde IgG kapa monoklonal bantı mevcuttu. Kemik iliğinde plazma hücreleri %54 saptandı. Hastaya IgG kappa tipi multipl myelom tanısı kondu. Semptomatik hastaya siklofosamid-yüksek doz deksametazon başlandı. Bir kürlük tedaviden sonra tedavisine bortezomib eklendi. Araya giren anal abse ve nötropeni gelişmesi üzerine hastanın tedavisinde gecikme yaşandı. Şubat 2015'de hasta toplam 3 kür tedavi aldıktan sonra lökopeni ve trombositopeninin derinleşmesi üzerine hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda neoplastik plazma hücresi artışı dışında %40 oranında çoğunluğu monositik görünümde blastik hücre artışı saptandı. Hücrelerin monositik seriye ait olduğu akım sitometri ile belirlendi. Hastaya AML indüksiyon kemoterpisi (7+3) başlandı. Tedavinin 1. ayında kan değerlerinde kısmi düzelme gözlemlendi. Karyotip analizinde t(12;21)(q24;q22) saptandı. Remisyon değerlendirmesinde blastik hücre oranı %5'in altına inmesine rağmen halen %32 oranında neoplastik plazma hücresi mevcuttu. Hastaya Mart ve Nisan 2015 tarihlerinde 2 kür DCEP uygulandı. AML açısından remisyonunda değerlendirilen hastanın tedavisine lenalidomid/dexametazon ile devam edildi. Hastanın tedavisi halen devam etmektedir ve ön planda otolog kök hücre nakli planlanmaktadır.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR

Multipl myelom AML birlikteliği ile ilgili literatürde oldukça kısıtlı veri vardır. Ulaşabildiğimiz literatürde multipl myelom tanısından sonra hızlı olarak MDS ve ardından AML gelişen bir olgu bulunmuştur. İstisnai olarak gözlenebilecek multiplmyelom-AML olgularının tedavi yaklaşımının ne olabileceği yine ayrı bir araştırma konusudur. Olgumuza DCEP verilerek anti-myeloma etki ile beraber AML'nin de konsolidasyonu hedeflenmiştir.

Referanslar

Gu ZH, Xie X, Mao JJ, Guo HF. Rapidevolving into acutemyeloidleukemia in a patient with multiplemyeloma and concurrentmyelodysplasia after VTD therapy. Int J ClinExpMed. 2015;8(6):10105-10108.

NADİR BİR HASTALIK: LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ

Aydan Akdeniz (1), Anıl Tombak (1) , Mehmet Ali Uçar (1), Eyüp Naci Tiftik (1)

(1) Mersin Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

GİRİŞ

Langerhans hücreli histiositozis (LHH), tüm organları tutabilen, biyopside fasulye biçimli nükleusu olan histiositlerle infiltrasyon gösteren, tam insidansı bilinmeyen, oldukça nadir bir hastalıktır. Tüm yaş gruplarında görülmekle beraber genellikle yaşamın ilk 3 yılında görülür. Her organda görülebilmekle beraber en sık kemiklerde, daha sonra cilt ve lenf nodlarında görülür. Beraberinde en sık görülen endokrin bozukluk diabetes insipitus, en sık görülen genetik bozukluk BRAF V600E mutasyonudur. Hastanın kliniği ve prognozu tutulan organa ve hastalığın yaygınlığına göre değişmektedir.

Bizim olgumuz; nadir görülen bir hasta grubunda olması, hastalığa eşlik eden komplikasyonu ve genetik mutasyonu bakımından prototip olması nedeniyle ilgi çekici bir vakadır.

Anahtar kelime: Langerhans hücreli histiositoz, diabetes insipitus

OLGU: 40 yaşında erkek hasta 4 yıl önce diş etlerinde çekilme ve dişlerde sallanma şikayeti ile dış merkeze başvurdu. Hastaya parsiyel mandibulektomi ve yumuşak doku rezeksiyonu yapıldı. Ameliyat patoloji raporu LHH olarak sonuçlandı. Yaygın veya çoklu organ tutulumlu olmadığı için hastaya ileri tedavi verilmedi. 5 yıl sonra hastanın aynı şikayetleri tekrarladı. Yapılan PET BT’de mandibula ve T 10-12 vertebralarda langerhans hücreli histiositozis ile uyumlu kemik lezyonları saptandı. Sistem sorgusunda polidipsi ve poliüri tarifleyen hastaya endokrinoloji bölümünce diabetes insipitus tanısı konuldu. BRAF V600E mutasyonu pozitif. Lokalize ancak birden fazla organ sistem tutulumlu nüks hastalık düşünüldü. 12 aydan daha geç nüks ettiği için hastaya 1. basamak tedavilerinden olan 6 haftalık vinblastin ve prednizolon tedavisi verildi. Sonrasında hastaya kraniyal ve vertebral MR çekildi. Kemik lezyonları sebat ederken, poliüri ve polidipsi tablosu gerilediği için, klinik olarak fayda gördüğü düşünülerek hastaya 6 hafta daha aynı tedavi planlandı. Tedavisi halen devam etmektedir.

TARTIŞMA

LHH hastaların %50’sinde kemiklerde litik lezyonlara neden olan, histiositik infiltrasyonla karakterize nadir bir hastalıktır. Genellikle sınırlı tutulum göstermekle beraber , 3 yaş altı çocuklarda yaygın hastalık sıklığı artmıştır. Tedavisi; riskli organ tutulumu ve hastalığın yaygınlığı göz önüne alınarak yapılan risk skorlamasına göre belirlenir. Tekli organ tutulumunda lokal tedavi yeterli iken yaygın hastalık ya da nüks durumunda sistemik kemoterapi gerekmektedir. En sık kullanılan indüksiyon tedavisi 6 haftalık Vinblastin ve Prednizolon kombinasyonudur. Ayrıca etoposid, kladribin, merkaptopurin ve metotreksat da kullanılan ajanlar arasındadır. Bunun dışında beraberinde görülebilen endokrinopati, nöropati, kemik lezyonları, veya diğer sistemik tutulumlar için spesifik veya lokal tedaviler de gerekebilir.

Romatoid Artritli Hastada Hodgkin Lenfoma Gelişimi

Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Aysun Özlü², Oktay Bilgir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir¹

Karşıyaka Devlet Hastanesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İzmir²

Amaç:

Romatoid Artrit (RA), tedavisinde immunsupresan ajanların kullanıldığı, ciddi morbitideye sebep olabilen progresif bir hastalıktır. RA’da kontrol edilemeyen inflamasyonun, lenfoma gibi ağır komplikasyonları da davet edebildiği görülmüştür. RA tanısı ile takipte iken Hodgkin Lenfoma (HL) gelişen bir vakayı paylaşmak istedik.

Olgu:

45 yaşında erkek hasta bel ağrısı tariflemesi üzerine çekilen sakroiliak eklem MR’ında sakrum ve her iki iliak kemikte T1 ve T2 vertebrada yaygın multipl nodüler lezyonlar ve paravertebral ve retroperitoneal yerleşimli solda en büyüğü 5 cm çapa ulaşan multipl lenfadenomegaliler (LAM) saptanması üzerine olası lenfoma kemik iliği tutulumu bulguları ile yönlendirildi. Başvurusundasabah tutukluğu, dirsek ve bel ağrısı şikayeti olduğu öğrenildi. Aile öyküsünde, kardeşinde hodgkin lenfoma öyküsü olan ve 2 yıl önce RA tanısı konan hastanın RA tedavisi olarak metotreksat(MTX) 15 mg/hafta, sülfasalazin 2x1000mg ve NSAİ tedavisi aldığı ve ek biyolojik ajan almadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde periferik lenf nodu, organomegali saptanmadı. Her iki el bileği sol el 4. pıf ve sol el 3. pıf eklemlerinde aktif artriti saptanırken, diğer dahili muayenesi normal bulgular saptandı. Tetkiklerinde WBC:6100/ mm³, nötrofil 4100/ mm³, hemoglobin 14.7 gr/dl, trombosit 124.000/ mm³, kreatinin: 0.8 mg/dl, AST: 41 mg/dl, ALT: 65 mg/dl, LDH: 279 u/l, Sedimentasyon: 38 mm/saat olarak saptandı. Diğer laboratuvar tetkiklerinde ANA:1/320 homojen paternde pozitif, Anti- ds-DNA, Anti-Ro, Anti- La negatif, CRP: 0.98 mg/dl, RF: 19 ıu/ml (pozitif), anti-CCP-IgG pozitif (>3000u/ml), hepatit serolojisi negatif olarak saptandı. Tarama amaçlı çekilen BT’ lerinde 17X29 mm subkarinal-lenfadenopati (LAP), 3X4 cm sol iliak, 12X14 mm eksternal iliak LAP saptandı. Periferik LAP’ ı ele gelmeyen olguda kemik iliği biyopsi değerlendirmesinde nukleolusu belirgin ve iri mononükleer hücreler ve CD30 pozitif, CD15 negatif, EMA negatif, CD3 negatif ve CD20 negatif reed-sternberg tipinde hücreler görülerek HL kemik iliği tutulumu ile uyumlu biyopsi bulguları saptandı. Hastaya Evre-3 HL tanısı ile ABVD kemoterapisi 6 kür olarak verildi. 6 kür sonrası hasta tam remisyonda seyretmektedir.

Sonuç: Epidemiyolojik çalışmalar RA’de immünsüpresyon, genetik predispozisyona bağlı olarakimmün sistemde regülasyon bozukluğu ve/veya kronik immün aktivasyonun rolü ile normal popülasyona göre artan sıklıkta lenfoma birlikteliği göstermektedir.MTX, RA’daki etkinliği nedeniyle ikinci basamak tedavide geniş kullanım alanına sahip bir ajandır.MTX kullanan hastalarda pek çok kanser türü ve lenfoma sıklığında artış gösterilmiştir. Laakso ve arkadaşları, 1000 RA’lı hastada lenfoma ve lösemi sıklığı ve ölüm oranlarında artış saptamışlardır. MTX’ a bağlı lenfoproliferatif hastalıkda immunsupresif tedavinin kesilmesi sonrasında lenfomanın spontan remisyonu gözlenmektedir. Sonuç olarak RA gibi otoimmün hastalıklarda (özellikle immunmodulatuvar tedavi altında) sekonder malignansilerde artış açısından uyanık olunmalıdır. Posterimizde RA tanılı hastada gelişen HL birlikteliğini sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Romatoid Artrit

TANISAL İKİLEM: WALDENSTRÖM'S MAKROGLOBULİNEMİ Mİ? SPLENIC MARGINAL ZONE LENFOMA MI?

Bahri ÖZTAŞ¹, Mehmet CANLEBLEBİCİ¹, Osman BAŞPINAR¹, Ömer AKÇA¹, Murat GÖLBAŞI¹, Ali YEŞİLTEPE¹, Ebru AKAY², Serdal KORKMAZ³

¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

ÖZET

Giriş

Waldenström's makroglobulinemi (WM) oldukça nadir görülen, periferik kan ve kemik iliğinde lenfoplazmositer hücrelerin hakim olduğu yavaş seyirli bir kanser türüdür. Bu hücreler tarafından üretilen anormal bir protein olan monoklonal immünoglobulin M (IgM) plazma viskozitesini arttırarak semptomlara neden olur. WM ile Splenic Marginal Zone Lenfoma'ı (SMZL) birbirinden ayırt etmek bazen zor olabilmektedir. Çünkü, her iki hastalık da benzer klinik, immunfenotipik ve histopatolojik bulgulara sahiptir (1). MYD88 mutasyonu WM hastalarının %90'dan fazlasında saptanmaktadır ve ayırıcı tanıda oldukça önemlidir (2). SMZL, kadınlarda daha sık görülmesi, abdominal ve yüzeysel lenf adenopati varlığı, KC tutulumu, HCV pozitifliği ve MYD88 mutasyonunun negatif olması gibi bir takım özelliklerle WM'dan ayrılabilir. Günümüz koşullarında WM için standart bir tedavi yaklaşımı yoktur fakat kılavuzlarda rituximab bazlı tedavi rejimleri önerilmektedir (3). Yazımızda tanı aşamasında ikilem yaratan bir WM vakasını sunmayı amaçladık.

Vaka Sunumu

58 yaşında Suriye uyruklu bir bayan hasta nefes darlığı, karında dolgunluk hissi ve erken doyma şikayetleri ile başvurdu. Laboratuvar incelemesinde yüksek beyaz küre sayısı (16.710/mm³) ve anemi (Hb: 5.8 g/dL) tesbit edildi. Fizik muayenede solukluk ve

hepatosplenomegali haricinde patolojik bulgu yoktu. Periferik yaymada küçük olgun vasıfta lenfositlerin hakim olduğu görüldü. Hepatit C taraması negatif idi. Hem abdominal USG hem de bilgisayarlı tomografilerinde hepatomegali (20 cm) ve splenomegali (30 cm) haricinde bulgu saptanmadı. Yüzeysel USG’de lenfadenomegali saptanmadı. Periferik kandan yapılan akım sitometri tetkikinde CD5 (-), CD10 (-), CD23 (-) ve CD103 (-) bulundu. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde %70 oranında matür görünümlü lenfosit infiltrasyonu saptandı. Kemik iliği aspirasyon örneğinin akım sitometrik incelemesinde de CD5 (-), CD10 (-), CD23 (-) ve CD103 (-) idi. Hastaya MYD88 mutasyon taraması yapılamadı. Ancak, kantitatif immunoglobulin testi ile IgM komponentinin (3.3 g/L) yüksek olduğu görüldü. Serum immunfiksasyon elektroforez tetkikinde IgM-kappa tip monoklonal gammopati saptandı. Hastada WM düşünülerek DRC (Rituximab, dexamethasone, cyclophosphamide) kemoterapi rejimi planlandı. 3 siklus DRC sonrası hastanın klinik şikayetleri kayboldu ve karaciğer-dalak boyutlarında %50 küçülme izlendi.

Tartışma ve Sonuçlar

WM ve SMZL hepatosplenomegali, anemi ve lökositoz ile prezente olabilir. Bu iki hastalığı immunfenotipleme veya immunhistokimyasal yöntemlerle ayırmak her zaman mümkün olamamaktadır. Her ne kadar MYD88 mutasyon taraması ayırıcı tanıda çok değerli olmasına rağmen biz vakamızda bu tetkiki çalışmadık. Ancak, arada kalınan durumlarda kantitatif Ig düzey tayini ve serum immunfiksasyon elektroforezi ayırıcı tanıda yardımcı olabilir.

Anahtar kelimeler: Waldenström’s Makroglobulinemi, Splenic Marginal Zone Lenfoma, ayırıcı tanı.

Kaynaklar

1. Ocio EM, Hernandez JM, Mateo G, Sanchez ML, Gonzalez B, Vidriales B, Gutierrez NC, Orfao A, San Miguel JF. Immunophenotypic and cytogenetic comparison of Waldenstrom's macroglobulinemia with splenic marginal zone lymphoma. ClinLymphoma. 2005 Mar;5(4):241-5.
2. Treon SP. How I treat Waldenstrommacroglobulinemia. Blood. 2015 May 22. pii: blood-2015-01-553974 [Epub ahead of print].
3. Oza A, Rajkumar SV. Waldenstrommacroglobulinemia: prognosis and management. Blood Cancer J. 2015 Mar 27;5:e296.

Parotis Bezi Tutulumu ile Seyirli AIDS ilişkili Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma

Can Özlü¹, Şerife Medeni Solmaz¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Ali Serel², Hasan Alpay², Oktay Bilgir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği ,İzmir ¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği ,İzmir ²

Amaç:

Posterimizde nadir görülen Parotis Bezi Tutulumu ile Seyirli AIDS ilişkili Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma olgusunu paylaşmak istedik.

Olgu

60 yaşında erkek hasta boyunda şişlik şikayeti üzerine başvurdu. Anamnezinde HIV pozitifliği görülerek AIDS tanısı ile yaklaşık 1 yıldır antiretroviral(ART) tedavi altında olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde(FM) en büyüğü yaklaşık 35x30mm olan servikal zincir boyunca inferiora doğru devamlılık gösteren ortalama 20x20 mm boyutlarında multipl lenf nodları saptandı B semptomu(ateş yüksekliği) olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde wbc:3670mm³ nötrofil 2180mm³, lenfosit 1410 mm³, hemoglobin10,7 gr/dl, trombosit 147.000mm³, glukoz 102 mg/dL, keratin 0,6 mg/dl, ürik asit 4,66 mg/dL, bilirubin 0.41 mg/dL, protein6,2 g/dL, albumin3,9g/dl, LDH197U/L, AST27 U/L, ALT 23U/L, CRP 8 mg/L, sedimentasyon 13 mm/saat HBsAg, Anti-HBs ,Anti-HCV negatif ,Anti HIV pozitif.Boyundaki kitle ve CTde paraaortik alanda solda birkaç adet lenf nodu, sağ parotiste 69x54 mm ye ulaşan kitle, submandibuler lenfadenopati, ön servikal zincirlerde milimetrik lenf nodları ile uyumlu görünüm ve beyin MR ında normal bulgular saptandı. Hastaya yapılan sağ parotisteki kitleye yönelik yapılan eksizyonel biyopside difüz büyük B-hücreli lenfoma(DBBHL) (Ki67 proliferasyon indeksi %20-25) saptandı. Kontrol kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde lenfoma tutulumu gözlenmedi. Tarama amaçlı yapılan PET BTde Sağ parotis bezi düzeyinde, 5.2x6.8cm boyutlu lobule kitle, ön-arka servikal birkaç adet lenf nodu, sağ aksiller 5mm çaplı bir adet lenf nodu, paratrakeal, aortikoinal, sol hiler lenf nodları, batında portokaval, sol proksimal femoral patolojik LAP saptandı. Hasta ECOG:I Evre 3B, DBBHL IPI:3 yüksek ortatanısı ile 6 kür R-CHOP+ 2 kür Rituximab tedavisi (Combine antiretroviral therapy)cART ile intratekal profilaksi planlandı. Tedavi ve takibi sürmektedir.

Tartışma

AIDS e bağlı en sık görülen lenfoma tipi sistemik NHL olup zor tedavi edilebilen, agresif seyirli , yüksek gradeli lenfoma türüdür. Sıklıkla gastrointestinal sistem, kemik iliği, karaciğer, akciğer, ve SSS tutulumu yapar.Parotis tutulumu oldukça nadir gözlenmektedir.Hastamızdaki düşük CD4 sayımı ilerlemiş HIV enfeksiyonu ile ilişkili olarak B semptomlarında artışa, ektranodal hastalığa ve alışılmadık tutulum yerleri ile karakterizedir.Biz de kılavuzlarda belirtildiği üzere CHOP temelli-kombine kemoterapi ile beraber cART kullanımı sağlayarak kemoterapi toleransını artırmayı, fırsatçı enfeksiyonları azaltmayı,yanıt ve sağkalım oranlarını artırmayı hedefledik.

Anahtar Kelimeler: HIV, Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma

Prostat Adeno-Karsinomu Zemininde Gelişen İkincil Kanseri: Myelodisplastik Sendrom

Can Özlü¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Tuğba Çetintepe¹, Rümeysa Sarı¹, Ebru Özden¹, Oktay Bilgir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir¹

Amaç:

Prostat adenokarsinomu erkeklerde en sık görülen kanserdir. Myelodisplastik Sendrom (MDS) ile birlikte akut myeloblastik lösemi en sık görülen ikincil hematolojik malignitelerdir. Solid tümörlerin gerek akut akut lösemiler gerekse MDS ile görülebilmeleri; kemo-radyoterapi etkisi, çevresel faktörler, gen-çevre ve gen-gen etkileşimi sonucumultifaktöriyel etiyoloji ile ilişkilendirilmiştir. Posterimizde İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanemizde prostat adenokarsinomu zemininde gelişen MDS tanılı bir hastamızı paylaşmak istedik.

Bulgular:

83 yaş erkek hasta son bir aydır süren halsizlik nedeniyle hematoloji polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde prostat adeno-karsinomu nedeniyle 30 yıl önce biyopsi yapıldığı ve orta derece prostat adenokarsinomu Gleason:3+7 saptandığı öğrenildi. 10 yıllık beklenen yaşam süresinin kısa olması düşünülerek ek kemoterapi/radyoterapi verilmediği öğrenildi. Aile öyküsünde önemli bir özellik saptanmadı. Sigara 40 paket/yıl, 30 yıldır exsmoker olduğu ve alkol kullanımının olmadığı saptandı. Hastanın düzenli olarak prostat karsinomu nedeniyle LHRH analogu kullanmakta olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde arteriyel tansiyonu 130/70mmHg, nabız 96/dk, ateş 36.4°C saptandı. Diğer dahili muayenesinde normal bulgular saptandı. Tetkiklerinde wbc:2800/ mm³, nötrofil 1420/mm³, hemoglobin 12,3 gr/dl, trombosit 32000/mm³, kreatinin 0,8 mg/dL, AST 21 mg/dl, ALT 15 mg/dl, ferritin 138 ng/mL, vitamin b12 254 pg/mL, folat 5.5 ng/mL, LDH 250 U/L, CRP 0,3 mg/dl, sedimentasyon 18 mm/saat, eritropoetin 9,7 mU/mL saptandı. Periferik yaymasında; plimorfonüveli (PNL) hücreler %54, lenfositler %30, monosit %8, diplastik PNL'ler %8-10, eozinofil %1, eritrositler normokrom normositer, trombositler sayıca azalmış; 30.000' le uyumlu-kümelizlendi. Hastanın kemik iliği aspirasyonunda ve biyopsisinde ring sideroblast izlenmediği, dismegakaryopoez (Megakaryositlerde diplastik formlar ve atipik lokalizasyonlar, granülositer seride ve granülositer seri erken elemanlarında artım, disgranülopoez (granülositer seride matürasyon defekti), eritroid seride rölatif azalma ve diseritropoez izlendiği selülaritenin %70 olduğu, M/E 3/1, CD34 %2, mast hücre dışı CD117 %2-3 dolayında, blastik hücre oranı %2-3 dolayında olduğu saptandı. Çalışılan kemik iliği FISH sonuçlarında 20 q, 5q, 7q, 3q, trizomi8, monozomi 7 saptanmadı. Karyotip analizi 46,XY ve 20 metafazın 9'unda 46,XY kromozom yapısı ve kromozom sayıları 45 olan 2 metafazdaklonal olmayan sayısal anomaliler tespit edildi. 9 metafaz ise sadece sayısal açıdan incelenmiş ve 8'i diploid sayıda, 1'i hipodiploid sayıda (45) saptandı. Hasta MDS-RA tanısı ile takip altına alınarak dönem dönem transfüzyon takibi ile izlendi. Hastanın hemoglobin düzeyinde düşme ve gelişen halsizlik şikayeti üzerine BSC amacıyla EPO 3X10M I/hafta ve transfüzyon tedavisi ile izlendi. Hasta prostat adeno- karsinomu nedeniyle tarama amacıyla bati ve toraks BT'lerinde tümör rekürrensi ve tümör progresyonu gözlenmedi. Hastanın takip ve tedavisi EPO ve transfüzyon tedavisi altında sürmektedir.

Sonuç:

Son yıllarda erişkin kanserlerinin tedavisindeki iyileşmeler, sağkalım oranlarında artmaya neden olmuştur. Artan yaşam süresi ve sağkalım oranlarındaki bu artış; sıklıkla yaşlı nüfusu etkileyen MDS ve lösemiler gibi ikincil yeni kanser gelişiminin görülme sıklığını artırmıştır. Bu nedenle ikincil primer kanser riskleri için etkin tarama yöntemleri ve koruyucu önlemler geliştirilmelidir. Primernüks sonrası ikinci en sık görülen ikincil kanserler, lösemi, meme, kemik, santral sinir sistemi tümörleri ve tiroid kanserleridir. Olgumuzda daha önce hiç kemoterapotik ajan ve radyoterapi almamış olması nedeniyle (kemoterapi ile ilişkisiz) MDS-RAEB-I (yoksa MDS-RA mı?) olarak değerlendirilmiştir. Posterimizde solid kanser zemininde gelişen MDS tablosunu göstererek, literatüre katkı sağlamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Prostat adenokarsinomu, Myelodisplastik Sendrom

KRONİK MYELOSİTER LÖSEMİ TANILI HASTADA KRONİK LENFOPROLİFERATİF HASTALIK GELİŞMESİ; VAKA SUNUMU

Canan Tuncel, İsmet Aydoğdu, H. Mine Miskioğlu
Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji BD, Manisa

GİRİŞ; Kronik miyelositer lösemi (KML) ve Kronik lenfositer lösemi/Küçük lenfosittik lenfoma (KLL/SLL) yetişkinlerde sık görülen lösemilerdir (1). Bu iki hastalığın aynı hastada görülmesi ise çok nadirdir. Literatürde bununla ilgili çok az sayıda vaka bildirilmiştir. KLL/SLL'den sonra görülen ikincil kanserler immün yetmezlik ve tedavilere bağlı daha çok bildirilmiştir (2). KML'den sonra ise ikincil akut lösemiye dönüşüm dışındaki kanserlerin gelişme riski nadirdir (1). KML tanısından 12 yıl sonra KLL/SLL tanısı almış nadir görülen vakadan bahsetmek istedik

VAKA;70 yaşında kadın hasta, 2003 yılında KML tanısı almış ve imatinib kullanıyordu. Moleküler olarak remisyonda idi. Hasta son yıllarda gittikçe artan yaygın ağrı, sıcak basması, öksürük ve balgam şikâyeti ile kontrole geldi. Hastaya son yıllarda anemisi nedeniyle sık eritrosit transfüzyonu yapılmıştı. Hastaya transfüzyona bağlı hemosiderozis nedeniyle deferasiroks başlanmıştı. Periferik kan yaymasında lenfosit artışı görülen hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliğinde olgun görünümüne lenfosit infiltrasyonu mevcuttu. Kemik iliğindeki tüm hücrelerin yaklaşık %25'ini oluşturan ve gerek topluluklar, gerekse de interstisyel yerleşimli hücreler halinde gözlenen lenfositler; CD20, CD79a, CD5, CD43, bcl2 ve CD23 pozitif olarak değerlendirildi. ZAP70 %20 hücrede pozitif bulunurken, siklin D1, bcl6, CD10 ve CD38 negatif olan hastaya kronik lenfositer lösemi/küçük lenfositik lenfoma tanısı konuldu.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR; KML tanısından sonra KLL/SLL tanısı alan nadir vakalar genelde kronik fazda iken literatürde az sayıda akselere fazda yayın vardır (3). KML daha çok sekonder malignitelerle değil, blast krizi ile ilişkilendirilmiştir. KML ve KLL/SLL'nin birlikte görüldüğü az sayıda vakada yapılan çalışmalarda nedeni net olarak ortaya konulabilmiş değildir. Fare deneylerinde BCR/ABL pozitif olan hücrelerden salgılanan İnterlökin-3'ün, CD34 ve CD38 pozitif öncül kök hücrelerden B lenfosit hücre oluşumunu tetiklediği, bu durumunda KML tanılı hastalarda KLL/SLL gelişmesinde rol oynayabileceği düşünülmekle birlikte bu konuda kesin veri yoktur (1). KML ve KLL/SLL birbirinden uzak iki hematolojik kanserdir. Fakat aynı hastada ardışık ya da aynı anda görüldüğü nadir vakalar yayınlanmıştır (2). Bizim olgumuz da KML tedavisi altında iken 12 yıl sonra KLL/SLL tanısı alması nedeni ile nadir bir vakadır.

Anahtar Kelimeler; Kronik miyelositer lösemi, Kronik lenfositer lösemi

KAYNAKLAR

- 1.Bhattacharyya PK. Occurrence of chronic lymphocytic leukemia in patients with chronic myelogenous leukemia . Indian J Pathol Microbiol 2013;56:1889
- 2.Rahman K, George S, Mangal S, Mehta A. Simultaneous occurrence of chronic myeloid leukemia and chronic lymphocytic leukemia: Report of an unusual case. Indian J Pathol Microbiol 2013;56:4536
- 3.Kumar N, Ahluwalia J, Malhotra P, Sachdeva MS. Chronic lymphocytic leukemia developing in a case of chronic myelogenous leukemia accelerated phase: A rare case with review of the literature . Indian J Pathol Microbiol 2013;56:3035

Gaucher Hastalığının Hematolojik Bulguları: Vaka Sunumu

Didar Yanardağ Açık
Adana Eğitim ve Araştırma Hastanesi
İç Hastalıkları ve Hematoloji Kliniği

Giriş:

Gaucher hastalığı, otozomal resessif kalıtımla geçen, nadir görülen bir lipid depo hastalığıdır. Lizozomal betaglukoserebrozidaz enzim eksikliğinden kaynaklanır ve substratı olan betaglukoserebrozidin vücuttaki tüm retiküloendotelial sistemde birikmesi ile karakterizedir. Bu yazıda; nedeni açıklanamayan dekompanse siroz, pansitopeni ve masif splenomegali nedeniyle takip edilen bir Gaucher hastası sunulmuştur.

Vaka:

40 yaşında erkek hasta, 7 sene önce hafif pansitopeni, splenomegali, özofagus varisleri tespit edilen hastada siroz etyolojisi araştırılmış ancak etyoloji açıklanamamış. Splenomegalinin siroza sekonder, pansitopeninin de splenomegaliye sekonder olduğu düşünülmüş. Hastaya karaciğer nakli yapılması önerilmiş ancak hasta kabul etmemiş. Hasta polikliniğimize halsizlik, karında şişlik ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Batın ultrasonografisinde masif splenomegali (220 mm), kaba granüler yapıda küçülmüş karaciğer ve asid tespit edildi. Hb: 4 gr/dl, Hct: %18, MCV:65 fL, PLT: $11 \times 10^3/\mu\text{L}$, WBC: $0,8 \times 10^3/\mu\text{L}$ olan hasta destek tedavisi vermek ve etyoloji araştırmak amacıyla hospitalize edildi. Anamnezinde anne babanın akraba oldukları, dedenin siroz nedeniyle öldüğü, diğer aile bireylerinde de dalak büyüklüğü olduğu öğrenildi. Hastada kalıtsal lipid depo hastalığı olabileceği düşünüldü ve betaglukozidaz enzim düzeyi çalıştırıldı. Betaglukozidaz enzim düzeyi çok düşük tespit edildi. Splenomegali tespit edilen hastanın erkek kardeşinden de betaglukozidaz enzim düzeyi çalıştırıldı ve onun da enzim düzeyi düşük tespit edildi. Hastadan mutasyon analizi için tekrar kan örneği gönderildi ve aile bireylerinin de lipid depo hastalığı açısından araştırılması planlandı.

Sonuç:

Uzun süre tedavi edilmeyen lipid depo hastalıklarında kronik karaciğer hastalığı, kemik iliği yetmezliği, nörolojik hasarlar gelişebilir. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcı olacağı için nedeni açıklanamayan hepatomegali, splenomegali, pansitopeni olan hastaların etyolojisinde lipid depo hastalıklarının da düşünülmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Gaucher hastalığı, siroz, pansitopeni

17P DELESYONU POZİTİF RELAPS/REFRAKTER KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİDE İBRUTİNİB DENEYİMİMİZ

Sinem Namdarğlu¹, Şerife Solmaz Medeni¹, Can Özlü¹, Tugba Çetintepe¹, Emre Gezer², Ebru Özden², Oktay Bilgir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir¹

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir²

Giriş:

Kronik Lenfositik Lösemi (KLL), olgun görünümlü neoplastik B lenfositlerin periferik kan, kemik iliği, lenf düğümü, dalak ve karaciğer gibi lenfoid dokularda artışı ile karakterize bir lösemi türüdür. KLL'de del17p ve p53 mutasyonları kemoterapiye (alkilleyiciler ve pürin analogları) yanıtızsızlık ve kısa sağkalım ile en kötü grubu oluşturur. Son yıllarda hedefe yönelik brutonkinaz inhibitörü olan ibrutinib 17p delesyon pozitif ve relaps/refrakter hasta grubunda etkili olduğu gösterilen bir ajan olarak dikkat çekmektedir. Bizde ibrutinib tedavisine yanıt aldığımız 17p delesyonu pozitif refrakter bir KLL olgumuzu sunmayı planladık.

Olgu:

72 yaşında, erkek hasta; 2012 yılında boynunda şişlik, gece terlemesi, ateş, iştahsızlık, kilo kaybı şikayetleri ile kliniğimize başvurusunda KLL tanısı konulmuş ve ardından hastanın B semptomlarının olması, boyunda bası yapan lenfadenopatinin gelişmesi, lenfosit ikilenme zamanının artması nedeni ile 17p negatifliği gösterilerek 6 kür R-FC (Rituksimab-fludarabin-siklofosfamid) tedavisi verilmişti. İki yıldır hastanın ilaçsız takip edildiği öğrenildi. Rutin kontrollerini aksatan hastanın tekrar B semptomlarının gelişmesi üzerine başvurduğu poliklinik kontrolünde çekilen abdomen, toraks ve boyun tomografisinde; boyunda en büyüğü 2x4cm çapında olmak üzere submandibular, submaksiller multipl lenfadenomegaliler, bilateral axiller 4x2 cm çapında, paraaortik ve parakaval 6x4 cm çapında lenfadenopatiler mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde anemi, trombositopeni ve lenfositoz saptandı. KLL evre RAI 4 olarak değerlendirilen hastaya tedavi endikasyonu olması nedeniyle tekrar gönderilen 17p sonucu pozitif olması nedeniyle 2 kür bendamustin (75mg/m²/gün D1-D2) tedavisi verildi. Servikal lenfadenopatilerinde hızlı progresyon gelişen hastaya Richter transformasyonu açısından servikal lenf nodülü eksizyonel biyopsisi yapıldı ve patoloji sonucu Küçük Lenfositik Lenfoma olarak geldi. 17p delesyonu pozitif relaps/refrakter KLL tanısıyla hastaya İbrutinib kullanımı için bakanlık onamı alınarak, ibrutinib (po 420mg/gün) başlandı. İbrutinib tedavisinin 2. haftasında lenfositozda artış gözlenen hastada, tedavinin 2. ayında; lenfositozda gerileme, B semptomlarında düzelme ve lenfadenopatilerde %50' den fazla küçülme ile halen ibrutinib (po 420mg/gün) ile tedaviye devam edilmektedir.

Tartışma: KLL aşırı derecede değişken bir seyre sahip heterojen bir hastalıktır. Tanıdan sonraki sağkalım aylar ile yıllar arasında değişiklik gösterebilir. Son yıllarda hedefe yönelik tedaviler ile 17p delesyonu pozitif vakalarda da sağkalım avantajı olduğu gösterilmiştir. Brutonkinaz inhibitörü olan ibrutinib 17p delesyon pozitif ve yanıtızsız hasta grubunda etkili olduğu gösterilen bir ajan olarak dikkat çekicidir. Bu hastalarda tedaviye yanıt oranları %50-71 oranındadır. 17p delesyonu pozitif refrakter bir KLL olgumuzdaki ibrutinib deneyimimiz literatüre katkı amaçlı sunulmuştur.

SİTOMEGALOVİRÜS ENFEKSİYONU VE İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURA REAKTİVASYONU; OLGU SUNUMU

Recep Civan Yüksel¹, Esra Yıldızhan², Zerrin Altuntaş¹, Serdar Şıvgın², Ali Ünal²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: İmmün trombositopenik purpura (İTP), edinsel trombositopenin sık görülen bir nedenidir. Erişkinlerde genelde remisyon ve aktivasyon dönemleri ile seyreden selim seyirli bir hastalıktır (1). Kortikosteroid, intravenöz immünglobulin, intravenöz anti-D ve splenektomi gibi İTP'ye yönelik tedavilere cevap vermeyen hastalarda 'tedaviye dirençli İTP'den bahsedilir (2).

Sitomegalovirüs (CMV), herpesvirüs ailesinin bir üyesi olup özellikle immünsüpresif kişilerde önemli enfeksiyonlara sebep olabilen bir DNA virüsüdür (3). CMV, Varicella, EBV gibi viral enfeksiyonların İTP reaktivasyonu ile ilişkili olabileceğini belirten çalışmalar mevcuttur (2).

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

Tartışma: İTP hastalarında tedaviye direnci veya relapsı hangi faktörlerin etkleyebileceği ve bunlar arasında CMV nin yeri ile ilgili sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. (2,4). Sunulan olgu ile CMV enfeksiyonunun İTP reaktivasyonunda ve rezistansında önemli bir etken ve bununla birlikte sık immünsüpresan kullanımının ikincil bir sonucu olabileceğine dikkat çekilmek istenmiştir. Bu iki olasılığın da akla uygunluğu CMV İTP ilişkisinde bir kısır döngüyü düşündürebilir.

Anahtar kelimeler: immün trombositopenik purpura, sitomegalovirüs enfeksiyonu

Kaynaklar

- 1-Bussel JB, Kuter DJ, George JN. AMG531,a thrombopoiesis- stimulating protein, for chronic ITP. NEJM. 2006;19;355,1672–1681.
- 2-DiMaggio D, Anderson A, Bussel J. Cytomegalovirus can make immune thrombocytopenic purpura refractory. BritishJournal of Haematology. 2009;146,104–112.
- 3-Zamora MR. Cytomegalovirus and lung transplantation. Am J Transplant. 2004;4:1219.
- 4- Papagianni A, Economou M, Tsoutsou E, Metaxa MA. CMV-related Immune thrombocytopenic purpura or CMV-induced thrombocytopenia? BritishJournalof Haematology. 2010;149, 3, 454–455

PYODERMA GANGRENOSUM İLE ORTAYA ÇIKAN ANAPLASTİK BÜYÜK
HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Esra Yıldızhan¹ Gülşah Akyol¹ Esra Ermiş Turak¹ Neslihan Mandacı¹ Nermin Keni¹ Ali Ünal¹

¹Erciyes Üniversitesi Hematoloji BD

Anahtar kelimeler pyoderma gangrenosum, büyük hücreli lenfoma

Giriş: ABHL(anaplastik büyük hücreli lenfoma) T lenfositlerin agresif bir malignitesi olup hastaların yarıya yakını ileri evre olarak teşhis edilir. PG (pyoderma gangrenozum) ise nedeni tam olarak bilinmeyen inflamatuvar bir dermatozdur ve altta yatan bir malignite veya otoimmün hastalığa işaret edebilir.

Olgu: Sunduğumuz olgu 19 yaşında bayan hasta 2 aydır devam eden ateş ve uyluk bölgesinde ülser lezyon nedeni uzun süre enfeksiyon hastalıkları açısından araştırıldı ve enfeksiyon lehine bulguya rastlanmadı. Son olarak lezyondan alınan biyopsisi pyoderma gangrenozum olarak raporlandı. Lezyon ile aynı taraftaki inguinal lenf nodundan exizyonel biyopsi ‘ALK pozitif anaplastik büyük hücreli lenfoma lenfositik varyant’ olarak raporlandı.

Sonuç: Nadir görülen bu hematolojik malignitenin yine oldukça nadir görülen ve paraneoplastik bir sendrom olarak ortaya çıkan pyoderma ganrenozum ile birlikteliği kayda değerdir. Enfeksiyonu taklit eden ve bir paraneoplastik yanıt olarak önem kazanan PG araştırılırken lenfomaların da akılda bulundurulması gerekir. PG ile ortaya çıkmasının prognoz açısından önemi olup olmadığı ise vaka sayıları arttıkça cevap bulacak sorulardan biridir

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ VE LÖSEMİ BİRLİKTELİĞİ

Esra Yıldızhan¹ Gülşah Akyol¹ Esra Ermiş Turak¹ Neslihan Mandacı¹ Nermin Keni¹ Ali Ünal¹

¹Erciyes Üniversitesi Hematoloji BD

Anahtar kelimeler: MEFV geni, lösemi

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

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

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

Periferik kan flow sitometride B/T lenfosit ve myeloid seri ekspresyonu gösteren akut lösemi olgusuna lenf nodu disseksiyonu sonucu T hücreli ALL tanısı konması.

Uzm. Dr. Fatma Aykaş¹, Uzm. Dr. Volkan Karakuş², Uzm. Dr. Yelda Dere³, Doç. Dr. Erdal Kurtoğlu¹, Uzm. Dr. Vedat Aslan¹, Uzm. Dr. İdris İnce¹

1. Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği
2. Muğla Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği
3. Muğla Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

GİRİŞ:

Akut lösemi tanısı çoğunlukla periferik kandaki blastların flow sitometrik inceleme ile CD reseptör ekspresyonuna göre konabilir. Ancak bazı akut lösemi tiplerinde myeloid, B veya T lenfosit antijenlerinden iki veya daha fazla seri ile uyumlu ekspresyon izlenebilir. Bu hastalardan bazılarında uygun kriterleri karşılıyorsa eski adıyla bifenotipik lösemi yeni adıyla miks fenotipik akut lösemi tanısı konmaktadır. Miks fenotipik lösemi tanısında kullanılan ilk skorelama sistemi Catovsky ve arkadaşları tarafından 1991'de yapılmıştır. 1998'de EGIL tarafından aynı sistem modifiye edilmiştir. En son 2008 WHO kriterlerine dayanan çalışmalarda sıklığı %1,6 olarak bulunmuştur(1). Bu hastalarda lenfadenopati (LAP) ve hepatosplenomegali (HSM) insidansı yüksektir (%63,8). Bu sunumumuzda kemik iliğinden tam olarak ayrımı yapılamadığından tanıya destek amacıyla lenf nodu biyopsisi de yapılan bir akut lösemi olgusu sunduk.

OLGU SUNUMU:

50 yaşındaki erkek hasta kliniğimize 2 aydır devam eden halsizlik, terleme, boyunda ve kasıklarda ele gelen kitle ve son 1 ayda istemsiz 7 kilo kaybı ile başvurdu. Fizik muayenesinde servikal, supraklavikuler ve en büyüğü 4cm çapında bilateral inguinalde yerleşimli LAP ve splenomegali izlendi. Diğer sistemlerin muayenesi normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde anemi (Hg:8.8 g/dl), trombositopeni (plt:77.000/mm³) ve lökositoz (wbc:11.900/mm³) dikkati çekti. LDH:352 U/L ve sedim:50mm/saat dışında bakılan biyokimyasal tetkikleri normaldi. Periferik yaymada ve kemik iliği aspirasyonunun da %90 oranında, tek tip gevşek kromatin yapısına sahip, çekirdeği düzensiz dar sitoplazmalı atipik hücre infiltrasyonu dikkati çekti. Kemik iliğinden yapılan flow sitometrik incelemede %78 oranında blast popülasyonu tespit edilmiş olup bu hücrelerde; CD34 :%94, HLA-DR:%15, CD117:%58, CD33: %79, CD11c: %61, CD5:%97, CD7:%92, CD10: %9, CD4: %19, CD22: %21 ve CD38: %83 oranında pozitif. MPO, TDT, CD13, CD19, CD14, CD2,CD8, CD3,cCD3, CD23 ve cCD79a ile ise negatif sonuç elde edildi. Hastanın inguinal lenf nodu biyopsisinde immünohistokimyasal olarak CD34 ile diffüz pozitif, CD117, CD99, CD5 ile pozitif, boyanan hücre infiltrasyonu izlendi. Lenf nodu patolojisi

T hücreli ALL olarak yorumlandı. Hastanın PET-CT sonucunda generalize LAP, dalak ve tiroid tutulumu izlendi. Olguya hiper CVAD başlandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ:

Olgumuzda her üç seriye ait CD ekspresyonu olması nedeniyle tanıda zorlanılmıştır mix fenotipik lösemi ile de uyumlu değildi. Hastanın tanısına yardımcı olmak için lenf nodundan alınan biyopsi sonucu hastaya T-ALL tanısı kondu ve hastaya hiper CVAD tedavisi başlandı. Geriye dönük olgular üzerinden yapılan çalışmalar miks fenotipik lösemilerde tedavi seçeneği olarak ALL tedavileri daha iyi yanıt oranları ve yaşam süresi ile uyumlu olduğunu göstermektedir. Bizim hastamızda da lenf nodu yardımcı tedavi kararı için yardımcı oldu ve T ALL tanısı konarak tedavi edildi.

1. Matutes E, Pickl WF, van't Veer M, Morilla R, Swansbury J, Strobl H, et al. Mixed-phenotype acute leukemia: clinical and laboratory features and outcome in 100 patients defined according to the WHO 2008 classification, 2011.

CİLT TUTULUMLU DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU: FOLİKÜLER LENFOMADA GEÇ TRANSFORMASYON MU YOKSA İKİNCİL PRİMER LENFOMA MI?

Filiz Bekdemir¹, Bilge Uğur¹, Hikmetullah Batgi¹, Ali Hakan Kaya¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Bahar Uncu Ulu¹, Seval Akpınar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Dicle İskender¹, Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Lenfomalarda ektranodal tutulum yaklaşık %40 oranında görülmektedir. Cilt; ektranodal tutulumun sık görüldüğü yerlerden biridir. Cilt tutulumu ile başvuran ve 20 yıl önce foliküler lenfoma tanısı olan diffüz büyük B hücreli lenfoma olgumuzu sunuyoruz.

OLGU: 1995 yılında foliküler lenfoma tanısı alan ve o dönem 34 yaşında olan hastaya 6 kür CHOP tedavisi verilmiş. 20 yıl remisyonda izlenen hasta saçlı derisinde 6x8 cm'lik akıntılı lezyon nedeniyle alınan biyopside Ki 67 proliferasyon indeksinin %90-95 olan nongerminal orjinli diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı kondu. Tanı anı Evre 4B, IPI skoru 2 saptandı ve GDP (gemcitabin-sisplatin-dekort) tedavisi başlandı. 4 kür tedavi sonrası tam remisyon elde edildi.

TARTIŞMA: Sistemik B hücreli lenfomaların %6-10'unda cilt tutulumu mevcuttur. İzole cilt tutulumu olabileceği gibi sistemik hastalığın yayılımı olarak da gözlenebilir. Foliküler lenfomadan diffüz büyük B hücreli lenfomaya transformasyon çeşitli çalışmalarda %24-70 oranında olabileceği bilinmektedir. İlk 5 yılda transformasyon %11-17 oranında gözlenirken 10 yılda bu oran %30'lara kadar çıkmaktadır. 20 yıl önce foliküler lenfoma tanısı alan hastamızda gelişen diffüz büyük b hücreli lenfomanın foliküler lenfomadan mı transforme yoksa de-novo mu oluştuğu 20 yıl önce tanı almış olması nedeniyle bilinmemektedir.

Prostat ve Mesanede Kronik Lenfositik Lösemi İnfiltrasyonu

Füsun Gediz Özdemirkıran¹, Ezgi Kaya², Asu Fergun Yılmaz¹, Özgür Sancaklı³,
Aylin Örgen Çallı⁴, Bahriye Kadriye Payzın¹

Merkezlerin numaralandırması yok

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

GİRİŞ

Kronik Lenfositik Lösemi (KLL) en sık görülen lösemi türüdür. Lenfadenopati, splenomegali, hepatomegali, kemik iliği yetmezliği, konstitüsyonel semptomlar, immünsüpresyona bağlı enfeksiyonlarla ortaya çıkabilir. KLL 'nin ektranodal ve solid organ tutulumu nadir görülmektedir

OLGU

64 yaşında erkek hastaya 2011 yılında Evre II KLL tanısı konmuş ve 2012 Ekim ayında progresif splenomegali nedeni ile tedavi 6 kür R-CVP (Rituksimab-Siklofosamid-Vincristin-Prednizolon) uygulanmıştı. Kısmi yanıtla izleme alınan olgunun özgeçmişinde aort valv replasmanı nedeni ile operasyon öyküsü ve warfarin kullanım öyküsü var. 2015 Mart ayında kilo kaybı, gece terlemesi, karında şişlik ve hematüri yakınması ile başvuran ve fizik muayenede bilateral aksiller konglomere lenfadenopatileri, bilateral servikal 1-1.5 cm boyutlarında lenfadenopatileri ve kot altında 4-5 cm palpabl splenomegalisi olan olgunun yapılan tetkiklerinde wbc: 98.340/mm³, hg: 8.2 g/dl ve trombosit: 67.000/mm³, INR:1.03 PTR:11.3 sn, APTT:27.9 sn saptandı. Böbrek ve karaciğer fonksiyon test değerleri olağan sınırlardaydı. Kemik iliği biyopsi ve akım sitometri KLL ile uyumlu ve 17 p delesyonu negatif saptandı. Masif hematüri nedeni ile tetkik edilen olgunun TUR-Prostatektomi materyalinin ve

mesane kubbesinden gönderilen biyopsi materyalinin patolojik incelemesinde CD-5 pozitif, CD-23 pozitif, CD-20 pozitif, Siklin-D1 negatif, CD-3 negatif, CD-10 negatif, BCL-2 protein negatif, diffüz lenfoid hücre infiltrasyonu; kronik lenfositik lösemi / küçük lenfositik non-hodgkin lenfoma infiltrasyonu ile uyumlu saptandı. Hastaya R-FC (Rituksimab-Fludarabin-Siklofosfamid) tedavisi başlandı. 1. kür tedaviden yaklaşık 20 gün sonra hematürisi düzelen ve 3. kürden sonra yapılan kontrol biyopside infiltrasyon saptanmayan olgunun halen tedavisi devam etmektedir.

TARTIŞMA bu kısım bir miktar genişletilmeli

Hematüri nedeni ile tetkik edilen KLL tanılı olguda mesane ve prostat infiltrasyonu nadir olarak görüldüğü için sunulmuştur.

HEREDİTER HEMORAJİK TELENJEKTAZİDE BEVACİZUMAB TEDAVİSİ: İKİ OLGU SUNUMU

¹Gizem Sultan Açıkgoz, ²İsmail Sarı, ²Kadir İlkılıç, ³Mehmet Hilmi Doğu, ²Sibel Hacıoğlu, ²Ali Keskin

1Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

2Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fahri Gökşin Onkoloji Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Kemik İliği Nakli Ünitesi, Denizli

3İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ

Herediter hemorajik telenjektazi (HHT) diğer adı ile Osler Weber Rendu hastalığı mukozal, dermal, visseral telenjektazilerle giden, tekrarlayan kanamalar görülen otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Epistaksis hastalığın karakteristik bulgusudur. Gastrointestinal sistem, merkezi sinir sistemi ve pulmoner kanamalar görülebilir. Erişkinde (3-4. dekatlarda) ve özellikle kadınlarda daha sık görülür. Klinik triadı; aile öyküsü, multiple telenjektaziler ve tekrarlayan kanama epizodlarıdır. Kan transfüzyonu ve kanama kontrolünün sağlanmasına yönelik tedavilere rağmen kanaması devam eden hastalarda bevacizumab tedavisinden fayda görülebilir.

OLGU 1

63 yaş erkek hasta 2008 yılında halsizlik, yürüyememe yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık 10 yıldır demir eksikliği anemisi nedeniyle başka merkezde takip altında olan hastaya GİS tarama amaçlı endoskopi yapılmış ve midede kanama odakları ile birlikte telenjektaziler saptanmış. Hastanın ara ara burun kanamaları da

oluyormuş. Yüzünde ve dilinde yeni ortaya çıkan telenjiectazileri bulunan ve 10 yıldır oral demir tedavisi alan hastanın kanamaya yönelik aile öyküsü ile aspirin, warfarin ve heparin kullanım öyküsü yoktu. Fizik muayenede yüzde, dilde ve damakta peteşiler ve hepatosplenomegali saptandı. Anemisi semptomatik olduğu için hastaya aralıklı olarak kan transfüzyon desteği ve demir replasmanı yapıldı. Melena nedeniyle üst GİS taraması yapıldı ve hemorajik telenjiectaziler saptandı. Hemoglobin (Hb) düzeyi 8 g/dL'nin üzerinde tutulacak şekilde eritrosit süspansiyonu replasmanı yapıldı. İntravenöz (IV) demir verildi. Sürekli IV demir tedavisi ve kan ürünleri desteği alan hastanın Hb değerlerinde yükselme sağlanamaması nedeniyle hastaya endikasyon dışı başvuru ile bevacizumab başlandı. Bevacizumab tedavisi öncesi Hb: 6,3 g/dL ve ferritin:16 ng/mL idi. Hastanın 12 kür bevacizumab tedavi sonrası epistaksis sıklığında azalma oldu.

OLGU 2

57 yaşında erkek hasta burun kanaması nedeniyle gittiği Kulak Burun Boğaz (KBB) polikliniğinden ileri araştırma için hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Detaylı sorgulamada hastanın 1997 yılında geçirdiği burun operasyonu sonrasında burun kanamalarının başladığı öğrenildi. Ek hastalık öyküsü olmayan, ailede annesinde de burun kanaması olan hastanın aspirin, warfarin ve heparin kullanım öyküsü yoktu. Fizik muayenede dudak mukozası ve yüzde telenjiectazileri mevcuttu. Hastanın başvuru anındaki Hb değeri 9,1 g/dL, demir 13 ug/dL, demir bağlama kapasitesi:437 ve ferritin düzeyi:8 ng/mL idi. Hastaya oral demir tedavisi başlandı. Hastanın takiplerinde semptomatik anemi durumunda eritrosit süspansiyonu replasmanı yapıldı. Kanaması devam eden hastaya kanama kontrolü için 20 mg/kg dozunda

traneksamik asit verildi. Oral demir tedavisine gastrointestinal sistem iritasyonu nedeniyle devam edilemedi. Hastaya toplamda 40 ampul IV demir desteği verildi.

İleri tetkiklerde trombosit fonksiyon testleri ve vWF aktivitesi normal saptandı. Takibinde hastanın burun kanaması için KBB tarafından sol sfenopalatin arter selektif embolizasyon işlemi yapıldı. Epistaksis sızıntı tarzında devam etti. Hastaya devamlı olarak IV demir ve semptomatik olduğu dönemlerde eritrosit süspansiyonu replasmanı yapıldı. Bu tedavilere rağmen etkin yanıt alınamayan hastaya bevacizumab tedavisi başlandı. Altı kür tedavi bevacizumab tedavisi sonrasında epistaksis durumunda belirgin azalma gözlenirken, Hb değeri 12,2 g/dL'ye yükseldi. En son 28 Temmuz 2015 tarihinde poliklinik kontrolüne gelen hastanın Hb düzeyi 12 g/dL olarak saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ:

HHT; telenjiektaziler ve arterio-venöz malformasyonlar ile karakterize kanamalarla seyreden bir hastalıktır. Çoğunlukla asemptomatik seyreden hastalık, semptom verirse hemen hemen görülecek ilk semptom epistaksistir. Genelde basit müdahalelerle kontrol altına alınmasına rağmen nadiren anemiye neden olabilecek kanamalar görülebilir. IV demir ve semptomatik dönemlerde eritrosit süspansiyonu replasmanı ile hastanın anemisi düzelebilir. Fakat bu tedavilere yanıtız olgularda bevacizumab tedavisi uygulanabilir.

Bevacizumab; tümör büyümesinde önemli bir rol oynayan vasküler endotelyal büyüme faktörü (VEGF)'e karşı geliştirilen bir monoklonal antikordur. Özellikle kolon ve rektum metastatik kanserinde kullanılır. Bu iki hastalık dışında, serviks kanseri,

küçük hücreli dışı akciğer kanseri, renal hücreli kanserde de kullanılır. Bu hastalıklarda kullanım dozu 14 günde bir 5 mg/kg'dır.

Bevacizumab, HHT tedavisinde de kullanılabilir. Literatürde bu tedaviye ait bilgiler olgu sunumlarına dayanmaktadır. Olgu sunumları gözden geçirildiğinde bevacizumab tedavisinin verilme nedeni epistaksis ve GIS kanamasıdır. Genelde diğer hastalıklarda olduğu gibi 5 mg/kg dozunda ve 2 haftada bir 6 kürlük tedavi şeklinde uygulanmıştır.

Sonuç olarak, replasmana rağmen refrakter kanama ve buna bağlı derin anemisi olan HHT hastalarında bevacizumab, kanama kontrolünün sağlanması için alternatif bir tedavi yöntemi olabilir. Başarı yönündeki net verilerin elde edilebilmesi için literatürdeki olgu sayısı ve serilerinin artması gerekmektedir.

REFERANSLAR

1. Amann A, Steiner N, Gunsilius E. Bevacizumab: an option for refractory epistaxis in hereditary haemorrhagic telangiectasia. Wien Klin Wochenschr 2015;127:631-634.
2. Chavan A, Schumann-Binarsch S, Luthe L et al. Systemic therapy with bevacizumab in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). Vasa 2013;42:106-110.
3. Lupu A1, Stefanescu C, Treton X et al. Bevacizumab as rescue treatment for severe recurrent gastrointestinal bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia. J Clin Gastroenterol 2013;47:256-257.

Hodgkin lenfoma evrelemesinde tanı konan pituiter adenom olgusu: Hipermetabolik lezyon yanılığlara neden olabilir.

Dr. Güçhan Alanoğlu

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD Isparta

Dr.Ela Güven

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD Isparta

Dr. Aslıhan İlhan

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp AD Isparta

Dr. Numan Tamer

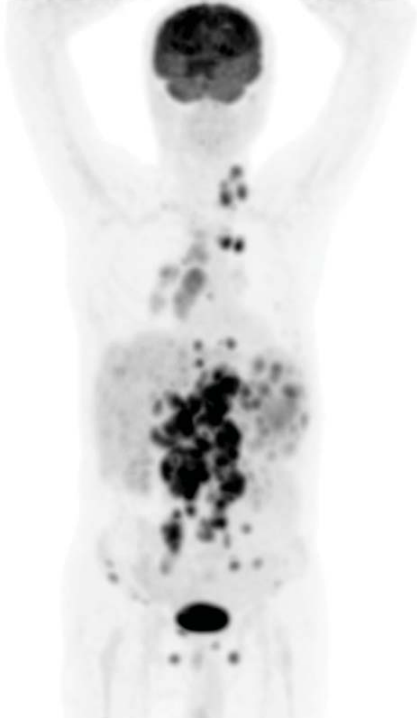
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Endokrinoloji ve Metabolizma BD Isparta

Pituiter bez adenomları sık görülmektedir ancak normalde PET incelemesinde FDG tutulumu gözlenmemektedir. Bu olgu sunumunda Hodgkin lenfoma tanısı alan hastanın evreleme amaçlı yapılan PET incelemesinde pituiter tutulumun olması nedeniyle lenfoma tutulumu? adenom? araştırılmasına gidilmiş ve gelişmeler özetlenmiştir.

58 yaşında erkek hasta, karın ağrısı ve kilo kaybı şikayeti ile gastroenteroloji kliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde sol ön servikalde 2x1 cm, sağ aksillerde 2x1 cm LAP, karaciğer ve dalak kot altında 3 cm orta hatta.ele geliyordu. Çekilen torakoabdominal BT sinde toraks ve batında multiple konglomere LAP, karaciğer ve dalakta hipodens nodüler lezyonlar saptandı. Sol supraklaviküler lenf düğümü eksisyonel biopsisi Mixt hücreli Klasik Hodgkin Lenfoma olarak değerlendirildi. Boyun BT de; sella içerisinde kemikte ekspansiyon yapan, 1.5 x 1.2 cm hipodens görünüm nedeniyle ayırıcı tanı için Hipofiz MR çekildi: Sella tursika inferiorunda kemikte ekspansiyona neden olan 17 x 15 mm kistik-solid alanlar içeren, hipofize invaze lezyon saptandı. Bulgular ilk planda metastaz ile uyumlu değerlendirildi. Hipofizdeki kitle, Hodgkin tutulumu -prolaktinoma ayırıcı tanısına gidildi. 2 yıldır erektil disfonksiyonu olan hastanın prolaktini 1162 ng/mL gelmesi ile prolaktinoma da olabileceği düşünüldü. PET - BT: Hipofizde hipermetabolik görünüm (tümör?/ adenom?), Sol orta ve alt juguler, sol supraklavikuler hipermetabolik LN ları, mediastende ve batın içinde yaygın konglomere hipermetabolik LN ları, toraksta, karaciğer ve dalakta, vertebral kolon ve pelvis kemiklerinde çok sayıda hipermetabolik lezyonlar olan hastanın PET BT sonucu lenfoma olarak düşünüldü(Resim 1-2). Onkoloji konseyinde operasyon önerilmedi. 2 kür kemoterapi verilip, PET BT ve prolaktin yanıtının değerlendirilmesi planlandı. Hodgkin Lenfoma nedeniyle hastaya 2 kür BEACOPP kemoterapisi verildi. Sonrası çekilen PET BT hipermetabolik lenf nodlarının gerilediği ancak hipofizde ki tutulumda bir değişiklik olmadığı gözlemlendi(Resim 3-4). Hastanın kemoterapisine halen devam edilmektedir. Hipofizer adenoma yönelik tedavisi de uygulanmıştır.

Tartışma: PET BT sırasında saptanan hipofizer hipermetabolik lezyonlar primer olayın yayılımı mı yoksa adenom mu yanılığa yol açmaktadır. Özellikle non fonksiyonel adenomlar anlamlı probleme neden olmaktadır. Bu nedenle ayrıntılı endokrinolojik inceleme yapılmalıdır. Hastamızda da olduğu gibi fonksiyonel adenom olmasına rağmen şikayetleri tanı konduğu ana kadar önemsenmemiştir. Hodgkin lenfoma ve adenom tedavisinin senkronize edilmesi ile tedavisi planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, Prolaktinoma,



Resim 1. Tedavi öncesindeki FDG PET BT fusion aksiel görüntü

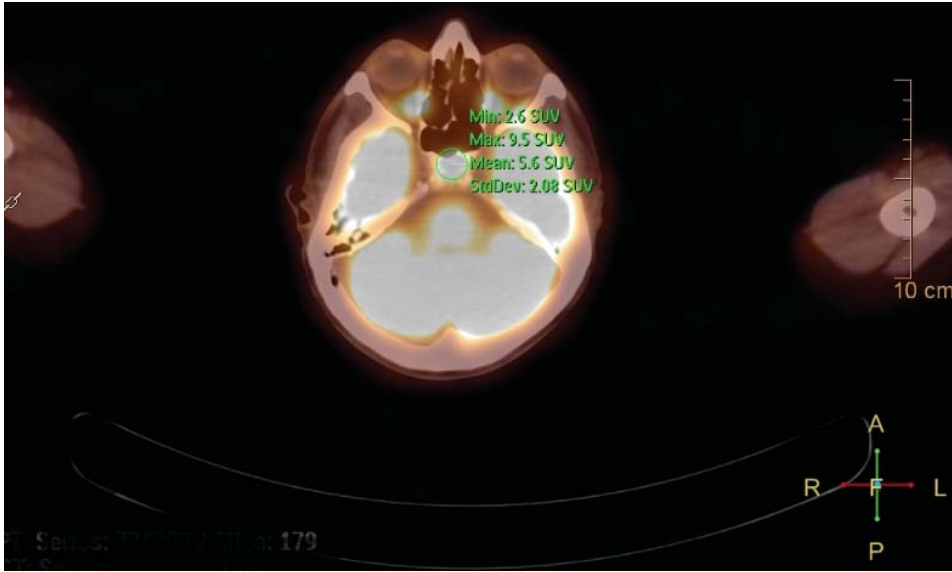


Resim 2. Tedavi öncesindeki FDG PET MIP görüntü

Resim 3. Tedavi sonrasındaki FDG PET BT fusion aksiel görüntü



Resim 3. Tedavi sonrasındaki FDG PET BT fusion aksiel görüntü



Resim 4: Tedavi sonrasındaki FDG PET MIP görüntü

NADİR GÖRÜLEN PLAZMA HÜCRE DİSKRAZİSİ: POEMS SENDROMU

GÜLDEN SİNCAN¹, YUSUF BİLEN¹, FUAT ERDEM¹, MEHMET GÜNDOĞDU¹, RAHŞAN YILDIRIM¹, SUAT SİNCAN², NURHAN BİLEN³

1: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

2: Atatürk Üniversitesi Öğrenci Sağlık Merkezi

3: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İç Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: POEMS sendromu nadir görülen bir plazma hücre diskrazisidir. Major tanı kriterleri polinöropati, klonal plazma hücre hastalığı, sklerotik kemik lezyonları, artmış serum VEGF düzeyi ve Castleman hastalığıdır. Minör tanı kriterleri ise organomegali, endokrinopati, karakteristik cilt değişiklikleri, papilödem, ekstrasvasküler sıvı artışı ve trombositozdur. POEMS sendromu tanısı 3 major (polinöropati ve klonal plazma hücre hastalığı mutlaka olmalıdır) ve 1 minör kriter ile konulur.

VAKA SUNUMU: 57 yaşında erkek hasta kliniğimize bacaklarda ağrı ve güçsüzlük, halsizlik nedeniyle başvurdu. Hastanın özgeçmişinde kronik obstrüktif akciğer hastalığı, koroner arter hastalığı öyküsü mevcuttu. Yapılan fizik muayenesinde; el cildinde sklerozla uyumlu bulgular, vücutta yer yer vitiligoyla uyumlu renk değişikliği mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde; serum hemoglobin 11.9 gr/dl, lökosit sayısı 5500/mm³, platelet 330000 µl, eritrosit sedimentasyon hızı 63 mm/saat idi. Serum üre değeri 14 mg/dl, kreatin 0.5 mg/dl, sodyum 130 mEq/L, potasyum 4.1 mEq/L, ürik asit 4.3 mg/dl, total protein 9.6 mg/dl, albumin 2.4 mg/dl, C-reactive protein 13.5 mg/L, laktat dehidrogenaz 230 U/L, IgG 53.0 g/L (normal aralık: 7-16 g/L), IgA 1.36 g/l (normal aralık: 0.7-4 g/L), IgM 0.6 g/l (normal aralık: 0.4-2.3 g/L), kortizol 5.86 µg/dl, testosteron 0.52 ng/ml (normal aralık: 1.75-7.81 ng/ml) idi. Yapılan ACTH uyarı testine normal yanıt saptandı. Serum protein elektroforezinde M spike mevcuttu. Serum immunfiksasyon elektroforezinde IgG-kappa, idrar immunfiksasyon elektroforezinde kappa bandı saptandı. Nöropatik semptomları olan hastanın EMG'sinde bilateral alt extremitede ileri derecede sensorio-motor polinöropati mevcuttu. Bilgisayarlı tomografi'de sol femur orta kesimde yaklaşık 10 cm.lik sklerotik kemik lezyonu belirlendi. Hastaya mevcut bulguları ile POEMS sendromu tanısı konuldu ve lenalidomid 25 mg/gün (D1-21) ve deksametazon 40 mg/gün (D1-4) tedavisi başlandı. 2 ay sonraki kontrolünde hastanın nöropatik bulguları gerilemişti. Yapılan protein elektroforezinde M spike azalmış idi.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR: POEMS sendromunun nadir görülmesi nedeniyle olgular genellikle semptomlarının başlangıcından uzun süre sonra tanı almaktadır. Özellikle polinöropati ve klonal plazma hücre hastalığı olan olgularda POEMS sendromu tanısı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Plazma hücre diskrazisi, polinöropati, POEMS sendromu

NILOTİNİB İLİŞKİLİ PERİFERAL DAMAR HASTALIĞI GELİŞEN BİR OLGU

Gülsüm Akgün Çağlıyan¹, Hakan İsmail Sarı², Ali Keskin²

¹Denizli Devlet Hastanesi Hematoloji Kliniği, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş

Nilotinib, kronik myeloid lösemide kullanılan, bcr-abl onkoproteinini hedefleyen, ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörüdür. Yapılan çalışmalarda nilotinib tedavisinin imatinibe oranla daha fazla periferik damar hastalığına yol açtığı gösterilmiştir.

Olgu

66 yaşında erkek hasta 8 yıl önce kronik myeloid lösemi tanısı aldı. Hastanın bilinen kronik hastalığı veya ilaç kullanım öyküsü yoktu. İmatinib 400 mg/gün tedavisi ile 6 yıl takip edildikten sonra major moleküler yanıt (MMY) kaybı nedeniyle hastanın tedavisi ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörü olan nilotinib ile değiştirildi. Hasta nilotinib tedavisi ile 2 yıldır MMY ile izlemdeyken yeni gelişen ve yol yürümekle artan bacak ağrısı ve halsizlik yakınmaları ile başvurdu. Hemogram kontrolünde WBC: 9.000/mm³, Hb: 13.5 gr/dL, PLT: 265.000/mm³ şeklinde bulundu ve bcr-abl kontrolü negatifti. Hastanın yürümede zorluğu ve dinlenmek zorunda kalması nedeniyle kalp damar cerrahisine konsülte edildi. Hastanın doppler ultrasonografisinde diffüz alt ekstremitte arteriyel sistemde daralma saptandı. Yapılan periferik damar anjiyografisinde operasyon yapılamayan ileri evre klas 3 periferik damar hastalığı saptandı. Damar hastalığına yönelik medikal tedavisi düzenlendi. Hasta tekrar değerlendirildi ve diyabet, hipertansiyon, hiperlipidemi gibi metabolik risk faktörleri yoktu. 6 yıldır imatinib tedavisi kullanmakta, 2 yıl önce MMY kaybı nedeniyle hastanın tedavisi nilotinib ile değiştirilmişti. Hastanın yeni gelişen periferik damar hastalığı nilotinib ile ilişkilendirildi. Hastanın nilotinib tedavisi kesilip, bir diğer ikinci kuşak tirozin kinaz inhibitörü olan dasatinib tedavisine geçildi. Şu an hasta dasatinib tedavisi ile izlemde tam hematolojik yanıtıdır. Moleküler yanıt durumu 3. ayda değerlendirilecektir.

Sonuç

Nilotinib tedavisi alan kronik myeloid lösemi hastalarında periferik damar hastalığı gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

Nadir görülen olgu: Rosai Dorfman Hastalığı

Gülten KORKMAZ ,Selin Merih URLU, Yasin Kalpakçı, Ahmet Kürşad GÜNEŞ, Abdullah AGİT, Duygu Nurdan AVCI,Funda CERAN, Simten DAĞDAŞ , Gülsüm ÖZET

ANKARA NUMUNE EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: Masif lenfadenopatili sinus histiositozisi olarak da bilinen Rosai-Dorfman Hastalığı, nadir görülen, benign ve granülatöz bir hastalıktır. En sık genç erişkinlerde görülür. Hastaların %62'si 10 yaşın ve %82'si de 20 yaşın altındadır. Sebebi bilinmeyen bu hastalık ilk kez 1969 yılında tanımlanmıştır. Spontan remisyon ile ölümcül vital organ tutulumu arasında değişen klinik spektruma sahiptir. Nadir görüldüğünden olgumuzu sunuyoruz.

Vaka:

23 yaşında erkek hasta 2 haftadır olan ateş şikayeti ile acil servise başvurdu. Bilinen kronik hastalığı ve devamlı kullandığı ilaç yoktu. Yapılan fizik muayenede karaciğer kot altı 4 cm ,dalak 7 cm palpe edilmekte servikal, supraklavikuler , axiller ,inguinal yaklaşık 1,5-2 cm çapında çok sayıda lenfadenopati vardı. Gece terlemesi ve son 1 ayda yaklaşık 8 kg kadar kilo kaybı olduğu öğrenildi. Wbc:600/mm³ ; mutlak nötrofil sayısı :100/mm³ ;hemoglobin: 6,5 gr /dl ; platelet:26000/mm³ saptanan hastanın periferik yaymasında atipik hücre saptanmadı. Ateş yüksekliği devam eden ve nötropenik olan hastaya kültürleri alınarak geniş spektrumlu nonspesifik antibiyotik tedavisi başlandı. Etyolojiye yönelik yapılan incelemelerde TORCH;ELİSA;brusella ,romatolojik tetkikler negatifti. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde atipik hücre infiltrasyonu saptanmadı. Axiller lenf nodu eksizyonel biyopsi sonucu :sinüs histiositozisi (Rosai-Dorfman Hastalığı) olarak raporlandı. Hepatosplenomegali yaygın lenfadenopati ve pansitopenisi olan hasta multisistemik hastalık olarak değerlendirildi ve 40 mg/m² /gün metilprednisolon tedavisi başlandı. Tedavinin 2.gününden sonra ateşi düştü ,1 haftasında ise wbc:8700/mm³; nötrofil: 7000/mm³ ;hgb 8.7 gr/dl;platelet:69000/mm³ e yükseldi. 4 hafta 40 mg /m²/gün dozunda steroid tedavisine devam edildikten sonra kontrol hemogramda wbc:8000/mm³ ;nötrofil:6000/mm³ ;hgb:13.9 gr/dl;platelet 185000/mm³ ve FM de periferik lenfadenopati,karaciğer ve dalak palpe edilmedi. Hastanın genel durumu iyi ateş yüksekliği,gece terlemesi yoktu ve 5 kg kadar kilo almıştı.steroid dozu azaltılarak kesilmesi planlandı.

Tartışma:

Nadir görülen bu hastalık spontan remisyon ile ölümcül vital organ tutulumu arasında değişen klinik spektruma sahiptir.Hastalığın klinik seyrini belirleyen, ektranodal tutulum ve immün bozuklukların eşlik etmesidir. Tedavide kortikosteroidler, kemoterapötik ajanlar (vinblastin,merkaptopurin gibi) ve son yıllarda monoklonal antikor tedavileri uygulanmaktadır . Ekstra nodal tutulumu olmayan olgular genel olarak benign klinik seyir göstermekte ve klinik olarak takip ile yetinilmektedir . Olgumuzda derin pansitopeni,yaygın lenfadenopati ,organomegali olması nedeniyle multisistemik hastalık olarak değerlendirildi 1.basamak tedavi olan steroid tedavisi başlandı ve çok iyi yanıt alındı. Bu olguda olduğu gibi lenadenopati,organomegali ,pansitopeni , B semptomları ile başvuran olgularda ayırıcı tanıda Rosai-Dorfman hastalığının da düşünülmesi gerekliliğini vurgulamak istedik.

Sekonder Plazma Hücreli Lösemi ve Bortezomib ilişkili 6. sinir Paralizisi -Olgu Sunumu

Güven ÇETİN¹, Nang S.KYIO², Nigar GÜLTEKİN², Tuba ÖZKAN²

1.Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

2.Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

GİRİŞ

Sekonder plazma hücreli lösemi (SPHL) son dönem multiple myelom(MM) tanısı olan hastalarda periferik lökosit sayısının %20'sinden fazlasının monoklonal plazma hücresi veya total periferik monoklonal plazma hücre sayısının 2000 / μ l'den fazla olması ile karakterize son derece agresif bir plazma hücre diskrazisidir.

MM'da intrakraniyal tutulumu sekonder oftalmik bulgular görülmüştür. Ancak literatürde bortezomib tedavisine sekonder gelişen oftalmik komplikasyonlar nadirdir. Burada bortezomib ilişkili 6. Sinir paralizi ve plazma hücreli lösemiye dönüşümü olan MM vakası sunulmaktadır.

OLGU

66 yaşında tip-II diabetik erkek hasta kronik böbrek yetmezliği nedeniyle üç ay kronik hemodiyaliz programında takip edilmiş. Tetkik amaçlı yatırıldığı nefroloji servisinde immün paralizi saptanmış. Tetkikleri hafif zincir myelom ile uyumlu gelmiş. Ig G-lambda monoklonal gammopati (Durie – Salmon evre 2, ISS evre 3) tanısı ile servisimizde takibe alındı. Kronik hemodiyaliz eşliğinde Bortezomib 1,3mg/m²/gün + dexametazon 40mg/gün tedavisi başlandı. 4. Kür kemoterapi sonunda laboratuvar tetkikleri; lökosit:14 x10³/ul, hemoglobin 11,8g/dl , trombosit: 23X10³/ul, LDH 645U/L , ESR:53mm/saat olarak sonuçlandı. Tanı sırasındaki aspirasyon biyopside 99% oranında lambda+ monoklonal plasmosit görülen olgunun otolog kemik iliği transplantasyonu öncesi yapılan kontrol biyopsisinde remisyon izlenmedi (98% atipik plazmosit). Flowsitometride MM'dan plazma hücreli lösemiye transforme olduğu saptandı. Takibinde çift görme şikayeti gelişen hastanın göz muayenesinde sol gözde dışa bakış kısıtlılığı saptandı. Kontrastlı beyin MR'da intrakranial patoloji saptanmadı. Tek taraflı abduzens paralizi olarak değerlendirildi. Dexametazona bağlı miyopati ekartasyonu amaçlı yapılan elektromyelografisi normal geldi. Bortezomib'e bağlı abduzens paralizi olduğu düşünülen hastada bortezomib tedavisi kesilerek deksametazon ile takibi planlandı. Ancak bu süreçte hasta evde düşme ve kafa travmasına bağlı intrakraniyal hemoraji sonrası exitus oldu.

TARTIŞMA

SPHL, MM hastalarının % 1-4’de gözlenir ve MM tanısından sonra ortalama ortaya çıkış zamanı 21 aydır. Ortalama sağ kalım ise tanı sonrası 1.3 aydır. Hasta grubu sıklıkla nükseden ve refrakter MM olması nedeniyle tedavi değişkenliği gösterir. Medikal tedavide kortikosteroid ve immünomodülatör ajanların yanı sıra bortezomib kullanımı da tercih edilmektedir. Son dönemde otolog veya allojenik kemik iliği nakli ile beraber uygulanan Bortezomib ve Lenalidomid tercih edilmektedir. Yapılan çalışmalarda bortezomib tabanlı kemoterapinin SPHL hastalarında etkili bir tedavi olduğu gösterilmiştir. Ancak gerek MM ve gerekse SPHL’de tercih edilen bu tedavi sıklıkla 3.kür sonrasında bortezomib ilişkili nörotoksik etkiler ve kalıcı sinir hasarı yapabilmektedir. Takibimiz altında bortezomib kullanımı sonrası motor sinir tutulumu gösteren ikinci vakadır. Sıklıkla duysal nöropati bildirilmiş olup ve motor/otonom nöropati son derece nadirdir. Olgumuz tedavi altında takipteyken plazma hücreli lösemiye dönüş göstermesi ve bortezomib tedavisine sekonder 6.sinir tutulumu görülmesi nedeniyle önem taşımaktadır. Bu nedenle tedavi seyrinde gelişen oftalmik komplikasyonların Bortezomib’e sekonder olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sekonder plazma hücreli lösemi, bortezomib, kranial sinir paralizi



Figür-1 : Sol gözde dışa bakış kısıtlılığı

Valproik Asit'e bağılı Otoimmün Hemolitik Anemi: Olgu Sunumu

Hamit Yıldız¹, Fikri Şirin¹, Muhammet Bilici¹, Selman Atakur¹, Vahap Okan²

¹Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAC: İlaça bağılı otoimmün hemolitik anemi (OHA) sıklığı popülasyonda $1/10^6$ oranında görülen nadir bir durumdur (1). Varsayılan ilaç kullanımı sonrasında hemoglobin düzeyinde ani düşmeyle karakterize olması sık olmayan bulgudur. Yaklaşık olarak 100 ilacın immün hemolitik anemiye ve/veya direct antiglobin test (DAT) pozitifliğine sebep olduğu bilinmektedir (2,3). Valproik asit (VA) kullanımına bağılı aplastik anemi, lökopeni, saf eritrositer aplazi, trombositopeni gibi hematolojik yan etkiler görülebilmektedir (4). Burada DAT pozitifliği olan ve VA kullanımı sonrası immün hemolitik anemi gelişen bir olgu sunulacaktır.

BULGULAR: 63 yaşında bayan 5 yıl önce geçirmiş olduğu serebrovasküler olay sonrası epilepsi nedeniyle VA 500 mg kullanmakta iken tekrarlayan hemolitik anemi nedeniyle steroid tedavisi kullanmış. Hasta son 1 haftadır olan progresif halsizlik, yorgunluk, öksürük, balgam, ateş, nefes darlığı, idrar renginde koyulaşma şikayeti ile merkezimize başvurdu. Fizik muayanesinde kalp tepe atımı 110/dk, solunum sayısı 28/dk, aksiler ateş 37.7 C, kan basıncı 100/60 mmHg saptanan hasta dispneik ve soluk görünümde idi. Organomegali, lenfadenopati saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde ; hemoglobin 6,6 g/dl, hematokrit %20.1, MCV 84 fl, RDW %18.7, lökosit sayısı 25620/mm³, trombosit sayısı 239000/mm³, AST 17 U/L, ALT 29 U/L, total bilirubin 0.69 mg/dl direkt bilirubin 0.2 mg/dl, LDH 780 IU/L olup böbrek fonksiyon değerleri normal sınırlarda idi. Tam idrar tetkikinde hematüri mevcuttu. Anemi etyolojisi için gönderilen direkt coombs test +4 , retikülosit %2, haptoglobulin düşük saptandı. Hastada OHA düşünüldü ve prednizolon 40 mg/gün başlandı. Hemoglobin düzeyleri stabil seyretti. Ancak direct coombs testinde negatifleşme olmadı. Tedaviye tekrar VA eklendi. VA sonrası tekrar hemoglobin düzeyinde düşme olması üzerine VA'ya e bağılı OHA düşünüldü. Antiepileptik tedavi değiştirildi. Bir hafta sonrasında hemoglobin 13,2 gr/dl'ye yükseldi. Üç hafta sonrasında direkt coombs testi negatifleşti.

TARTIŞMA VE SONUÇ: OHA eritrosit yüzey antijenlerine bağlanan immünglobulin G ve/veya immünglobulin M tipi antikorların başlattığı, intravasküler veya retiküloendotelial sistemde eritrosit yıkımı ile karakterize bir klinik durumdur. VA ise yaygın olarak kullanılan anti-konvülzan bir ajandır. VA'ya bağılı birçok hematolojik yan etki bulunmaktadır (5). Literatürde VA'nın sebep olduğu OHA vakası daha önce bir kez bildirilmiştir. 5 yıldır VA tedavisi kullanan hastanın tekrarlayan hemolitik anemi öyküsünün olması, VA'nın tekrar verilmesi ile aneminin derinleşmesi VA'ya bağılı OHA olabileceği düşünüldü. Anti epileptik tedavinin değiştirilmesi sonrasında aneminin düzelmesi, hemoglobin düzeylerinin stabil seyretmesi ve direct coombs testinin negatifleşmesi tanı doğruluğunu destekler nitelikteydi. Sonuç olarak VA'nın olası hematolojik yan etkileri akılda tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİME: Otoimmün Hemolitik Anemi, Valproik Asit.

KAYNAKLAR:

1. Petz LD, Garratty G. Immune hemolytic anemias. 2nd ed. Philadelphia:Churchil Livingstone;2004:261-317.
2. Pierce A, Nester T. Pathology consultation on drug-induced hemolytic anemia. Am J Clinpathol. 2011;136(1):7-12.
3. Arndt PA, Garratty G. The changing spectrum of drug-induced immün hemolytic anemia. Semin hematol. 2005;42(3):137-44.
4. The T, Kolla R, Dawkins F, Trouth AJ: Pure red cell aplasia after 13 years of sodium valproate, and bone marrow supression after 17 years of carbamazepine. PloS Med 2004. 1:51.
5. Kanada J, Chonobayashi K, Watanabe M, Arima N, Tsudo M:succesful treatment with cyclosporine of sodium valproate-induced pure red cell aplasia in japanese. Rinsho Ketsueki 2005, 46:1114-17.

Nadir Görülen IgD/Lambda Multipl Myeloma: Olgu Sunumu

Hikmetullah Batgi¹, Ali Hakan Kaya¹, Filiz Bekdemir¹, Bahar Uncu Ulu¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Mehmet Sinan Dal¹, Dicle İskender¹, Seval Akpınar¹, Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹.

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

Giriş: Multipl Myelom (MM)'da immünglobulin cinslerine göre dağılımında; en sık IgG tipi görülmekte, bunu IgA ve hafif zincir hastalığı takip etmektedir. IgM ve IgD ise sırası ile %1-%2 oranında görülmektedir. IgD MM' da diğer sık görülen tiplere göre prognoz daha kötü olduğu bilinmektedir. Burada hızlı ilerleyen ve ölümcül seyreden IgD/lamda tipi MM'lu bir hasta sunulacaktır.

Olgu: 55 yaşında erkek hastaya Nisan 2013 tarihinde Duri-Salmon Evre 3A, ISS (Uluslararası Evreleme Sistemi) Evre 2 IgD/Lambda tipi MM tanısı kondu. Mayo risk sınıflamasına göre standart riskli kabul edilen hastaya 2 kurs yüksek doz deksametazon tedavisinin ardından 4 kurs VCD tedavisi verildi. Çok iyi kısmi yanıtla Ekim 2013 tarihinde 4×10^6 /kg CD34+ kök hücre ile otolog hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapıldı. Nakil sonrası tam yanıt elde edildiği için ikinci otolog HKHN yapılmadı ve nükse saklandı. Nakil sonrası 10. ayda paraprotein nüks nedeni ile hastaya lenalidomid tedavisi başlandı. 6. kurs lenalidomid tedavisi altında iken yapılan değerlendirmede litik kemik lezyonu saptanması üzerinde VRD tedavisine geçildi. Otolog HKHN sonrası erken dönemde nüks geliştiği için kurtarma tedavisi sonrası ikinci otolog HKHN yerine direk HLA tam uyumlu kardeşten allogeneik HKHN planlandı. Tedavinin 14. gününde bacaklarda ani gelişen güç kaybı, uyuşma ve yürüyememe şikayeti üzerine çekilen spinal MR'da yeni gelişen C2 ve T7 seviyelerinde arka köklere bası yapan 2 ve 3 cm'lik kitlesel lezyon tespit edildi. Bunu üzerine tutulu alana acil radyoterapi uygulandı. Hastaya progresif hastalık ve performans durumu nedeni ile allogeneik HKHN uygulanamadı. RT sonrası izleminde 2 kurs karfilzomib tedavisi verildi fakat yanıt elde edilemedi ve hasta tanı sonrası 27. ayda ilerleyici hastalık nedeni ile kaybedildi.

Tartışma: Diğer myelom tipleri ile karşılaştırıldığında IgD tipi MM erken yaşlarda görülmekte olup daha agresif bir seyir izler. Genç ve performansı iyi olan IgD MM hastalarında küratif potansiyeli göz önüne alındığında otolog sonrası direk allogeneik HKHN'nin standart olmamasına rağmen hasta ile tartışılmasında fayda olabilir.

Nüks/Dirençli KLL Tedavisinde İbrutinib Sonrası CMV Enfeksiyonu: Olgu Sunumu

Hikmetullah Batgi¹, Ali Hakan Kaya¹, Filiz Bekdemir¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Bahar Uncu Ulu¹, Mehmet Sinan Dal¹, Dicle İskender¹, Seval Akpınar¹, Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹.

¹Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

Giriş: Relaps refrakter KLL tedavisinde Bruton tirozin kinaz inhibitörü olan İbrutinib'in progresyonsuz ve genel sağkalıma etkili olduğu gösterilmiştir. İbrutinib mikroçevreden KLL hücrelerine iletilen hayatta kalma sinyallerini inhibe ederek etki gösteren oral ve görece iyi tolere edilebilen bir ajandır. Burada ibrutinib sonrası gastroenterit, prerenal ABY, pnömoni ve takibinde CMV enfeksiyonu gelişen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 74 yaşında erkek hastaya 2005 yılında KLL tanısı konmuş. 2007 yılında tek ajan klorambusil ile kısmi yanıt, 2010'da 6 kurs R-FC ile tam yanıt, 2013'de 6 kurs R-Bendamustin ile kısmi yanıt elde edilmiş. Mart 2015 tarihinde evre 4 nüks KLL nedeniyle İbrutinib 420 mgr/gün başlandı. Yaklaşık 15 gün sonra akut gelişen gastroenterit, prerenal ABY ve pnömoni nedeni ile yatırıldı. Febril nötropenik ateş nedeniyle tedavi altında iken rutin CMV DNA taramasında RT-PCR ile ardışık olarak bakılan CMV DNA düzeyi 2 kez sırasıyla 1310-1610 kopya/ml saptandı. 21 günlük gansiklovir tedavisi ile CMV negatifliği sağlandı. Hasta halen ibrutinib tedavisi altında izlenmektedir.

Tartışma: Yapılan bir çalışmada İbrutinib ile tedavi edilen 85 relaps/refrakter KLL hastasında yan etki profilinde geçici ishal %49, ÜSYE %33, pnömoni %12, pre-ranal ABY %6 oranında geliştiği bildirilmiştir. Literatürde CMV enfeksiyonu ile ilgili veri bulunmamaktadır. Bizim olgumuzda doku biyopsisi yapılamadığı için CMV reaktivasyonu olarak kabul edildi. KLL'de tedavisiz izlemde yada immunsupresif tedavi altında iken CMV reaktivasyonu düşük oranda da olsa gözlenebileceği bilinmektedir. Olgumuzda gözlenen CMV reaktivasyonunun İbrutinib tedavisi ile ilişkili olabileceğini söyleyebilmek için daha geniş olgu serilerine ihtiyaç vardır.

Primer Mediastinal Timik B Hücreli Lenfoma: Olgu sunumu

Hikmetullah Batgi¹, Bilge Uğur¹, Filiz Bekdemir¹, Ali Hakan Kaya¹, Tuğçe Nur Türközü¹, Bahar Uncu Ulu¹, Mehmet Sinan Dal¹, Dicle İskender¹, Seval Akpınar¹, Emre Tekgündüz¹, Fevzi Altuntaş¹.

1-Dr. Abdurrahman Yurtarslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakil Kliniği, Ankara

Giriş: Primer mediastinal B hücreli lenfoma (PMBL) non-hodgin lenfomaların %2-3'ünü oluşturur. Mediastende timik orijinli olduğu düşünülen farklı klinik, immunfenotip ve genotipik özellikleri olan diffüz büyük B hücreli lenfomanın (DBBHL) bir alt tipidir. Genç erişkinler ve kadınlarda görülmektedir. Hastalarda sıklıkla büyük mediastinal kitle, öksürük, göğüs ağrısı, vena kava superior (VCS) sendromu ve perikardiyal effuzyon gibi bulgular mevcuttur.

Olgu: 28 yaşında erkek hasta Mart 2015 tarihinde nefes darlığı, terleme ve boyunda şişlik şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Laboratuvar değerlendirmesinde Hemoglobın:10.6 g/dl, Trombosit: 111.000/mm³ ve Biyokimyasal tetkiklerinde LDH: 446 U/L, Albümin: 3.1g/dl dışında normaldi. PET-BT görüntülemesinde sol inferior juguler, supra-infraklavikuler (SUVmaks:13.76), pretrakeal, perivasküler, sağ paratrakeal (SUVmaks : 7.96), mediastende sol pre-paratrakeal alanda başlayarak anterior mediasteni dolduran yaklaşık 15x7.5 cm boyutlu kitlede (SUVmaks : 24.19) patolojik artmış FDG tutulumu gözlemlendi. Abdomen, pelvis ve kemik yapılarında patolojik FDG tutulumu gözlenmedi. Göğüs cerrahisi kliniğinde mediasten tümör eksizyonu yapıldı. Patoloji sonucu yapılan immünhistokimyasal çalışmada DBBHL alt tipi PMBL tanısı konuldu. Kemik iliği biyopsisi yapıldı. ECOG:1, IPI :1 (düşük), Evre2BX (mediastinal bulky) saptandı. 4.kurs R-EPOCH (Etoposide, Prednison, Vinkristin, Siklofosamid, Doksorubisin ve Rituksimab) kemoterapisi verildi. Tomografi ile ara yanıt değerlendirmesinde tam remisyonda olan hastamıza 2 kurs daha R-EPOCH kemoterapi sonrası PET-BT ile yanıt değerlendirmesi planlandı. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: PMBL'nın tedaviye yanıt oranları düşük ve klinik seyirleri oldukça kötü olarak bildirilmesine rağmen modern tedavi yöntemleri ile daha iyi sonuçlar alınmaktadır. Dozları ayarlanmış R-EPOCH tedavisi ile ortanca beş yıllık izlemde olaysız sağ kalımın %93 ve genel sağ kalımın ise %97 olduğu ve ek radyoterapiye gereksinim olmadığı gösterilmiştir.

AKRABA DIŐI ALLOJENİK HEMATOPETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN İLK HASTALARIMIZ

İlhan Dolaşık¹, Mehmet Ali Erku¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, İlknur Nizam Özen¹, İlhami Berber¹, Melda Cömert Özkan¹, Mustafa Özgöl¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakóltesi İç Hastalıkları AD Hematoloji BD, Malatya, Türkiye

Giriş: Allojenik hematopetik kök hücre nakli (AHKHN) lösemilerde etkinliğı kesin olarak kanıtlanmış bir tedavi yöntemidir. Lösemili bir hastada kardeşten tam uyumlu verici bulma ihtimali 1/3'tür. Kalan 2/3 hastada tam uyumlu verici bulmak için akraba dışı tarama yapılmaktadır. Merkezimizde akraba dışı nakil yapılan ilk 3 hastamızı sunduk.

Olgu Sunumu: Haziran 2015 ile Ağustos 2015 tarihleri arasında Almanya'dan vericisi olan Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) tanılı 35 yaşında kadın hastaya, Amerika'dan vericisi olan Akut Myeloid Lösemi (AML) tanılı 43 yaşında erkek hastaya ve yine AML tanılı 42 yaşında kadın hastaya Amerika'daki bir vericiden akraba dışı AHKHN nakli yapıldı. AHKHN sonrası hastalar herhangi bir komplikasyon olmadan taburcu edildi. Hastalarımızın ortalama nötrofil engraftman süresi 13 gün, ortalama trombosit engraftman süresi 15 gün olarak gözlendi.

Tartışma: Standart ve yüksek riskli akut lösemi hastalarında AHKHN yapılması standart tedavi yöntemidir. Tam uyumlu kardeş vericisi olmayan hastalarda birinci seçenek akraba dışı verici bulunmasıdır. Avrupa ve Amerika'da akraba dışı tarama programlarının yeterli olması nedeniyle AHKHN'nin yaklaşık yarısı akraba dışı vericiden yapılmaktadır. Türkiye'de ise bu oran akraba dışı tarama programımızın şimdilik yeterli olmamasından dolayı %5-10 civarındadır. Türkiye'de akraba dışı tarama programı Ankara'da TRAN, İstanbul'da TRİS tarafından yapılmaktadır. Sağlık Bakanlığı ile Kızılay arasında yapılan anlaşma sonucunda ortaya konan TÜRKÖK projesi ile yılda yaklaşık 70 bin kemik iliğı bağışçısının doku tiplendirme kaydı yapılması planlanmaktadır. Yaklaşık 500 bin kayıtlı kemik iliğı bağışçısı olduğunda kardeşten tam uyumlu vericisi olmayan tüm hastalarımıza yurt içinden TÜRKÖK sayesinde kemik iliğı vericisi bulunabilecektir. Bu sayede maliyet etkin bir tedavi de yapılabilecektir. Bu proje farkındalık olarak herkes tarafından desteklenmelidir. Ülkemizde Kayseri'nin doğusunda ilk defa yapılan akraba dışı AHKHN sonuçlarımızı sunduk. TÜRKÖK projesi ile bundan sonraki akraba dışı nakillerimizin yurtiçinden olacağını umut etmekteyiz.

Otolog Kök Hücre Nakli Sonrası Düzelen Görme ve İşitme Kaybı

İlknur Nizam Özen¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İlhami Berber¹, Melda Cömert Özkan¹, Emin Kaya¹, İrfan Kuku¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş

Burkitt lenfoma B hücreli agresif bir lenfomadır. Endemik, sporadik ve HIV'le ilişkili olmak üzere 3 formu bulunmaktadır. Santral sinir sistemi tutulumuna sık rastlanmaktadır. Burada santral sinir sistemi tutulumuna bağlı görme ve duyma kaybı olan bir hasta sunuldu.

Olgu sunumu

Kırk bir yaşında erkek hasta halsizlik ve sol koltukaltında hızlı gelişen kitle nedeniyle hematoloji kliniğine başvurdu. HIV pozitif olan hastadan alınan biyopsiyle Burkitt lenfoma tanısı konuldu. Beş kür HyperCVAD tedavisi verilen hastada her kürde intratekal sitarabin ve metotreksat tedavisi almasına rağmen progresif ilerleyen görme ve işitme kaybı gelişti. Alınan beyin omurilik sıvısında malign lenfoma hücrelerine rastlandı. Görüntülemelerde beyinde kitle rastlanmayan hastaya yüksek doz kemoterapi eşliğinde otolog kök hücre nakli yapıldı. Hazırlama rejimi olarak busulfan, siklofosfamid, etoposid rejimi kullanıldı. Nakil sonrası ikinci günden itibaren hastanın görme ve işitme kaybı düzelmeye başladı. Nakil sonrası 14.günde hastanın görme ve işitme kaybında anlamlı düzelme gelişti ve hasta günlük aktivitelerine döndü.

Tartışma

Burkitt lenfoma hızla tedavi edilmesi gereken agresif bir lenfomadır. Santral sinir sistemi tutulumu olasılığı yüksektir ve profilaksi gereklidir. Profilaksiye rağmen bazı hastalarda santral sinir sistemi tutulumu gelişebilir. Otolog kök hücre nakli öncesinde hazırlama rejimi olarak kullanılan busulfan, siklofosfamid, etoposid rejimi Burkitt lenfomanın santral sinir sistemi tutulumunda da etkili bir tedavi olarak kullanılabilir.

Akraba Dışı Nakil Sonrası Ciltte Atipik Yerleşimli Graft Versus Host Hastalığı

İlknur Nizam Özen¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İlhami Berber¹, Melda Cömert Özkan¹, Emin Kaya¹, İrfan Kuku¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç

Graft versus host hastalığı (GVHH), donörden alınan kök hücrelerle birlikte hastaya verilen donör T hücrelerinin hastanın vücudunda oluşturduğu immünolojik reaksiyonlar sonucu gelişen, organ fonksiyon bozukluğuna neden olan bir klinik sendromdur. Allojenik kök hücre nakillerinden sonra gelişen mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir. Allojenik nakil yapılan hastaların GVHH açısından yakın takip edilmesi ve tedaviye mümkün olan en erken sürede başlanması yaşam kurtarıcı olabilir. Burada akut lenfoblastik lösemi nedeniyle akraba dışı kök hücre nakli yapılan hastada ciltte gelişen atipik yerleşimli GVHH olgusu sunuldu.

Olgu sunumu

Yaklaşık 1 yıl önce İstanbul'da akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı konulan 34 yaşındaki kadın hastaya 8 kür HyperCVAD tedavisi uygulandı. Hastaya son tedaviden 1 ay sonra akraba dışı kök hücre nakli uygulandı. Nakilden 3 gün sonra aniden hastanın sırtını tamamen kaplayan makülopapüler, kaşıntısız döküntüler gelişti (Şekil 1). Bu sırada hastanın avuç içlerinde ve ayak tabanlarında yanma hissi yoktu, döküntü izlenmedi. Hastada ciltte atipik yerleşimli GVHH olduğu düşünüldü ve hastaya steroid tedavisi başlandı. Döküntüler 1 hafta içinde düzeldi.

Tartışma

Allojenik kök hücre nakli sonrası geç dönem nüks haricinde mortalitenin en önemli nedeni GVHH'dır. GVHH'da cilt tutulumu genellikle avuç içlerinde ve ayak tabanlarında yanma ve makülopapüler döküntüyle başlar. Bizim hastamızda sırt bölgesinin tamamında aniden gelişen yaygın GVHH görüldü. Akraba dışı kök hücre nakillerinde bu tip atipik yerleşimli GVHH formları erken tedaviye başlanması açısından akılda tutulmalıdır.

Şekil 1. Hastanın sırt bölgesindeki yaygın makülopapüler döküntü



Akut Myeloblastik Lösemi Tanılı Hastada Allogeneik Periferik Kök Hücre Nakli Sonrası Gelişen İzole Tüberküloz Epididimoorşit Olgusu

Mahmut Yeral¹, Ebru Kurşun², Ümit Gül³, Mutlu Kasar¹, Tuba Turunç², Hakan Özdoğu¹

¹Başkent Üniveristesi Tıp Fakültesi, Adana Araştırma ve Uygulama Merkezi, Hematoloji B.D.

²Başkent Üniveristesi Tıp Fakültesi, Adana Araştırma ve Uygulama Merkezi, Enfeksiyon Hastalıkları A.B.D.

³Başkent Üniveristesi Tıp Fakültesi, Adana Araştırma ve Uygulama Merkezi, Üroloji A.B.D.

Giriş:Tüberküloz ilişkili izole epididimoorşit oldukça nadir olmasına rağmen HIV hastalarında görüme oranı daha yüksektir. Ancak nakil sonrası akut lösemi hastalarında izole TBC ebidimoorşit vakası pek bildirilmemiştir.

Vaka sunumu: Akut Myeloblastik Lösemi tanısı konulan 44 yaşında erkek hasta, t(1:9) pozitif. İki (ida + Ara-C) indüksiyon ve bir kür yüksek doz Ara-C ile konsolidasyon tedavisi sonrası tam remisyonda iken HLA uyumlu kardeşinden allogeneik PKHN uygulandı. Nakil sonrası altıncı ayda MRD negatif olarak immunsupresif tedavi altında iken sağ skrotal bölgede ağrı, şişlik şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenede sol skrotal bölgede ciltte kalınlaşma, hassasiyet ve eritem mevcut. Yapılan biyokimyasal tetkiklerde saatlik sedimentasyon hızı: 75 mm, CRP ise 70 mg/dl idi. USG'de skrotum cilt kalınlığında artış, sağ epididimde ödem ve testis kanlanması artışı, pelvik diffüzyon MRG'de sağ epididimde 16 mm, solda 19 mm ye varan kalınlaşma, skrotumda her iki tarafta sağda 52*27*22 mm, solda 25*27*20 mm boyutlarında abse ile uyumlu kolleksiyonlar gözlendi. Abse drenajı uygulandı. Bactec ve Löwenstein besiyerinde *Mycobacterium tuberculosis complex* üredi. Olguya üç aylık 4'lü anti TBC sonrası 2'li tedavi ile devam edildi. Yapılan tedavi ile hastanın şikâyetleri geçti, radyolojik ve klinik düzelme sağlandı

Tüberküloz, akciğer dışında en sık lenfadenit, plevra ve kemik-eklem tutulumu şeklinde görülmekte olup, testis ve epididimi etkilemesi oldukça nadirdir. Bakteriyel orşit, testis torsiyonu, sarkomlar ve testis tümörleri ile karışabilmesi dolayısı ile AC tutulumu olmadığı zaman tanıda zorluk yaşanmaktadır. Hatta kimi hastalara gereksiz yere

orşiektomi yapılabilmektedir. İmmun supresyon tedavisi altındaki lösemi hastalarında seyrek görülen bir hastalık olduğundan kronik epididimit saptanan ve standart antibiyoterapiye cevap alınamayan hastalarda, tüberküloz epididimoorşit, akılda tutulmalıdır.

Sonuç: Tüberküloz ilişkili izole epididimoorşit nadir görülmesi, testisin solit tümörleri ile karışabilmesi ve gereksiz yere orşiektomi yapılması açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar:

1. Wise GJ, Shteynshlyuger A. An update on lower urinary tract tuberculosis. Curr Urol Rep 2008; 9:305-313.
2. Joual A, Rabii R, Guessous H, Benjelloun M, el Mrini M, Benjelloun S. Isolated testicular tuberculosis: report of a case. AnnUrol 2000;34:192-194.
3. Riehle RA, Jayaraman K. Tuberculosis of testis. Urology 1982;20:43-46.
4. Viswaroop BS, Kekre N, Gopalakrishnan G. Isolated tuberculous epididymitis: A review of forty cases. J Postgrad Med 2005;51:109-111.

AML TEDAVİ SÜRESİNCE İNVAZİV ASPERGİLLOZİSDE PRE-EMTİF TEDAVİ SÜRESİ NE OLMALI?

Mehmet Sinan DAL¹, Abdullah KARAKUŞ¹, Tuba DAL², Ali Hakan KAYA³, Emre TEKGÜNDÜZ³, Fevzi ALTUNTAŞ³, Orhan AYYILDIZ¹

1-Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı 2-Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı 3-Ankara Onkoloji Hastanesi Kemik İliği Nakil Ünitesi

GİRİŞ: Akut miyeloid lösemilerde(AML) indüksiyon ve konsolidasyon tedavileri boyunca invaziv fungal enfeksiyon(İFE) önemli mortalite ve morbidite nedenlerindendir.AML tedavisi süresince İFE insidansı %12'lere kadar çıkabilmektedir.

OLGU: Otuziki yaşında erkek hasta Eylül 2012 tarihinde 2 hafta önce başlayan ve giderek artan halsizlik, çabuk yorulma şikayetleri başlamış. Fizik muayanesinde ateş: 36.3°C, kan basıncı: 110/70 mmHg, konjonktivalar soluk ve her iki alt ekstremitelerinde peteşiyel döküntüleri mevcuttu. Kan sayımında beyaz küresi: 18.800 /mm³, hemoglobin değeri: 8 gr/dl ve trombosit değeri 34.000/mm³ tespit edildi. Periferik kan yaymasında çekirdekli hücrelerin %90'ı büyük, belirgin kromatin ağa sahip belirgin nukleoluslu olgunlaşmamış hücreler görülmekteydi. Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde ilik hücrelerinin %90'nını sitoplazmaları seçilebilen, granüllü , yer yer auer body görüldüğü, kromatin ağı gevşek , nukleolusların seçilebildiği myeloblastlardan oluşmaktadır. Akım sitometrik değerlendirmede AML tanısı konulan hastaya 7+3(sitozin arabinozid+idarobusin) kemoterapisi başlandı. 7+3 kemoterapi esnasında nötropenik ateş gelişen hastanın tienam+vankomisin tedavisinin 7. gününde ateş yüksekliği devam etmesi üzerine akciğer tomografi çekildi. Ardışık 2 kez bakılan galaktomannan (+) tespit edildi. Akciğer tomografisi normal tespit edilen hastaya pre-emptif olarak vorikanazol başlandı. Vorikanazol tedavisi sonrası ateşi düştü. 7+3 tedavisinden 1 ay sonra tam remisyona elde edilen hastanın konvansiyonel sitogenetiği normal moleküler tetkiklerden FLT3-ITD:negatif, NPML:Heterozigot(pozitif) CEBPA:Homozigot(normal) , c-KIT (-) saptandı. Sitogenetik iyi risk grubunda olan hastaya konsolidasyon tedavisi vorikanazol ile birlikte 3 siklus HDAC verildi. 3 ay sonunda akciğer tomografisi normal saptanan hastanın vorikanazol tedavisi kesildi. Proflaktik itrakanazol tedavisi başlandı. 1 ay sonra ocak 2013 tarihinde 4.konsolidasyon tedavisi için gelen hastanın öksürük ve nefes darlığı şikayeti mevcuttu. Ateş: 36.9 C, Dinlemekle her iki akciğer ralleri mevcuttu. PA akciğer grafisinde 3 adet fungus topu tespit edildi. Akciğer tomografisinde invaziv fungal enfeksiyon ile uyumlu görüntü tespit edildi. 4.konsolidasyon tedavisi verilmedi. Vorikanazol tedavisi yeniden başlandı ve 3 ay süreyle verildi. 1 yıl sonra relaps AML tanısıyla tam HLA uyumlu kardeşten allojenik nakil yapıldı. Nakil süresince sekonder proflaksi amaçlı vorikanazol tedavisini aldı. Hasta tam remisyonda takip edilmektedir.

TARTIŞMA: İFE tedavi yaklaşımı proflaktik, ampirik, pre-emptif ve kanıtlanmış tedavi şeklinde yapılmaktadır. Kanıtlanmış İFE tedavi süresi minimum 6-12 hafta veya immünsüpresif tedavi bitene kadar yapılmalıdır fakat pre-emptif tedavi süresi net olarak belli değildir. Galaktomannan negatifliği veya görünümelerin normal olması antifungal tedavinin kesilmesi için kriter olmamalıdır.

MYELOİD SARKOM: NADİR BİR OLGU SUNUMU

¹Mehmet Şencan, ¹Hatice Terzi, ²Hatice Özer

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji B.D. , Sivas

²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.D. , Sivas

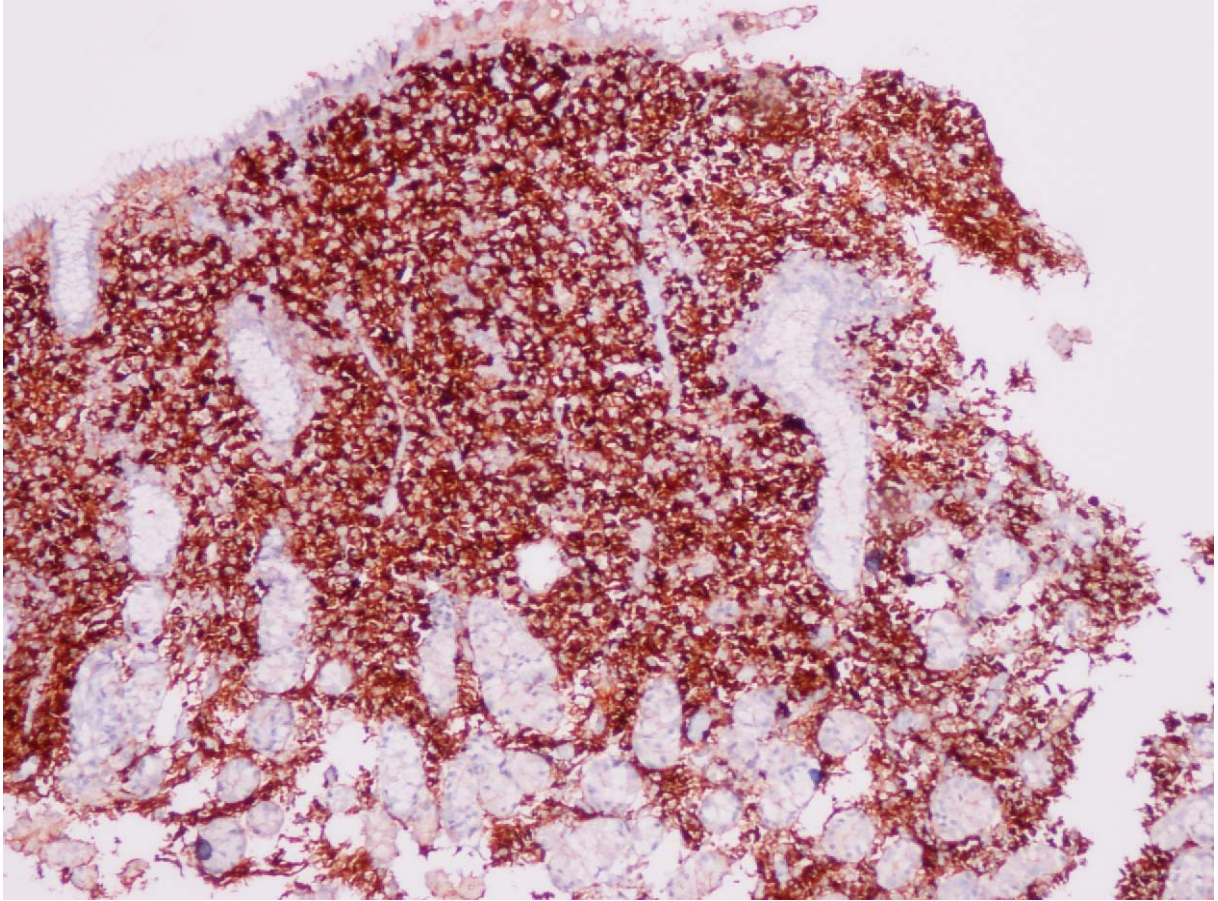
Giriş: Miyeloid sarkomlar (MS) miyeloblast miyeloid öncüller ve nötrofillerin çeşitli kombinasyonlarda ekstramedullar tümörleridir. MS, Akut miyeloid lösemi (AML) için bir ilk gösterge olabilir veya lösemi relapsı esnasında da ortaya çıkabilir. Bu tümörler sıklıkla ince barsak lokalizasyonunda izlenmesine rağmen mide de oldukça nadir görülmektedir. Hastalar genellikle karın ağrısından, barsak obstruksiyonuna kadar geniş spektrumda semptomlarla başvurabilirler.

Amaç: Bu yazıda, AML tanısı olmadan gastrik miyeloid sarkom tanısı alan nadir bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu: 34 yaşında bayan hasta, karın ağrısı, bulantı ve halsizlik şikayeti ile kliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde epigastrik bölgede palpasyon ile hassasiyet dışında anormal bulgu saptanmadı. Yapılan tetkiklerinde karaciğer enzim yüksekliği ve amilaz yüksekliği saptanan hasta akut pankreatit olarak değerlendirilerek tedavi verildi. Olgunun oral alımı kesilerek intravenöz proton pompa inhibitörü infüzyonu verildi. Kliniği düzelen hasta aynı semptomlarla aralıklı olarak üç kez daha kliniğe başvurdu. Üst gastrointestinal sisteme (GİS) ait semptomları belirgin olan hastaya üst GİS endoskopisi yapıldı; duodenit ve pangastrit olarak değerlendirilip biyopsi alındı. Postbulber bölgeden alınan biyopsi sonucunda; Myeloperoksidaz diffüz kuvvetli pozitif, CD117 kuvvetli pozitif, CD43 diffüz kuvvetli pozitif CD56 fokal pozitif, LCA diffüz kuvvetli pozitif olup hasta miyeloid sarkom olarak değerlendirildi. Hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve normal olarak değerlendirildi. Hastaya extramedüller miyeloid sarkom tanısı ile hastaya cytarabin + idarabusin (7+3) ile tedavi başlandı. Tedavi sonrasında hasta tekrar karın tomografisi ve PET CT ile değerlendirildi. Mide duvar kalınlaşması, pankreas başında heterojen görünüm, intrahepatik safra yollarında ve koledokta dilatasyon ve PET CT de bu lokalizasyonlarda tutulumları mevcut olup, hastada bu bulgularla progresif hastalık kabul edildi ve FLAGİDA (Fludarabine+ Cytarabine+ İdarabusin) kemoterapi rejimi başlandı. Kemoterapi sonrası çekilen kontrol abdominal CT ve PET/CT de dalakta yaygın tutulumları olan hastaya izole dalağa radyoterapi verildi. Ancak takiplerinde çekilen kontrol CT ve PET/CT de miyeloid sarkom

tedaviye dirençli olup hastada ilave olarak akciğer metastazı tespit edildi. İlerleyen günlerde hastada solunum yetmezliği gelişti ve buna bağlı olarak hasta hayatını kaybetti.

Tartışma: MS prognozu AML varlığı ile ilişkili olup uzun dönemdeki prognozu kötüdür. MS nin ortalama yaşam süresi 36 ay olup, AML ye progrese olduğunda bu süre 6- 14 aya kadar inmektedir. Çok kötü prognozlu olan bu malignite de, AML ye progrese olmadan erken tanı konularak, uygun tedavi rejimi verilebilirse daha uzun survey elde edilebilir.



Şekil 1: Myeloperoksidaz pozitifliği izlenmektedir. (x100)

İsotretinoin ile ilişkili Trombositopeni:Olgu Sunumu

Muhammet Bilici¹, Samet Alkan¹, Ali Kalem¹, Selman Atakur¹, Hamit Yıldız¹, Vahap Okan²

¹Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAC: Akne vulgaris özellikle ergenlik yaş grubundaki bireyleri etkileyen, etyolojisi multifaktöriyel olan derinin Pilosebace biriminin kronik iltihabi bir hastalığıdır (1). Şiddetli ve tedaviye dirençli akne sistemik bir retinoid olan isotretinoin etkin bir tedavi seçeneğidir (2). Ancak isotretinoin ürogenital sistem, cilt, göz, nörolojik, hepatik ve kas iskelet sistemini de içine alan geniş bir yan etki spektrumuna sahiptir (3). Bu geniş yan etki profilinin yanı sıra literatürde birkaç adet isotretinoin ile ilişkili trombositopeni vakası bildirilmiştir. Burada isotretinoin ilişkili trombositopeni gelişen bir olgu sunulacaktır.

BULGULAR: 26 yaşında bayan hasta ciltte morluk şikayetiyle hastanemize başvurdu. Şikayetleri başlamadan 3 gün önce burun kanaması nedeniyle acil servise başvurmuş ve yapılan tetkiklerinde trombosit sayısı 19000/mm³ saptanmış. Hastanın anamnezinde akne vulgaris nedeniyle 6 haftadır isotretinoin 40mg/gün kullandığı öğrenildi. Fizik muayenede bacakta ve kollarda en büyüğü 3x4 cm olmak üzere 3-4 adet ekimoz saptandı. Vitalleri satıldı. Laboratuvarında hemoglobin:12g/dl, hematokrit:35.6, trombosit:39000/mm³, beyaz küre: 7000/mm³, nötrofil:4200/mm³, lenfosit:2700/mm³, international normalization ratio (INR):1, aktive protrombin zamanı (APTT):32sn, üre:24mg/dl, kreatin:0.9mg/dl, aspartat aminotransferase (AST):22u/L, alanine amino transferase (ALT):29u/L, total bilirubin:0,4md/dl, laktat dehydrogenase (LDH):220 u/L, sedimentasyon: 6mm/h, C-reactive protein (CRP):3,45mg/L saptandı. Hastanın periferik yaymasında herhangi bir patolojik bulgu yoktu. P-ANCA, c-ANCA, ENA, CCP, Rheumatoid factor (RF), Anti-dsDNA, Anti-Kardiyolipin, ANA negatif olarak saptandı. Viral markerlar; toxoplasmosis, enfeksiyöz mononükleoz, herpes simplex virus, influenza, sitomegalovirüs ile salmonella ve brusella negatif geldi. Ultrasonografide dalak ve karaciğer boyutları normal olarak saptandı. Hastada trombositopeni yapabilecek bu olası nedenler ekarte edildikten sonra isotretinoin ilişkili trombositopeni olarak düşünüldü. Hastanın kullandığı isotretinoin stoplandı ve herhangi bir tedavi verilmedi. Takiplerinde 1 hafta sonra hastanın trombosit 153000/mm³ ölçüldü.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Trombositopeni, isotretinoin kullanımı sonrasında görülen nadir ancak ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilecek bir yan etki olarak karşımıza çıkmaktadır. Literatürde bildirilmiş 5 adet isotretinoin ilişkili trombositopeni olgusu mevcuttur (4). İsotretinoin ile ilişkili trombositopeni; ortaya çıkan aktif metabolitlerin kemik iliği suprese etmesi, direkt etki ile trombositleri yıkması veya immun mekanizmalarla trombositleri yıkmaları sonucu olabilir (5). Hastanın ilaç kesildikten sonra trombosit sayılarında yükselme olması bize trombositopeninin isotretinoin ile ilişkili olabileceğini düşündürmüştür. Sonuç olarak isotretinoin kullanımı sonrası nadir görülen bir yan etki olan trombositopeninin akılda tutulması gerekmektedir.

ANAHTAR KELİME: İsotretinoin, Trombositopeni

KAYNAKLAR:

1. Cunliff WJ, Simpson NB. Disorders of the sebaceous glands. Textbook of Dermatology. 2004.
2. Leyden JJ. The role of isotretinoin in the treatment of acne: personal observations. J Am Acad Dermatol 1998;39:45-8.
3. Brelsford M, Beute TC. Preventing and managing the side effects of isotretinoin. Semin Cutan Med Surg. 2008;27:197-206.
4. Coto-Segura P, Galache C, Santos-Juanes J, Mallo-García S, Curto-Iglesias JR. Transient thrombocytopenia probably induced by isotretinoin. Actas Dermosifiliogr. 2008;99(9):743-4.
5. Gudas, L.J, Sporn, M.B. & Roberts, A.B. Cellular biology and biochemistry of the retinoids. In: The Retinoids: Biology, Chemistry and Medicine, edition 2nd edn. 1994:443-520.

Çemen otuna bağlı Hemolitik Anemi: Olgu Sunumu

Muhammet Bilici¹, Hamit Yıldız¹, Selman Atakur¹, Vahap Okan², Mustafa Pehlivan²

¹Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, İç hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAC: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA) hastanın kendi eritrositlerine karşı patolojik antikor üretimi ve antikor aracılıklı eritrosit tüketimini içerir (1). Otoimmünite çok çeşitli faktörler tarafından etkilenebilir. Bunlar arasında doğal otoantijenler, genetik ve çevresel faktörler yer alır (2). Burada çemen otu kullanımı sonrası hemolitik anemi gelişen bir olgu sunulacaktır.

BULGULAR: Tip 2 Diabetes mellitus olduğu bilinen ve insülin kullanan 60 yaşında erkek hasta son 75 gündür günde bir yemek kaşığı kadar çemen otu tüketmiş. Hasta son 1 haftadır olan progresif halsizlik ve idrar renginde koyulaşma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayanesinde nabız 104/dk, ateş 36.3 C, kan basıncı 130/70 mmHg saptanan hasta soluk görünümde idi. Yapılan ultrasonografide dalak ve karaciğer normal boyutlarda saptandı. Lenfadenopati tespit edilmedi. Laboratuvar incelemelerinde ; hemoglobin 9.3 g/dl, hematokrit %29.3, MCV 96 fl, RDW %18.5, lökosit sayısı 5620/mm³, platelet 199.000/mm³, AST 22 U/L, ALT 12 U/L, total bilirubin 2.87 mg/dl direkt bilirubin 0.6 mg/dl, LDH 378 IU/L, üre 42 mg/dL ve kreatinin 0.8 mg/dL olarak saptandı. Tam idrar tetkikinde patoloji saptanmadı. Direkt coombs test +3 , indirekt coombs test pozitif, retikülosit % 12,24 ve haptoglobulin düşük saptandı. Periferik yaymasında fragmente eritrositler ve sferosit saptandı. Kemik iliği incelemesi eritroit seri artışı saptandı. Olası hemolitik anemi sebepleri ekarte edilip çemen otuna bağlı OİHA düşünüldü. Çemen otu alımı kesildikten sonra hastaya prednizolon 60 mg/gün başlandı. Takiplerinde hemoglobin düzeylerinde yükselme sağlandıktan sonra prednizolon azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: OİHA’de bu antikorlar kendi eritrosit antijenlerine karşıdır. Fc reseptör aracılıklı fagositozla temizlemeye veya kompleman aracılıklı yıkıma yol açabilirler (3). Çemen otu (Fenugreek) son zamanlarda Diabetes Mellitus tedavisinde kullanılan bitkisel bir ürün olup türk mutfağında pastırma ve çemen yapımında kullanılmaktadır. Şu ana kadar literatürde çemen otuna bağlı hemolitik anemi gelişen bir vaka bildirilmemiştir. Çemen otuna bağlı Toksik Epidermal Nekrolizis gelişen bir vaka bildirilmiş (4). Çemen otuna bağlı sık görülen yan etkiler arasında hipoglisemi, galaktore, diyare bulunmaktadır. Çemen otu kullanan hastalarda hemoliz bulguları gözleendiğinde buna bağlı olabileceği akılda tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİME: Çemen Otu, Otoimmün Hemolitik Anemi

KAYNAKLAR:

1. Greer JP, Foerster J, Rodgers GM et al: Wintrobe’s Clinical Hematology. Twelfth ed. Wollters Kluwer / Lipincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2009:956-73.
2. Hall AM, Ward FJ, Vickers MA, et al: Interleukin-10-mediated regulatory T-cell responses to epitopes on a human red blood cell autoantigen. Blood. 2002;100:4529-36.
3. De Angelis, De Matteis MC, Cozzi MR, et al: Abnormalities of membrane protein composition in patients with autoimmune haemolytic anaemia. Br J Haematol. 1996;95:273-77.
4. Bentele-Jaberg N, Guenova E, Mehra T. et al. The Phytotherapeutic Fenugreek as Trigger of Toxic Epidermal Necrolysis. Dermatology. 2015;231:99-102.



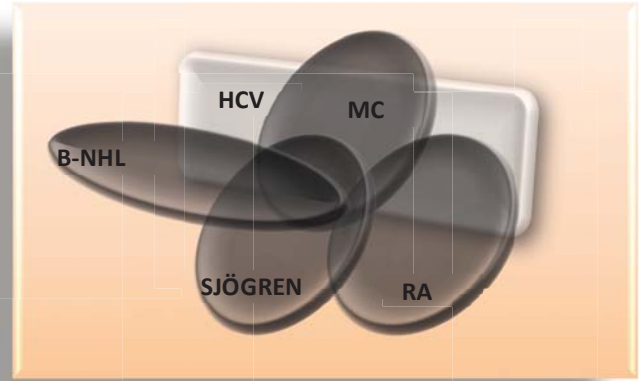
Miks Bağ Doku Hastalığı ve HCV'ye Bağlı Kriyoglobulinemi Seyrinde Gelişen Pansitopeni

Mustafa Köroğlu¹, Fatih İnci², Mehmet Ali Erdoğan³, Ali Yiğit⁴, Abdülcani Kaymaz⁵

¹KBÜ Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, ²KBÜ Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi Onkoloji Kliniği, ³KBÜ Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi Gastroenteroloji Kliniği, ⁴KBÜ Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, ⁵KBÜ Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği

Giriş:

Miks bağ doku hastalığı (MBDH) sistemik lupus eritematozus (SLE), sistemik sklerozis (SSc), polimiyozit (PM), romatoid artrit (RA)'da görülen klinik özelliklerin kombinasyonu ve yüksek titrede anti U1-RNP antikor pozitifliği ile karakterize bir sistemik bir bağ doku hastalığıdır. MBDH bir overlap sendromu olmasına karşın hastalığın tüm özellikleri nadiren bir arada görülür ve tanıya götüren kriterler oluşana kadar uzun seneler geçebilir. HCV pozitifliği, bağ doku hastalığı ve miks kriyoglobulinemi ile yakından ilişkilidir (Şekil 1.). Biz bu olgu sunumunda MBDH tanısı alan ve aynı zamanda HCV ile ilişkili miks kriyoglobulinemiye bağlı vaskülitik lezyonları gelişen hastada MBDH'ya sekonder gelişen pansitopeni olgusunu tartıştık.



Şekil 1. HCV ile ilişkili klinik antiteler (MC: miks kriyoglobulinemi, RA: romatoid artrit, NHL: non-Hodgkin Lenfoma)



Olgu:

Altmış bir yaşında bayan, 10 yıl önce HCV pozitifliği nedeni ile takip edilmekte. Şubat 2015'te C5 dermatomunda zona zoster enfeksiyonuna bağlı sol göz keratiti ve görme kaybı gelişmiş. Mart 2015'te kornea nakli yapılmış ve göz ile ilgili tetkiklerinde kuru göz saptaması üzerine serolojik testleri çalışıldı. Sedimentasyon 58 mm/s, CRP 43 mg/L romatoid faktör RF + (44 U/mL), Anti-CCP ++/+++, Anti-SSb (La) 5,3 U/mL, ANA pozitif +++ benekli patern saptandı. Hastanın Mayıs 2015'te iki taraflı alt ekstremitelerinde döküntülü lezyonlar gelişti. Gastroenteroloji kliniğince kriyoglobulinemiye bağlı vaskülit serolojik testler ile teyit edilip 0,5 mg/kg/gün dozunda metilprednizolon (MP) başlandı. Hastanın vaskülitik lezyonları immunsupresif tedaviye hızla cevap verdi ancak MP kesildikten 1 ay sonra nüksetti (Resim 1). Ultrasonda organomegali olmayan hastanın kontrol tam kan sayımında pansitopenisinin (WBC 2880/μL, Absolü lenfosit sayısı 740/μL, PLT 94.000/ μL, HGB 11.6 g/dL) tespit edilmesi üzerine hasta hematoloji bölümüne değerlendirildi. Hastanın periferik yayması ile lenfopenisi doğrulandı, MP yeniden başlanarak kliniğimizce takip edilmeye başlandı.

Resim 1. Miks kriyoglobulinemiye bağlı döküntüler

Tartışma:

HCV'ye bağlı otoimmünitenin başlamasında tetiği çeken ana faktör HLA molekülleri ile sunulan peptidler ve T hücre reseptörleri (TCR) arasındaki etkileşimdir. MBDH tanısı overlap özelliklerin ardışık ve zamanla gelişmesi nedeni ile güçtür. Bağ doku hastalıklarının klinikleri kompleks ve heterojendir. Bu hastalıklar klinik ve laboratuvar özellikleri açısından çakışabilir (overlap). Olgumuzda pek çok romatolojik ve otoimmün hastalık iç içe geçmiş şekilde bulunmaktadır.

Sonuç:

Hastanın pansitopenisine neden olan ilaç öyküsünün olmaması, lenfoproliferatif hastalık tespit edilememesi ve başka bir etiyoloji gösterilememesinden dolayı overlap sendromu seyrinde pansitopenisi görüldüğünden mevcut durum buna bağlanmıştır. Ayrıca bu hastalıklarda B hücrelerine bağlı lenfoproliferatif hastalıklar da sıklıkla görülebildiğinden yakın takip etmek gereklidir.

Asetilsalisilik Asit ve Klopidoğrel Kullanan Hastada Spontan Gelişen Retroözefageal Hematom



Nurhan Bilen¹, Ömer Topdağ¹, Yusuf Bilen², Yener Aydın³, Mehmet Gündoğdu²

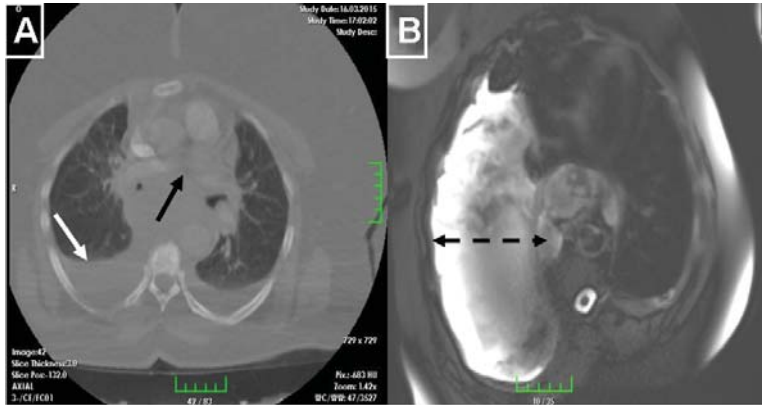
¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Dahiliye BD

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

³Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi ABD

• **GİRİŞ:** Spontan mediastinal ve retroözefageal hematoma (SM/RH) nadir görülen ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Genellikle antikoagulan, antiagregan tedavi altında veya hemorajik diyatez durumunda ortaya çıkar. Tanıda anamnez ve hastanın özgeçmişi önemli ipuçları verir. İatrojenik kanama diatezinin oldukça nadir bir komplikasyonu olması ve başarılı tedavi ile sekelsiz düzelmeye sağlanan vakamızı sunmak istedik

• **VAKA:** 53 yaşında, bayan hasta. Koroner arter hastalığı nedeniyle asetilsalisilik asit 100mg/gün ve Clopidogrel 75 mg/gün kullanmaktaymış. Şiddetli öksürük sonrası başlayan sağ yan ağrısı, nefes darlığı ve yutma güçlüğü şikayetiyle 4 gün önce acil servise başvurmuş. Çekilen akciğer grafisinde plevral effüzyonu tespit edilmiş. Acil serviste çekilen thorax ct 'de Mediastinal bölgede arkus aorta komşuluğunda, subkarinal ve paratrakeal alanda multipl konglomere lenfadenopatiler olduğu ve plevral efüzyon varlığı acil değerlendirmede belirtilmiş (Şekil 1A). Pulmoner emboli ekarte edilmiş. Acil serviste bakılan tetkiklerinde hemoglobin 13.1 g/dl, hematokrit % 39.7, trombosit 368 000/mm³, WBC:10700/mm³ olarak tespit edilmiş. Rutin biyokimyasal testleri ve kan gazı analizi normal sınırlarda bulunmuş. Hasta bu haliyle ileri tetkik için Genel dahiliye poliklinik kontrolü önerilerek acil servisten taburcu edilmiş. Hasta 3 gün sonra Genel dahiliye polikliniğine başvurması üzerine hospitalize edildi. Hastanın tetkiklerinde 10.2 gr/dl hemoglobin takipte 7.4 gr/dl'ye kadar geriledi. Hastanın kliniğinin de uygun olması nedeniyle mediastinal hematoma düşünülerek Thorax MRG çekildi.(Şekil 1B). MRG 'de sağ hemitoraksı tama yakın dolduran, özofagusu çevreleyen ve sol atrioma bası yapan heterojen karakterli görünüm hematoma olarak değerlendirildi. Hasta Göğüs Cerrahisi kliniği ile konsülte edildi. VATS yapılan hastadan 2500 cc hemorajik mayı boşaltıldı. Özefagus arkasında yerleşmiş olan hematoma boşaltılmadan önce özefagografi yapıldı özofagus lümeninde defekt tespit edilmedi.



Şekil 1: Hastanın ilk başvurusunda çekilen Acil Toraks CT ve MRG. A: En kalın yerde 4 cm'ye ulaşan bilateral plevral mayi (Beyaz ok). Sol atrioma bası yapan arkus aorta komşuluğunda, subkarinal ve paratrakeal alanda multipl konglomere lenfadenopatiler izlendi (Siyah ok). B: Manyetik Rezonans Görüntüleme ile yapılan değerlendirmede Sağ hemitoraksi tama yakın dolduran (kesikli siyah ok), sol ventrikül ve sol atrioma kompresyona neden olan T2 kesitlerde hiperintens heterojen görünüm sergileyen alan hemorajik mayi.

• Operasyon sonrası hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Post-op 10. gün herhangi bir şikayeti olmayan ve hemodinamisi stabil seyreden hasta poliklinik kontrolü önerisiyle externe edildi. Taburculuk sonrası 2. ay poliklinik kontrolünde hematoma çapında belirgin küçülme tespit edildi (Şekil 2).

• **TARTIŞMA:** Spontan mediastinal hematoma (SMH) oldukça nadir ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Nontravmatik SMH nedenleri arasında kist, tümör, aort anevrizması, antikoagulan, fibrinolitik tedavi, diagnostik koroner anjiyografisi veya subklavian ven kateterizasyonu sayılabilir. Bunların dışında idiyopatik olarak intratorasik basıncı aniden arttıran öksürük, hırpırma, kusma ve aniden yükselen kan basıncına bağlı olarak gelişebilir. İlerleyen dönemlerde akut kan kaybına bağlı aneminin geliştiği görülür. Bizim vakamızda CT görüntüleri kanamayı çok ayırttırıcı nitelikte olmayıp daha çok lenfadenomegali olarak değerlendirilmişti. MRG tomografiden daha hassas olmasına rağmen bazı merkezlerde acil şartlarda başvuru olan yöntem değildir. Biz de vakamıza MRG ile tanı koyduk. Bizim vakamızda olduğu gibi posterior SMH'da transözefageal ekokardiyografi oldukça sensitiftir. Stabil hastalar konservatif olarak takip edilebilir.



Şekil 2: Hastanın post-op 2. ay değerlendirilmesinde Sağ paraözefageal alanda yaklaşık 58x49x30 mm ebatlı düzgün kenarlı T1 santrali hipointens çevresel lineer hiperintens T2 AG serilerde izohafif hiperintens kistik görüntüm izlendi (Ok). Diffüzyon ağırlıklı görüntülerde lezyonda diffüzyon kısıtlılığı saptanmadı. Dinamik alınan postkontrast serilerde duvarda minimal kontrast artımı izlendi. Hastanın Pre-op MR ile yapılan korele değerlendirmede lezyon boyutlarında belirgin azalma izlendi (Subakut-kronik evre hematoma?).

Kaynaklar

1. Agarwala R, Kapoor A. An unusual case of hypotension after fibrinolysis resulting from mediastinal hemorrhage. J Emerg Med. 2013 ;44(1):49-51.
2. Tanaka T, Ueda K, Hayashi M, Tanaka N, Hamano K. Minimally invasive treatment for spontaneous mediastinal hematoma. Surgery, 2009;145(2):248-249.
3. Jougon J, Minniti A, Morales P, Laurent F, Velly JF. Retroesophageal hematoma caused by fish bone perforation of the esophagus. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2002 ;10(3):280-1.
4. S. Bageacu, J. M. Prades, D. Kaczmarek, and J. Porcheron. Spontaneous rupture of the inferior thyroid artery leading to life-threatening mediastinal hematoma. Annals of Thoracic Surgery 2005; 80(5):20-21.
5. Mitchell ME, Muakkassa FF, Poole GV, Rhodes RS, Griswold JA. Surgical approach of choice for penetrating cardiac wounds. Journal of Trauma 1993; 34(1):17-20.

KEMOTERAPİ BAŞLAMADAN NÖTROPENİK ENTEROKOLİT GELİŞEN BİR AKUT MYELOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU

Ayşegül Tetik (1), Sinem Namdaroğlu (2), Şerife Solmaz Medeni (2), Ozan Namdaroğlu (3),
Tugba Çimentepe (2), Can Özlü (2), Oktay Bilgir (2)

Balıkesir Devlet Hastanesi, Balıkesir (1)

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İZMİR (2)

izmirBozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, İZMİR (3)

GİRİŞ:

Nötropenik enterokolit; kemoterapi uygulanan akut lösemi tanılı nötropenik hastalarda periton uyarımı belirtileri, şiddetli karın ağrısı, karında distansiyon, ishal ve ateş ile karakterize çoğunlukla ölümcül seyreden nadir bir komplikasyondur. Tedavisi tartışmalı olmakla beraber vakaların çoğunda cerrahi müdahale için uygun şartlar olmadığından öncelikle medikal takip; peritonit veya perforasyon bulguları gelişenlerde ise cerrahi tedavi önerilmektedir. Kemoterapi almayan olgularda görülmesi çok nadirdir.

OLGU:

60 yaşında erkek hasta polikliniğe pansitopeni ile başvurdu. Yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi sonucunda AML-M2 tanısı konuldu. Hastaya indüksiyon kemoterapisi planlanırken febrilnötropeni, ishal, karın ağrısı gelişen hastanın gaita kültüründe üreme saptanmadı, gaita mikroskopisinde eritrosit ve lökosit izlenmedi. Karın ağrısı için çekilen abdomen tomografisinde çekum ve transvers kolon duvarında kalınlaşma tespit edildi. Hastaya nötropenik enterokolit tanısı konuldu. Oral beslenmenin kesilmesi, antibiyotik tedavisi, parenteral beslenme ve kan ürünleri desteği verildi. Ancak yanıt alınamayan hasta sepsis nedeniyle indüksiyon kemoterapisine başlanamadan kaybedildi.

SONUÇ:

Nötropenik enterokolit kemoterapi alan akut lösemili hastalarda görebildiğimiz ölümcül bir komplikasyondur. Literatürde çok nadir olsada bizim olgumuzda olduğu gibi kemoterapi almayan akut lösemi hastalarında karşımıza çıkabilmektedir. Bizde bu olguyu sunarak lösemi hastalarında kemoterapi öncesinde görülebilecek bu ölümcül komplikasyona dikkat çekmek ve akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN BİR MULTİPLE MYELOMA VAKASI

Ömer AKÇA¹, Mehmet CANLEBLEBİCİ¹, Bahri ÖZTAŞ¹, Murat GÖLBAŞI¹, Ali YEŞİLTEPE¹, İrem KARATEKİN¹, Deniz AVCI¹, Serdal KORKMAZ²

¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

ÖZET

Giriş

Multiple myeloma (MM), tek bir klondan köken alan plazma hücrelerinin malign proliferasyonudur (1). Lökositoklastik vaskülit ise palpabl purpura ile sonuçlanan ciltte küçük damarların tutulumu ile karakterize sistemik bir bozukluktur. Lökositoklastik vaskülit, MM'nın seyrinde nadir görülen bir bulgudur (2). Biz yazımızda vaskülit kliniği ile başvuran ve semptomları plazma exchange tedavisi ile tamamen düzelen bir MM vakasını sunmayı amaçladık.

Vaka Sunumu

74 yaşında erkek hasta çok sayıda ağrılı, purpurik, ülsero-nekrotik cilt lezyonları ve her iki alt ve üst ekstremitelerde distalde şişlik şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 5 yıl önce MM tanısı aldığı ve kök hücre nakli dışında güncel tedaviler ile tedavi edildiği anlaşıldı. Fizik muayenede özellikle ekstremitelerin akral bölgesinde yama şeklinde, sınırları keskin ve bazıları nekrotik palpabl purpura saptandı. Hastanın nabızları üst ekstremitelerinde zayıf ve alt ekstremitelerinde hiç alınamıyordu. Periferik kan yaymasında rulo formasyonu vardı. Laboratuvar testlerinde; hemoglobin: 11.8 g/dL, lökosit: 13.22×10^9 /L, platelet: 407×10^9 /L, kan üre nitrojen: 62 mg/dL, kreatinin: 1.7 mg/dL, kreatinin klirensi: 42 mL/dk/1.73m², kalsiyum: 8.4 mg/dL, protein elektroforezinde gama bandında pik, serum IgG: 29.1 g/L, IgA: 0.24 g/L ve IgM: 0.17 g/L olarak bulundu. Serum immüfiksasyon elektroforezinde IgG-kappa tip monoklonal gammopati saptandı. Serum serbest lambda ve kappa seviyeleri sırasıyla 51.6 mg/L ve 28.6mg/L idi. Kappa/lambda oranı 1.804 idi. Hastanın akral bölgedeki lezyonları nedeniyle ciddi ağrı hissetmesi ve uykusuzluk şikayetleri nedeniyle plazma

exchange tedavisi planlandı. 3 seans sonrasında ağrılı lezyonları geriledi ve arteriyel nabızları tekrar alınmaya başlandı. Devamında anti-myelom tedavi uygulandı.

Tartışma ve Sonuçlar

Lökositoklastik vaskülit, lenfoid maligniteler ve miyelodisplastik sendrom gibi hematolojik kanserlerin seyrinde görülebilen paraneoplastik bir sendromdur (2,3). MM'nın seyrinde ise oldukça nadir görülür (4). Bu vaskülit, yüzeysel cilt damarlarının nötrofilik, anjiosentrik, segmental inflamasyon ve fibrinoid nekrozu ile karakterizedir. Klinik belirtiler değişken olmakla beraber sıklıkla palpabl purpura, hemorajik-nekrotizan nodüller, büllöz ve ürtikeriyal lezyonlar ile prezente olur (5). Bu durum genelde krioglobulinemi ile ilişkilidir, ancak biz hastamızda krioglobulinemi saptayamadık. Hastada semptomatik hiperviskozite olduğundan plazma exchange tedavisi ve peşinden anti-myelom tedavi uyguladık. Sonuç olarak, hastanın lezyonlarında ve klinik belirtilerinde tam düzelme elde ettik.

Anahtar kelimeler: Multiple Myeloma, Lökositoklastik vaskülit, Plazma exchange

Kaynaklar

- 1- Davies FE, Jack AS, Morgan GJ. The use of biological variables to predict outcome in multiple myeloma. *Br J Haematol.* 1997;99:719–725.
- 2- Kurzrock R, Cohen PR. Vasculitis and cancer. *Clin Dermatol.* 1993;11:175–187.
- 3- Kurzrock R, Cohen PR, Markowitz A. Clinical manifestations of vasculitis in patients with solid tumors. *Arch Intern Medical.* 1994;154:334–340
- 4- Hayem G, Gomez MJ, Grossin M, Meyer O, Kahn MF. Systemic vasculitis and epithelioma. *Rev Rhum Engl ED.* 1997;64:816–824.
- 5- CemAr M, Soysal T, Hatemi G, Salihoglu A, Yazici H, Ulku B. Successful management of cryoglobulinemia-induced leukocytoclastic vasculitis with thalidomide in a patient with multiple myeloma. *Ann Hematol.* 2005;84:609–613.

ÖLÜMCÜL BİR HASTALIK OLARAK REFRAKTER OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ: OLGU SUNUMU

¹Özge Kızıllırmak, ²İsmail Sarı, ³Mehmet Hilmi Doğu, ²Sibel Hacıoğlu, ²Ali Keskin

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fahri Gökşin Onkoloji Merkezi, Hematoloji

Bilim Dalı, Kemik İliği Nakli Ünitesi, Denizli

³İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ:

Otoimmün hemolitik anemi, kişinin kendi eritrositlerini zararlı uyaran olarak algılaması ve bunun yıkım ile sonuçlanması ile seyreden bir hastalıktır. Hastalığın esas tedavisi, altta yatan nedenin tedavisidir. Bu nedenle hastalığa neden olabilecek lenfoproliferatif hastalıklar, enfeksiyonlar, diğer sistemik otoimmün hastalıklar, hemolitik anemiye neden olabilecek ilaçlar araştırılmalıdır. Bununla birlikte altta yatan herhangi bir neden bulunamayan idiyopatik otoimmün hemolitik anemi, edinisel hemolitik anemiler içinde en sık görülen hastalık grubudur ve sıklığı %20 ile %80 arasında değişmektedir. Otoimmün hemolitik anemide tedavi hemolizin şiddetine ve kemik iliğinin bu anemiyi kompanse etme yeteneğine bağlı olarak değişir. Hafif olgularda oral verilecek 5 mg/gün dozunda folik asit desteği yeterliyken, aneminin derinleştiği durumlarda steroidler ilk seçilecek ilaç grubudur. İlk haftada iyileşme başlar ve 3 hafta içinde düzelme belirginleşir. Cevap veren olgularda steroid idame tedavisi yapılır. Steroid tedavisine cevapsız kalan veya idame tedavisinde yüksek doza ihtiyaç gösteren olgularda ikinci seçenek tedavi splenektomidir. Splenektomiyle

hastaların yaklaşık %60-%75'inde düzelme sağlanabilmektedir ancak bu hastalıkların önemli bir kısmında idame tedavisi olarak düşük dozlarda steroid veya immünsupresif tedavi gerekmektedir. Kortikosteroid ve/veya splenektomiye yanıtız olgularda siklofosamid, azotiyopürin, danazol, intravenöz immünglobulin, siklosporin ve rituximab gibi ilaçlar kullanılır. Ağır hemolizi olan hastalarda hemolizi erken durdurabilmek için intravenöz immunglobulin uygulanabilir. Otoimmün hemolitik anemili hastalarda eritrosit transfüzyonu sorunludur. İndirekt coombs testi bu durumlarda önem kazanır ve testin pozitif olduğu kişilerde oto-antikorlar nedeniyle cross-match uyumlu kan bulunamaz. Bu durum olası allo-antikorlara bağılı ransfüzyon reaksiyonu tehlikesini de beraberinde getirir. Bu hastalarda transfüzyon çok yavaş yapılmalı ve olası transfüzyon reaksiyonu için dikkatli olunmalıdır.

Bu yazıda, dirençli otoimmün hemolitik tanısı alan ve mevcut verilebilecek tüm tedavilere rağmen kaybedilen bir olguyu paylaştık.

OLGU:

31 yaşında erkek hasta, Şubat 2008 tarihinde anemi ve splenomegali yakınması ile başvurdu. Hastaya hematoloji kliniğinde mevcut klinik ve laboratuvar bulgularla otoimmün hemolitik anemi tanısı konuldu. O dönemde bakılan hemoglobin (Hb) düzeyi 7-8 g/dL arasında değişen hastaya 1 mg/kg steroid başlandı. Üç ay metilprednizolon kullanan ve sonrasında doz azaltılarak tedavisiz takip edilen hastanın Hb düzeyi 13-14 g/dL arasında seyretti. Kontrollerinde hemoglobin değerinin tekrar 8 g/dL'ye düşmesi üzerine steroid tedavisi tekrar başlandı. İzlemde

hasta takipten çıktı. Aralık 2009'da Hb düzeyi 7 g/dL'ye düşen hasta tekrar polikliniğe başvurdu. Dış merkezde splenektomi yapıldığı öğrenilen hastaya steroid tedavisine hızlı yanıt vermesi nedeniyle steroid 1 mg/kg tekrar başlandı. Hb değeri geçici olarak yükselen ve doz azaltımı sonrasında tekrar Hb düşüşü olan hastaya Mart 2010'da endikasyon dışı onay alınarak haftalık rituximab toplam 4 doz olacak şekilde uygulandı. Beş ay boyunca tedavi ihtiyacı olmayan hastanın tekrar hemoglobin düşüşü olması üzerine Nisan 2011'de endikasyon dışı onay alınarak hastaya siklosporin başlandı. Yedinci ayın sonunda aylık siklosporin altında Hb değeri düşmesi üzerine siklosporin kesilerek oral siklofosfamid başlandı. Bu dönemde hastanın yaygın kemik ağrıları başlaması üzerine hastaya DEXA ve MR çekildi. Osteoporoz ve sağ kalça kemiğinde hipovasküler alan olmak üzere, avasküler nekroz açısından yakın takip olarak raporlandı. Hastaya osteoporoza yönelik tedavi başlandı. Hastanın bu dönemde olası maligniteye sekonder hemolitik anemi açısından görüntüleme yöntemleri ile birlikte kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın oral siklofosfamid tedavisinin 5. haftasında hemoliz atağı olması, Hb değerlerinin yükselmemesi ve eritrosit süspansiyonu replasmanı ihtiyacı olması nedeniyle danazol başlandı. Danazol tedavisinin 3. ayında karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği ve hemoliz atağı olması nedeni ile tedavi kesildi. Bunun üzerine vinkristin 2 mg dozunda haftada bir olacak şekilde toplam 4 doz uygulandı. Bu dönemde tüm vücutta opioid kullanımı gerektiren kemik ağrısı ve eklemlerde artrit bulguları ortaya çıkması nedeniyle romatoloji bölümüne danışıldı. Hastaya romatoloji tarafından kinin ve steroid önerildi. Eklem şikayetlerinin geçmemesi üzerine 750 mg intravenöz siklofosfamid haftalık toplam 3 doz olacak şekilde uygulandı. Şikayetlerin hala devam etmesi üzerine hastaya görüntüleme ve tüm vücut kemik sintigrafisi çekildi, yaygın osteonekroz lehine bulgular

saptandı. Hastanın kendi isteği ile takipten çıktı ve 2 ay sonra hasta tekrar hemoliz ile geldi. Hemoliz açısından etyolojiye yönelik tüm tetkikleri tekrarlandı. Hastanın hiperbilirubinemisinin olması ve dirençli otoimmün hemolitik anemi için 5 seans immun adsorbsiyon aferezi uygulandı. Otoimmün süreci devam eden (direkt coombs +++++, retikülosit ve LDH yüksekliği, haptoglobulin düşüklüğü), Hb değeri 5 gr/dL'nin altına düşen ve her gün eritrosit transfüzyonu ihtiyacı olan hastaya, tekrar endikasyon dışı rituximab onayı alınarak haftalık toplam 4 doz uygulandı ancak yanıt alınamadı.

Hastaya otolog kök hücre nakli planlandı. Ancak G-CSF ve siklofosfamid ile kök hücre mobilizasyonu denenen hastada yeterli kök hücre toplanamadı. Bu süreçte ferritin değerlerinin aşırı yükselmesi nedeniyle hastaya şelasyon amaçlı deferasiroks başlandı. Hastanın günlük 1-2 ünite eritrosit süspansiyon ihtiyacının devam etmesi ve replasman yapılmadığı takdirde Hb değerinin 4-5 gr/dL'ye kadar düşmesi nedeniyle hemoliz parametreleri tekrar gönderildi. Hastanın retikülosit değerinin normalden düşük olması, direkt bilirubin düzeyinin daha yüksek olması ve coombs testinin negatifleşmesi nedeniyle tekrar kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda eritroid serinin izlenmediği görüldü ve saf eritroid seri aplazisi lehine değerlendirildi. Hemolitik sürecin eritoid prekürsörlerine yöneldiği düşünülerek otoimmün hemolitik anemi sonrası gelişen saf eritroid seri aplazisi tanısı ile eritroid prekürsörlerini komplemanın litik etkisinden koruma amacıyla 'eculizimab' tedavisi için endikasyon dışı onay başvurusunda bulunuldu ancak onay alınamadı. Hasta için diğer tedavi seçeneği olan anti-timosit globülin (ATG) başvurusunda bulunuldu. Bu dönemde hastaya siklosporin tedavisi tekrar başlandı ve siklosporin altında hastanın transfüzyon ihtiyacı 2-3 günde bir replasman ihtiyacı olacak şekilde geriledi. Bu nedenle hastaya ATG verilmesi ertelendi. Hastanın siklosporin ile karaciğer fonksiyon

testlerinde yükselme ve böbrek fonksiyon bozukluğu gelişmesi üzerine mikofenolat mofetil başlandı. Günlük 2000 mg dozuna kadar çıkılan hastada grade 4 nötropeni gelişmesi üzerine tedavi kesildi. Hasta mezenkimal kök hücre onayı alımı aşamasında ex oldu.

TARTIŞMA:

Otoimmün hemolitik anemilerde tedavi hemolizin şiddetine ve kemik iliğinin anemiyi kompanse etme yeteneğine göre değişir. Steroidler, splenektomi ve immünsupresif ilaçlar tedavinin temelini oluşturur. Ilımlı anemisi olan hastalarda tedavi gerekmez ama klinik olarak hemolizi ve anemisi belirgin olan hastalarda genellikle ilk tedavi seçeneği steroidlerdir. Steroidler erken etki olarak dalaktaki makrofajlara yapışarak eritrositlerin hemolizini engellemektedir. Geç etkisi ile de dalaktaki antikor yapımını önler. Genellikle 1-2 mg/kg/gün dozunda başlanır. Hastaların anemi semptomları 1 hafta içinde düzelir. Hastaların büyük bir kısmında 3 hafta içinde tedaviye yanıt alınır. Yanıt görülen hastalarda steroid dozu düşülerek tedaviye en az 3 ay daha devam edilmelidir. Bununla birlikte, yanıt veren hastaların yarısına yakınında ilaç kesilince veya dozu düşürülünce nüks gelişebilir. Olgumuzda da hemoglobin değerleri düzelmiş ancak doz düşürülünce ve kesilince nüks saptanmıştır.

Başlangıç steroid tedavisine yanıt vermeyen veya nüks eden hastalarda splenektomi ikinci seçenektir. Splenektominin etki mekanizması, membranlarında antikor bulunan eritrositlerin yıkımının ve hemolize neden olan antikorların üretiminin ortadan kaldırılması olarak açıklanabilir. Hastaların %65-80'inde yanıt izlenir. Hastaların %20-35'i steroid tedavisine ve splenektomiye dirençlidir. Tedaviye dirençli hastada

siklofosamid, azotiyopürin, danazol, IV immunglobulin, siklosporin ve rituximab gibi ilaçlar kullanılmıştır. Ağır hemolizi olan hastalarda erken dönemde IV immünglobulin uygulanabilir. Sunulan olguda da hemen hemen tüm seçenekler kullanılmış ama tüm tedavi alternatiflerine rağmen hasta kaybedilmiştir.

Sonuç olarak; otoimmün hemolitik anemi çeşitli tedavi alternatiflerine rağmen dirençli olgular olarak karşımıza çıkabilen ölümcül olabilecek bir hastalık grubudur. Tedaviye dirençli hastalıklarda özellikli tedavi seçenekleri arasında kabul edilen immunadsorbsiyon aferezi, kök hücre nakli ve mezenkimal kök hücre tedavisi daha erken basamaklarda denenebilir.

REFERANSLAR

1. Zanella A, Barcellini W. Treatment of autoimmune hemolytic anemias. Haematologica 2014;99(10):1547-1554.
2. Jaime-Pérez JC, Rodríguez-Martínez M, Gómez-de-León A et al. Current approaches for the treatment of autoimmune hemolytic anemia. Arch Immunol Ther Exp (Warsz) 2013;61(5):385-395.
3. Michel M. Classification and therapeutic approaches in autoimmune hemolytic anemia: an update. Expert Rev Hematol 2011;4(6):607-618.

ORBİTAL-ADNEKSİYAL TUTULUMUN EŞLİK ETTİĞİ PRİMER KEMİK LENFOMASI

Rafet Eren*, Ceyda Aslan*, Cihan Gündoğan**, Mehmet Hilmi Doğu*, Osman Yokuş*, Elif Suyanı*

*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

**İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nükleer Tıp Bölümü

Giriş

Primer kemik lenfoması (PKL) nadir görülen bir ektranodal lenfoma olup, primer ektranodal lenfomaların %5' inden daha az bir kısmını, orbital-adneksiyal lenfomalar (OAL) ise tüm NHL'lerin %1, ektranodal lenfomaların %5-15'lik bir kısmını oluştururlar. Biz burada, çoklu kemik tutulumu olup PKL tanısı konulan ve takibinde orbital-adneksiyal tutulum gelişen nadir bir olguyu sunmayı amaçladık.

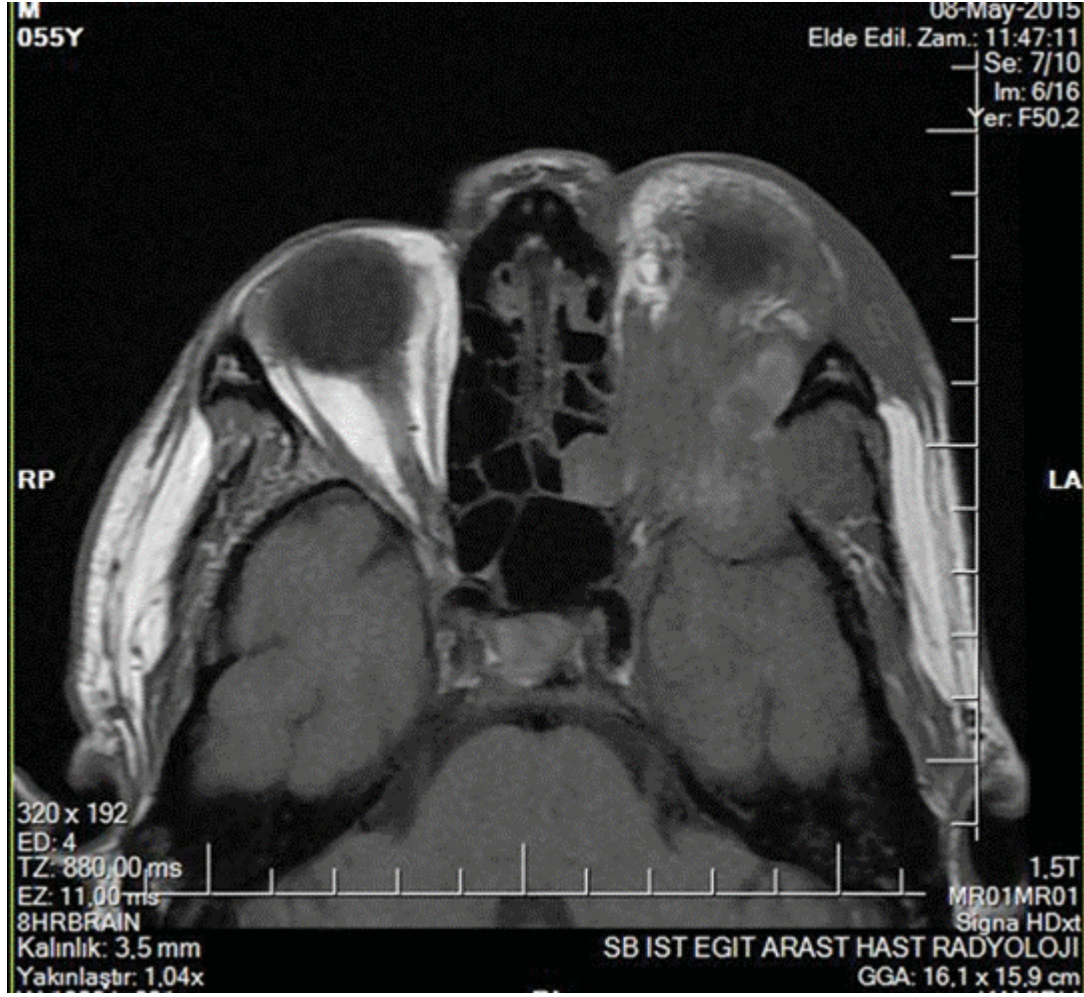
Vaka

55 yaşında erkek hasta, 1 aydır devam eden sol kalça ağrısı şikayeti ile şubat 2015'te ortopedi kliniğine başvurmuş. Hastanın 2 yönlü pelvis ve sol kalça direk grafilerinde iliak kemiklerde yaygın litik lezyonlar görülmüş. Bunun üzerine çekilen pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografide (PET/BT); iskelet sisteminde, sol zigoma kemiği sol parietooksipital bileşkede, vertebral kolon ve bilateral iliak kemiklerde multipl odaklar halinde, sol kaput femoris ve trokanter majorde kemik yapıda belirgin destrüksiyona yol açan çok yoğun (18F)-florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu (suv maks 30-31) gösteren litik lezyonlar saptanmış



Şekil1: Tanı anı PET/BT görünümü

Femur başından alınan kesici iğne biyopsisinin: diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL), immunohistokimyasal incelemede; pankeratin(-), s-100(-), CD138(+), CD30(-), CD20(+), CD3(-), CD5(-), CD10(-), bcl-6 seyrek(+), MUM-1(+) olarak raporlanması üzerine, hasta Nisan 2015'te hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Laboratuvar tetkiklerinde: Anti HIV(-), sedim:37mm/h, LDH:405 U/L olarak saptandı. Kemik iliği biyopsisinde lenfoma infiltrasyonu izlenmeyen hastada kemoterapi planlandığı dönemde sol gözde ani başlayan şişlik, egzoftalmus ve görme kaybı şikayetleri ile başvurdu. Kontrastlı orbita MR'ında en geniş yerinde 36x21x38 mm boyutlarında komşu frontoorbital kalvaryal uzanımlı non-homojen kontrast tutan malign karakterde infiltratif lezyon saptandı (şekil 2).



Şekil2: Sol orbita adenksiyal bölgede kitle görünümü

Hasta orbital-adneksiyal tutulumlu evre 4E PKL olarak değerlendirildi ve görme kaybı olduğu için biyopsi yapılmaksızın acil olarak RCHOP (rituksimab-siklofosamid-doksorubisin-vinkristin-prednizolon) tedavisi başlandı. 4 kür RCHOP tedavisi sonrası hastanın sol kalça ağrısı, sol gözde şişme ve egzoftalmus şikayetleri tamamen geriledi ancak görme kaybı düzelmedi. 4 kür kemoterapi sonrası çekilen kontrol PET/BT’de tanı anında tanımlanan lezyonların belirgin regresyon gösterdiği, vertebral kolonda ve pelvik kemiklerde minimal FDG tutulumu olduğu izlendi. Hastaya 2 kür daha RCHOP, sol orbitaya radyoterapi (RT) ve MSS profilaksisi olarak 2 kür yüksek doz metotreksat verilmesi planlandı.

Sonuç olarak, PKL ve OAL, DBBHL tipinde, nadir gözlenen primer ektranodal lenfomalardan olup, bu olgu ile nodal tutulum olmaksızın birlikteliği ilk kez bildirilmiştir. Diffüz büyük B hücreli lenfomanın klasik tedavisinde yer alan RCHOP tedavisi ile iyi yanıtlar alınabilmektedir.

KOAGULASYON BOZUKLUĞU İLE PREZENTE OLAN MULTİPL MYELOM

Selin Merih URLU, Ahmet Kürşat GÜNEŞ, Yasin KALPAKÇI, Gülten KORKMAZ, Abdullah AĞİT, Duygu Nurdan AVCI, Gülsüm ÖZET, Simten DAĞDAŞ, Funda CERAN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü

Giriş: Multipl Myelom(MM) plazma hücrelerinin habis bir hastalığıdır. Bütün hematolojik kanserlerin %10-15'ini, bütün kanserlerin %1'ini oluşturur. Myelom çoklu organ tutulum özellikleri ile zengin klinik bulgulara sahip bir hastalıktır. Myelomlu hastalar çoklu organ tutulumları nedeni ile çeşitli tıp bölümlerine başvururlar ve bu bölümlerin araştırma ve dikkatleri ile tanı alırlar.

Multipl myelomun klinik seyrinde kanama eğilimi görülebilir. Biz de koagulasyon bozukluğu ile prezente olan multipl myelomlu vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta halter kaldırdıktan sonra sırtta ani gelişen şişlik nedeniyle acil servise başvurmuş. Kas içi hematoma ve plevral efüzyon nedeniyle göğüs cerrahisi servisine yatırılmış. Yapılan fizik muayenesinde sırtın sağ tarafından lomber bölgeye kadar uzanan palpasyonla ağrısız ısı artışı olmayan şişlik ve akciğer oskültasyonunda sağ bazalde solunum seslerinde azalma dışında özellik tespit edilmemiş. Yapılan tetkiklerinde Wbc:12000 neu:6300 hb:6.1g/dl htc:%17.5 mcv:112 fl mch:38.8 pg RDW:%20 plt:216000 ldh:209 ast:21 alt:19 aptt:45 sn pt:15.9 inr:1.43 saptanması üzerine tarafımızdan konsültasyon istenen hastanın, koagulasyon bozukluğuna yönelik yapılan mixing testinde düzelme olması üzerine görülen faktör düzeylerinde sadece faktör 7 %38 olarak hafif düşük saptandı. Tedavisi devam ederken kontrastlı tomografi sonrası kontrast nefropatisi gelişen ve nefroloji kliniğinin önerisi ile hemodiyalize alınan, takibinde kateter yerinde de sızıntı şeklinde kanaması olan hastada paraptoteinemiye sekonder kanama ön tanısı ile tetkikleri istendi. Serum immunfiksasyonunda serbest lambda hafif zincir proteini saptanan hasta hemotoloji kliniğine devir alındı. Kliniğimizde yapılan kemik iliği aspirasyonunda %80-90 oranında plazma hücresi , flowsitometride cd38+ cd138+ cd117+ cd28+ ckappa pozitifliği izlendi. Kemik iliği biyopsisinde çok yaygın, yer yer atipik plazma hücreli görünümlü hücrelerin yer aldığı , tümör hücrelerinin immunohistokimyasal incelemede cd138 difüz pozitif saptandı. Hastaya endikasyon dışı bortezomib başvurusu onamı alındıktan sonra deksametazon, bortezomib kemoterapisi başlandı. Kemoterapinin 2. günü kanama kontrolü sağlanan hastanın sırttaki hematomun gerilediği, akciğerdeki hemorajik mayininin rezorbe olduğu görüldü.

Tartışma: Multipl myelomda kanama eğilimi trombositopeni, monoklonal protein trombosit etkileşimi veya monoklonal protein pıhtılaşma faktör etkileşimi, üremi ve hastalık son döneminde hastalık tablosuna eklenen yaygın damar içi pıhtılaşma sendromu nedeni ile ortaya çıkar. Myelomlu olgularda artmış tromboz riski de söz konusudur. Ayrıca lupus antikoagulan, kazanılmış protein S eksikliği, kazanılmış protein C direnci ve doku plazminojen

aktivatör baskılanması gibi trombofilik özellikler gösteren myelomlu olgular da bildirilmiştir. Bizim olgumuzda olduğu gibi nedeni açıklanayaman koagulasyon bozukluklarında multipl myelom düşünülmesi gerektiğini göstermeyi amaçladık.

KOMPLEKS BİR PLAZMA HÜCRE HASTALIĞI: POEMS SENDROMU

Serdal Korkmaz¹, Baki Eker², Oğuzhan Çetindağ², Sinan Kulakoğlu², Hasan Görkem², Çiğdem Karakükçü³, Bilal Aygün¹, Adile Ortaköylü².

¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

ÖZET**Giriş**

POEMS sendromu (PS) polinöropati, monoklonal plazma hücre hastalığı, organomegali, endokrinopati ve cilt değişiklikleri ile karakterize nadir görülen paraneoplastik bir bozukluktur (1). Tanıda Mayo Klinik POEMS tanı kriterleri yaygın olarak kullanılmaktadır (2,3). Geniş klinik belirtilerine rağmen çoğu zaman PS gözden kaçmakta ve atlanmaktadır. Yazımızda lenalidomide ve dexamethasone kombinasyonu ile iyi klinik yanıt alınan ancak planlanan otolog kök hücre nakli (OKHN) tedavisinden önce kaybedilen bir vakayı sunmak istedik.

Vaka Sunumu

48 yaşında kadın hasta yaklaşık bir yıldır devam eden yürümede zorluk, nefes darlığı, pretibial ödem ve asit şikayetleri ile başvurdu. 1.5 yıl önce Tip 2 DM ve hipotiroidi tanısı konulmuş olan hastaya insülin ve tiroid hormon replasmanı başlanmıştı. Son 6 ayda 25 kilo kaybı tarifleyen hastanın fizik muayenesinde hepatosplenomegali, lenfadenomegali, bilateral pretibial ödem, masif asid, fasial lipoatrofi, beyaz tırnaklar, clubbing ve her iki alt ekstremitede yüzeysel his kaybı saptandı. Başvurudan önce 2 kez boyun ve aksiler bölgedeki yüzeysel lenf nodlarından total eksizyonel biyopsi yapılmış ve her iki biyopsi sonucu da reaktif hiperplazi bulunmuştu. Kan ve idrar parametreleri anemi (Hb: 11.2 g/dL) haricinde normal bulunan hastanın viral markerları, otoimmün paneli ve bazal hormon değerlerinde patoloji yoktu. Görüntüleme tetkikleri sonucu 1.2 cm plevral efüzyon, hepatosplenomegali ve yaygın asid saptandı. Asid örneği alınarak tüberküloz ekarte edildi. EKO ile ölçülen ejeksiyon fraksiyonu %72 ve pulmoner arter basıncı 45 mmHg idi. Gerçekleştirilen sol posterior lenf nodu total eksizyon biyopsi sonucu Castleman hastalığı ile uyumlu bulunan hastanın EMG'de

sensörimotor demyelinizan polinöropati saptandı. Serum immunfiksasyon testinde IgA-lambda monoklonal gammopati bulundu. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde %5 plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Fundoskopik muayenede bilateral optik disk ödemi vardı. Kemik sintigrafisinde osteolitik lezyon saptanmadı. Vasküler endotelial growth factor sonucu (327 pg/mL; N: 20-65 pg/mL) yüksek bulunan hastaya HHV-8 tetkiki yapılamadı. Tüm bulgular bir arada değerlendirildiğinde hastaya PS tanısı konuldu. Hastaya lenalidomide (28 günde bir, 21 gün boyunca 25 mg/gün) ve dexamethasone (40 mg/hafta) 2 siklus halinde uygulandı. Bu arada diüretik, aralıklı parasentez, gabapentin, levotiroksin, insülin ve anti-koagülan (enoxaparin sodium 0.4 mL/gün) tedaviler semptomatik olarak uygulandı. Klinik olarak belirgin düzelme görülen hasta desteksiz yürümeye başladı. Devamında hastaya OKHN planlandı ancak kök hücre mobilizasyon tarihinden bir hafta önce kalp krizi nedeniyle kaybedildi.

Tartışma ve Sonuçlar

PS tanısı, vakamızda da görüldüğü üzere sendromun nadir görülmesi ve kompleks olması nedeniyle sıklıkla gecikmektedir. Tanı aşaması haricinde, tedavi ve takibinde de henüz standart bir yaklaşım bulunmamaktadır. Günümüz koşullarında OKHN, alkileyici ajanlarla kemoterapi ve radyoterapi tedavi alternatiflerini oluşturmaktadır. Uygun destek tedavisi ve Lenalidomide-dexametazon kombinasyonu ile dramatik sonuçlar alındığından (4,5); bu tedavi rejimi gelecek vaad etmektedir ancak randomize klinik çalışmalara ihtiyaç olduğu da aşikardır.

Anahtar kelimeler: POEMS sendromu, plazma hücre hastalığı, lenalidomide.

Kaynaklar

1. Dispenzieri A. POEMS syndrome: update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol 2012;87:804-814.
2. Dispenzieri A. How I treat POEMS syndrome. Blood 2012;119:5650-5658.
3. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2014 update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol 2014;89:213-223.
4. Jaccard A, Abraham J, Recher C, et al. Lenalidomide therapy in nine patients with POEMS syndrome [abstract]. Blood (ASH Annual Meeting Abstracts) 2009;114(22):3872.
5. Tomas JF, Giraldo P, Lecumberri R, et al. POEMS syndrome with severe neurological damage clinically recovered with lenalidomide. Haematologica 2012;97(2):320-322.

KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ VE POLİSİTEMİA VERA BİRLİKTELİĞİ

Serdal KORKMAZ¹, Sinan Kulakoğlu², Hasan Görkem², Bilal Aygün¹, Ali Çetinkaya²

¹Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

²Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, Kayseri, TÜRKİYE

ÖZET

Giriş

Kronik Lenfositik Lösemi (KLL) ve Polisitemia Vera (PV) birlikteliği oldukça nadir bir durumdur ve literatürde şimdiye kadar çok az sayıda bu iki hastalığın birlikteliği rapor edilmiştir (1). Yazımızda önce PV ve 3 ay sonra da KLL tanısı konulan 56 yaşında bir erkek hastanın özelliklerini sunmayı amaçladık.

Vaka Sunumu

56 yaşında erkek hasta her iki ayak tabanında ve ayak parmaklarında ağrılı yanma şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık tariflemeyen hastanın laboratuvar incelemesinde Hb: 17.5 g/dl, Htc: %57, WBC: $28.3 \times 10^9/L$, PLT: $937 \times 10^9/L$, nötrofil oranı %90.3, lenfosit oranı %6.2, monosit oranı %1.9 idi. Periferik yaymada matür nötrofil oranı %90, lenfosit oranı % 9 ve monosit oranı %1 olarak bulundu. Fizik muayenede pletore haricinde bulgu yoktu. Diğer laboratuvar incelemelerinde patolojik bulgular; potasyum 5.8 mmol/L (üst sınır: 5.1) ve LDH 306 U/L (üst sınır: 248) yüksekliği idi. Abdominal USG ve tomografi tetkiklerinde hafif düzeyde hepatosplenomegali saptandı. JAK2V617F mutasyon sonucu pozitif bulunan hastanın RT-PCR ile çalışılan bcr/abl füzyon gen tetkiki negatif bulundu. Kemik iliği incelemesi sonucu kronik myeloproliferatif hastalık ile uyumlu bulundu. Hastaya Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tanı kriterleri baz alınarak (2) PV tanısı konuldu ve hidroksiüre 2 g/gün, allopürinol ve aspirin 100 mg/gün dozunda başlandı ve aylık takibe alındı. Hastanın tanı sonrası 3. ayda yapılan kontrolünde; Hb: 12.3 g/dl, Htc: %39, WBC: $14.1 \times 10^9/L$, PLT: $307 \times 10^9/L$, nötrofil oranı %19.1, lenfosit oranı %78.8, monosit oranı %1.6 olarak bulundu. Periferik yaymada matür görünümlü lenfosit sayısında artış (%80) saptanması üzerine çalışılan akım sitometrik incelemede CD5/CD19 ortak pozitifliği %65, CD20/CD22 (-),

CD23 %66 ile pozitif, FMC7 (-) ve kappa monoklonalitesi saptandı. Sonuç olarak hastaya WHO ve International Workshop on Chronic Lymphocytic Leukemia (IWCLL) kriterleri baz alınarak Binet A, Rai '0' B hücreli KLL tanısı konuldu. KLL açısından 'bekle-gör' yaklaşımı uygun bulundu. Hidroksiüre dozu 1 g/gün olarak düzenlendi. Eritromelalji şikayetinin kaybolduğu görüldü. Halen her iki hastalık açısından takip ve tedavisine devam edilmektedir.

Tartışma ve Sonuçlar

Miyeloproliferatif hastalıkların (MPN) KLL ile birlikteliği diğer solid kanserler ile olan birlikteliğine nazaran daha az sıklıkta görülmektedir. Muhtemel patogenetik mekanizmalar; iki ayrı hücre hattının bağımsız olarak proliferasyon olması, ortak pluripotent kök hücreden bilineage gelişim veya tesadüfi olarak her iki hastalığın birlikteliği şeklindedir (4). Vannuchi ve ark. (5) MPN hastalarında genel popülasyona nazaran, özellikle de erkek hastalarda, sekonder lenfoproliferatif bozuklukların riskinin belirgin oranda yüksek olduğunu belirtmektedir (5. ve 10. yılda kümülatif risk sırasıyla 1 ve 3%). Bu riskin özellikle de JAK2V617F pozitif MPN hastalarında yüksek olduğu ve hatta KLL gelişme riskinin 12 kat daha fazla olduğu sonucuna varmışlardır (5). Sonuç olarak, myelo ve lenfoproliferatif hastalıkların birlikteliği izole vaka sunumlarına dayandığından, epidemiyoloji ve moleküler patogenezin net ortaya konabilmesi için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç olduğu da aşıkardır.

Anahtar kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, Polisitemia Vera, Birliktelik

Kaynaklar

1. Masarova L, Newberry KJ, Pierce SA, Estrov Z, Cortes JE, Kantarjian HM, Verstovsek S. Association of lymphoid malignancies and Philadelphia-chromosome negative myeloproliferative neoplasms: Clinical characteristics, therapy and outcome. Leuk Res. 2015 May 12. doi: 10.1016/j.leukres.2015.05.002.
2. Spivak JL, Silver RT. The revised world health organization diagnostic criteria for polycythemia vera, essential thrombocytosis, and primary myelofibrosis: an alternative proposal. Blood 2008;112(2):231-239.
3. Hallek M, Cheson BD, Catovsky D, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of chronic lymphocytic leukemia: a report from the International Workshop on

Chronic Lymphocytic Leukemia updating the National Cancer Institute-Working Group 1996 guidelines. Blood 2008;111(12):5446-5456.

4. Palta A, Garg S, Chauhan S, Varma N. Simultaneous presence of two hematological malignancies: Chronic lymphocytic leukemia and myelofibrosis in a patient. Indian Journal of Hematology and Blood Transfusion 2011;27(1):33-34.
5. Vannucchi AM, Masala G, Antonioli E et al. Increased risk of lymphoid neoplasms in patients with Philadelphia chromosome-negative myeloproliferative neoplasms. Cancer Epidemiology Biomarkers and Prevention 2009;18(7):2068-2073.

ADRENAL YETMEZLİK İLE BAŞVURAN BİLATERAL PRİMER ADRENAL LENFOMA ; OLGU SUNUMU

Sinan Demircioğlu¹, Özlem Vatan², Handan Çipil¹, Özcan Çeneli¹

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

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

Giriş: Non-Hodgkin Lenfomalar(NHL)'ın üçte biri extranodal bölgelerde ortaya çıkar. Primer endokrin sistem tutulumu sık görülmez(%3). En sık tutulan endokrin organ tiroid bezidir. Adrenal tutulum otopsi serilerinde %35 görülmesine rağmen primer adrenal lenfoma nadir görülür. Semptomlar tümöre veya adrenal yetmezliğe bağlı olabilir. Biz de adrenal yetmezlik ile başvuran bilateral adrenal NHL tanısı koyduğumuz hastamızı sunduk.

Olgu: 72 yaşında erkek, halsizlik, şuur bulanıklığı, uykuya meyil şikayeti ile hematoloji polikliğine başvurdu. 1 ay önce karın ağrısı sebebiyle yapılan görüntülemelerinde sağ sürrenal lojda 49*32 mm hipoekoik lezyon, sol pelviste 89*62 mm heterojen karakterde kitle saptanıp üroloji tarafından biyopsi alınmış. Biyopsi Diffüz Büyük B hücreli lenfoma olarak değerlendirilip hematolojiye yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde uykuya meyilli, bilateral kostavertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde sodyum: 109 mmol/l, potasyum: 6 mmol/l, kreatinin:0,87 mg/dl, LDH:465 u/L saptandı. Adrenal yetmezlik ön tanısı ile ACTH, kortizol bakıldı ve ACTH uyarı testi yapıldı. ACTH:130 pg/ml(0-46), kortizol:10,34 µgr/dl(6,7-22,6), ACTH uyarı testin 30 dakika kortizol:10,49 µgr/dl(6,7-22,6) tespit edildi. ACTH testine yanıt alınamaması üzerine Endokrinolojiye konsülte edildi. Adrenal yetmezlik kabul edilip metil prednizolon ve fludrokortizon başlandı. Sodyum değeri 12. günde 137 mmol/l yükseldi. Bilinç durumu düzeldi. Çekilen PET-CT'sinde sol tiroid lobunda artmış FDG tutulumu olan hipodens nodül (SUV max: 20.35), bilateral artmış FDG tutulumu göstermeyen plevral effüzyon, artmış FDG tutulumu gösteren perikardial effüzyon (SUV max: 10.34), abdominal bölgede her iki böbrek lojunda daha belirgin olmak üzere karaciğer, dalak, mide ve pankreasa kısmen invazyon gösteren bilateral sürrenal bez ve diafram krusunu kaplayan geniş alanda artmış FDG tutulumu (SUV max: 23.45) izlendi. Kemik iliği biyopsisi de yapıldı lenfoma infiltrasyonu görülmedi. Primer adrenal lenfoma kabul edilip R-CHOP kemoterapisi başlandı. 3. kür R-CHOP sonrasında PET CT çekildi. Kısmi yanıt saptandı. 3 kür daha R-CHOP daha verildi. 6. kür R-CHOP sonrası kontrole gelmeyen hastanın vefat ettiği öğrenildi.

Tartışma: Bilateral adrenal kitleler yaygın olarak akciğer, meme, kolon gibi kanserlerinin metastazlarına bağlıdır. Adrenal yetmezlik ile başvuruları sık değildir. Çünkü adrenal yetmezlik kliniğinin ortaya çıkması için bezin %90 ının tahrip olması gerekmektedir. Primer adrenal lenfoma nadir görülür ve sıklıkla bilateral(%70) tümoral kitleler ve adrenal yetmezlik ile başvurur. Hastalık evresi, tümör boyutu, LDH yüksekliği, adrenal yetmezlik ile başvurma kötü prognostik işaretlerdir. Uzun süreli sağkalım nadirdir. Agresif kemoteraplere rağmen

hastalar 1 yıl içinde ölmektedir. Bizim hastamızda başarılı şekilde hem adrenal yetmezlik tedavisi hem de lenfoma tedavisi yapılmasına karşı tanısının 6. ayında kaybedildi.

KUTANÖZ VASKÜLİTLE BAŞVURAN LENFOMA OLGUSU

Sinem Bostan, Fuat Yurtseven, Mehmet Eyüphan Özgözen, Burhan Turgut

Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD

GİRİŞ

Lenfomalarda otoimmün olaylar görülebilmektedir. Lökositoklastik vaskülit nadir olarak bazı lenfoma tiplerinde bildirilmiştir. Bu posterimizde Henoch Shönlein purpurasını andıran bir klinikle başvuran ve diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

VAKA SUNUMU

45 yaşında erkek hasta, 4 yıl önce bacaklarında kızarıklık başlaması üzerine Çorlu Devlet Hastanesine başvurmuş, başlanan düşük doz steroid hastanın şikayetlerini gerilemiş. Bir yıldır karın ağrısı, terleme şikayetleri nedeniyle Çorlu Devlet Hastanesi'ne başvuran hastanın bacaklarında ve uyluk bölgelerinde saptanan döküntüler nedeniyle hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Fizik muayenede skleralar ikterik, konjonktivalar soluktu. Sol arka servikal yaklaşık 2x2cm boyutlarında, sağ inguinal yaklaşık 2x3 cm boyutlarında lenf nodları saptandı. Batın yüzeyel palpasyonda hassastı. Alt ekstremitelerde yaygın palpabil purpuralar ve ödem mevcuttu ve görünüm ilk anda Henoch Shönlein purpurasını düşündürüyordu. Hastanın yatışında hgb: 9.3 gr/dl, hct: %30.9, trombosit: 128.000/uL lökosit:3.900/uL idi. Kreatinin 0.65 mg/dl, LDH: 905 IUL, CRP 17.4 mg /l, total bilirubin: 1.85 mg/dl, direkt bilirubin: 1.16 mg/dl idi. Hastanın purpurik lezyonlarından yapılan punch biopsi sonucu lökositoklastik vaskülit ile uyumlu geldi. Yapılan batın ultrasonunda karaciğer sol lobda 89X11mm boyutlarında kitle ve 207 mm uzun aksında dalak büyüklüğü saptandı, daha sonra yapılan MRI'de bu kitlenin karaciğer sol lobuna iten bir lenf nodu olduğu ve boyutlarının 140X130 mm'e çıktığı belirlendi. Hastanın takibe esnasında safra yollarına bası ile ilişkilendirilen, 11 mg/dl'e kadar çıkan direkt bilirubin düzeyi gözlemlendi. HbsAg pozitif saptandı. Hastanın alt ekstremitesindeki vaskülitlerin ilerlemesi üzerine hastaya metil prednisolon başlandı. Bu tedaviye rağmen hastada genel durum bozukluğu alt ekstremitelerdeki ödemde artış ve asit gelişti. Hastaya USG eşliğinde karaciğer sol lobunu iten lenf nodundan biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu mitoz indeksi çok yüksek diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı kondu. Hastaya bilirubin değerlerine göre dozları ayarlanarak CHOP başlandı. Tedaviden 1 kaç hafta sonra hastanın klinik tablosunda belirgin düzelme, karaciğer sol lobuna bası yapan kitlede küçülme saptandı.

TARTIŞMA

Lenfomalarda, nadir de olsa, değişik tipte vaskülitlerler paraneoplastik olarak görülebilmektedir. Hepatit C'e bağlı B hücreli lenfomalarda mikst tipte kriyoglobulinemik vaskülit literatürde iyi tanımlanmıştır. Buna karşın kutanöz lökositoklastik vaskülit olguları oldukça nadir bildirilmektedir. Olgumuz özellikle Henoch Shönlein purpurasını taklit etmesi nedeni ile dikkat çekicidir.

REFERANSLAR

1. Zoroquian P, González S, Molgó M, Rodríguez A, Valbuena JR. Leukocytoclastic vasculitis as early manifestation of Epstein-Barr virus-positive diffuse large B-cell lymphoma of the elderly. Am J Dermatopathol. 2012 ;34(3):330-4

ATİPİK PREZENTASYONLU BİR BURKİTT LENFOMA OLGUSU

Sinem Namdaroğlu, Şerife Solmaz Medeni, Füsün Özdemirkıran, Tuğba Çetintepe, Can Özlü, Oktay Bilgir

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

Giriş:

Ekstranodal lenfomalar, tüm lenfomaların %25-50 kadarını oluştururlar. Ekstranodal lenfomalar tüm organlardan kaynaklanabilmekle birlikte en sık (% 25-40) görüldüğü yer gastrointestinal sistem ve özellikle midedir. Mide lenfomalarının büyük çoğunluğu B hücre kaynaklıdır. Hastaların %90'dan fazlası MALT lenfoma ve DBBHL histopatolojisine sahiptir. İlk kez 1958 yılında Afrika'lı çocuklarda Dennis Parsons Burkitt tarafından tanımlanan Burkitt Lenfoma (BL) daha çok çocukluk ve genç erişkin erkeklerde yaygın görülen ve hızlı progresyon gösteren agresif bir lenfoma türüdür. Yetişkinlerde görülen NHL'ların %1'inden azını oluşturur. Klinik olarak BL üç gruba ayrılır:I. Endemik tip (Afrika tipi) II.Sporadik tip (Non-endemik)III. HIV immunsupresyonuna bağımlı tip. Sporadik BL'da, en yaygın görülen tutulum bölgesi abdomendir (distal ileum,çekum ve mezenter). BL' da gastroduodenal tutulum erişkin popülasyonda (özellikle HIV negatif erişkin popülasyon) çok nadirdir.Bu yazıda nadir görülen, midenin diffüz nodüler infiltrasyonu ile presente olmuş, sporadik mide burkitt lenfoması tanısını alan 35 yaşındaki erkek hastayı paylaştık.

Olgu:

Otuz beş yaşında erkek hasta halsizlik,karın ağrısı,bulantı ve kusma şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Hastanın yapılan rutin biyokimya ve hemogram incelemelerinde LDH, ürik asit ve amilaz yüksekliği,hiponatremi ile birlikte lökositoz mevcuttu.Hastanın hepatit B ve HIV serolojisi negatifti. Hastaya tüm batıntomografisi çekildi. Tüm batın tomografisinde mide duvarında tüm segmentlerde diffüz belirgin tümoral kalınlaşma, mide çevresinde multipl milimetrik lenfnodları , mezenter karın ön duvarı omental yüzde ve subdiafragmatik alanda lenf nodu/invazyonu düşündürülen nodüler dansiteler,ince barsak anslarında kalınlaşma ve karaciğer sağ lob anteriorda yaklaşık 14mmboyutta hipodens alan saptandı. Hastayaüst GIS endoskopisi yapıldı. Endoskopide antrum arka duvar tamamını kaplayan ve angulusa doğru uzanan yaklaşık 7x8cm çapında ortası ülser ve nekrotik kenarları düzensiz kitle saptandı.Kitlenin basısına bağlı bulbusa zorla geçilebildi ve mide boşalım kusuru izlendi.Hastaya endoskopik biyopsi yapıldı.Hastanın endoskopik biyopsi sonucunda submukozada mitotik indeksi yüksek, orta boyutta,kaba kromatinli,dar stoplazmalı atipik lenfoid hücrelerin oluşturduğu diffüz infiltrasyon görülmüş ve eşlik eden çok sayıda makrofaj nedeniyle yıldızlı gökyüzü görünümü dikkati çekmiştir. H.pylori antrum (++) olarak bulundu. İmmunhistokimyasal incelemede : BCL2,BCL6+,CD10+,CD20+,CD23-, MUM 1 seyrek interstisyel hücre izlendi,CD5-,C-MYC+,CYCLİN D1- ,Kİ67 proliferasyon indeksi %100 olarak boyandı. Mevcut bulgularla hasta midenin burkitt lenfoması olarak kabul edildi.Hızlıca hastaya evreleme amaçlı PET CT çekildi, lomber ponksiyon ve kemik iliği biyopsisi yapıldı.Hastaya siklofosamid içeren kemoterapi rejimi (CODOX-M: siklofosamid 800 mg/m2 intravenöz (IV) bir-ikinci günler,doksorubisin 50 mg/m2 IV birinci gün, vinkristine 1.4 mg/m2 IV birinci ve sekizinci gün, methotrexate (MTX)6720 mg/m2 veya 3000 mg/m2 IV 10. gün) başlandı. Kemoterapisi esnasında tümör lizis sendromu gelişimi açısından yakın takip edildi.Oral alımı kısıtlı olduğu için parenteral beslenme desteği başlandı.Tedavi sırasında tümör lizis gelişmedi ve oral alımı normale dönen hastanın halen tedavisi devam etmektedir.

Tartışma

Burkitt lenfoma (BL) genellikle genç erkeklerde görülen ve hızlı progresyon gösteren bir lenfoma türüdür. BL klinik olarak; Endemik (örn. Afrika'da çocukluk çağında görülen tip), Sporadik (Nonendemik) ve AIDS ile birlikte olan form şeklinde sınıflanmaktadır. Türkiye'de en sık tutulum yeri olarak %70 oranla abdomen, abdominal organlarda da intestinal tutulum yer almaktadır. Primer gastrointestinal sistem lenfomaları oldukça nadirdir. BL %30-80 oranında ince bağırsak, kolon, rektum ve özellikle ileoçekal bölgeden kaynaklanabilir. Mide tutulumu sadece hastaların %10'unda görülür. Bilindiği üzere BL' da gastroduodenal tutulum erişkin popülasyonda (özellikle HIV negatif erişkin popülasyon) çok nadirdir. Bu yazıda nadir görülen bir lokalizasyon olan, midede kitle ile presente olan bir midenin BL tanısı alan hastayı paylaştık. Nadirde olsa midede kitle ile başvuran hastalarda hem klinisyen hem de patolog ön tanıları arasında BL'ı da akla getirmelidir. Böylece hızlı tanı ve tedavi başlanmasıyla hayat kurtarıcı olduğu bu lenfoma türünde daha yüksek sağ kalım ve tam yanıt oranları elde etmek mümkün olabilir.

OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GELİŞEN PNÖMONİNİN NADİR BİR ETKENİ:RAOULTELLA PLANTICOLA

ŞEBNEM İZMİR GÜNER¹,TEOMAN YANMAZ¹,GÖNÜL ALICI²,GÜLSAN SUCAK²

1.İSTANBUL KEMERBURGAZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, MEDİCAL PARK BAHÇELİEVLER HASTANESİ ERİŞKİN KEMİK İLİĞİ NAKİL ÜNİTESİ, İSTANBUL

2.MEDİCAL PARK BAHÇELİEVLER HASTANESİ,ERİŞKİN KEMİK İLİĞİ NAKİL ÜNİTESİ,İSTANBUL

ÖZET

Raoultella türleri gram-negatif, hareketsiz basillerdir. Çevresel bir etken olarak kabul edilir. İnsanlarda nadir olarak enfeksiyon etkenidir. Bu yazıda posttransplant pnömoni etkeni olarak *Raoultella planticola* saptanan ve tigesiklin,levofloksasin ile tedavi edilen bir olgu sunulmuştur. 55 yaşında erkek hasta nüks Mantle cell lenfoma nedeni ile otolog kök hücre nakli sonrası D+5'de balgam kültüründe *R. planticola* saptandı. Olgu tigesiklin ve levofloksasin ile başarılı bir şekilde tedavi edildi. Olgu, bildiğimiz kadarıyla ülkemizden posttransplant nötropeni döneminde pnömoniden sorumlu *R. planticola*'nın etken olarak bildirildiği ilk olgu sunumudur. **Anahtar kelimeler:** *Raoultella planticola*,

TARTIŞMA

Raoultella cinsi 16S rRNA ve rpoB genlerin dizilerinin analizine göre 2001 yılında tanımlanmıştır^[4]. Bu zamana kadar, *Enterobacteriaceae* ailesinden *Klebsiella* cinsinin bir üyesi olarak tespit edilmiş olup; 1981 yılında *Klebsiella planticola*, 1983 yılında ise *Klebsiella trevisanii* olarak adlandırılmıştır^[5,6]. Bagley ve arkadaşları 1986 yılında, tarif edilen türler için *K. planticola* adının kullanılmasını önermişlerdir. Sonra *Raoultella planticola* olarak isimlendirilen bu bakteriler başlangıçta çevresel bir bakteri olarak kabul edilmiştir^[4].

R. planticola, klinik örneklerden birkaç kez izole edilmiş olsa da insanlarda klinik enfeksiyon nedeni olarak ilk kez, Fransa'da bir yoğun bakım ünitesinden bildirilmiştir^[7]. Freney ve arkadaşları tarafından 1986 yılında Lyon'da yapılan bir çalışmada 18 aylık süre içinde, *Klebsiella trevisanii* 24 hasta örneğinde kolonizasyon, iki olguda da septisemi etkeni olarak tespit edilmiştir. İlk bildirilen olgu enfektif endokardit nedeniyle mitral kapak replasmanından dokuz gün sonra *Klebsiella trevisanii* bakteremisi gelişen 69 yaşında, ikinci olgu ise koroner arter bypass greft operasyonundan 10 gün sonra pnömoni ve septisemi gelişen 57 yaşındaki başka bir olgudur. Kolonizasyon olarak kabul edilen 24 kökenin 14'ü

trakeal aspirat, üçü idrar, ikisi balgam, ikisi boğaz sürüntüsü, biri beyin omurilik sıvısı, biri burun sürüntüsü ve biri de venöz kateterden izole edilmiştir. Çalışmanın sonunda bu organizmanın insanlar için virülansının çok düşük olduğu sonucuna varmışlardır^[8]. Yakın zamanda ise pankreatit, retroperitoneal apse, cerrahi alan enfeksiyonu ve kolanjit etkeni olarak bildirilen olgular vardır^[9,10]. 2010 yılında başparmağın toprakla kirli yaralanması sonucu yumuşak doku enfeksiyonu gelişen 30 yaşında erkek olguya yüksek doz penisilin, klindamisin ve flukloksasilin başlanmış, hasta opere edilmiş ve sürüntü ve doku kültürleri alınarak tedaviye siprofloksasin eklenmiş. Doku kültüründe gram-negatif bakteri üremesi Vitek-2 ile *R. planticola* olarak identifiye edilmiş. Bakterinin antibiyotik duyarlılığı amoksisiline dirençli, amoksisilin-klavulanik asit, siprofloksasin, sefalosporin ve aminoglikozidlere duyarlı bulunmuş ve hasta iki hafta süreyle tedavi edilmiştir. *R. planticola*'nın birçok sistemi tuttuğu ve farklı klinik tablolara neden olabildiği görülmektedir^[11]. Literatürde de bizim olgumuza benzer şekilde özellikle altta yatan hastalığı olan ve immünyetmezlikli hastalarda daha fazla oranda enfeksiyon etkeni olabileceği bildirilmektedir.

Gram negatif bakterilerin tedavisinde de endikasyonu olan tigesiklin duyarlı olduğundan tedaviye aynı antibiyotikle devam edilmiştir ve ek olarak oral levofloksasin ilave edilip tedavi 14 güne tamamlanmıştır.

Gram negatif bakterilerin tedavi ve takibinde mikrobiyolojik örnekleme yapılması çok önemlidir. Özellikle kan kültürü yapılması gerçek etkeni saptamak açısından değerlidir. Literatürde bildirilen olgularda da bakteriyolojik tanı yöntemi olarak Vitek-2 kullanılmıştır. 2005 yılında Vitek-2 GN kart değerlendirilmesinde 426 izolat incelenmiş ve %97.4'ünü doğru bir şekilde saptadığı gösterilmiştir^[13]. Olgunun nütropenik olması ve posttransplant dönemde bulunması *R. planticola*'nın kan kültüründen üretilmesi nedeniyle kolonizasyon değil enfeksiyon etkeni olarak düşünülmüş ve üreyen *R. planticola* MALDI-TOF kütle spektrometresiyle doğrulanmıştır.

Bu yazıda *R. planticola*'nın neden olduğu posttransplant nütropeni döneminde pnömoni olgusu sunulması amaçlanmıştır. Olgu, literatürden araştırabildiğimiz kadarıyla ülkemizden posttransplant nütropeni döneminde pnömoni enfeksiyonlarında *R. planticola*'nın etken olarak bildirildiği ve tigesiklin ve levofloksasin ile tedavi edilen ilk olgu sunumudur.

Esansiyel Tromboz Olgusunda Multipl Myeloma Tanısı

Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Can Özlü¹, Tuğba Çetintepe¹, Güliz Özkök², Selin Canpolat², Oktay Bilgir¹

¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Hematoloji Kliniği, İZMİR, TURKEY

²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Patoloji Kliniği, İZMİR, TURKEY

Giriş: Esansiyel trombositoz (ET) ; kemik iliğinde megakaryositer seride kontrolsüz çoğalma ve çevresel kanda trombosit sayısının devamlı artışı ile tanımlanan klonal bir hemopoietik kök hücre neoplazmidir. ET olgularının yaklaşık %60 ında JAK-2 mutasyon pozitifliği tespit edilir. Literatür incelendiğinde ET ve Multipl Myeloma(MM) birlikteliği gözlenmemiş olmakla beraber olgumuzda ET tedavisi altında MM tanısı konulmuş olup literature katkı amaçlı sunulması planlanmıştır.

Olgu:82 yaşında ,bayan hasta 06.2010 yılında halsizlik nedeni ile başvurusunda hastanın bilinen komorbid hastalığı olmayıp ,yapılan labaratuvar tetkiklerinde WBC: $19 \times 10^3/\mu\text{L}$ (lym $3 \times 10^3/\mu\text{L}$, neu $15 \times 10^3/\mu\text{L}$), Hb: 11 g/dL (MCV: 86fL), Plt: $770 \times 10^3/\mu\text{L}$, LDH: 195U/L, Cre:0.9g/dl, AST:20U/L, ALT:24 U/L, sedimentasyon 75 mm/h, total protein:7.1, albumin:3.8, sedim 75mm/h olarak sonuçlanmış.Hastada bcr- abl negatif sonuçlanmış ve JAK-2 mutasyonu pozitif gelmiştir. Esansiyel Tromboz tanısı konulan hastanın 60 yaş üstü olması ve tromboemboli riski yüksek olması nedeni ile sitoredüktif tedavi hidroksiüre 2×500 mg başlanılmış ve poliklinik takibine alınmıştır. Esansiyel Tromboz tanısının 4. yılında hastanın poliklinik kontrolünde anemisi, sedimentasyonda artış ,ılımlı kreatinin ve globulinde artış saptanmış ve yapılan tetkiklerde serum protein elektroforezde gamada keskin bant, serum immünifikasyonda Ig G Kappada monoklonal gamopati , kantitatif Ig lerde; Ig G 3040, Ig M 29,Ig A 74 olarak tespit edilmiştir. Ayrıca yapılan kontrol kemik iliği biyopsisinde Ig G ve Kappa ile boyanan CD38 plazma hücrelerinde artış, kemik iliği aspirasyonunda da %20 plazma hücre artışı izlenilmiştir. Kemik surveyinde de litik alanı izlenen esansiyel tromboz tanılı hastada Duri Salman evre 2, ISS evre 2 Ig G Kappa Multipl Myelom tanısı konulmuştur. 65 yaş üstü olan otolog nakil adayı olmayan hastada Bortezomib-Deksametazon ve bifosfonat tedavisi başlanması planlanmıştır.

Tartışma: Esansiyel trombositemi yaşam süresini kısaltan bir hastalık değildir.Prognozu etkileyen en önemli komplikasyonlar; trombotik atak, lösemiye ve miyelofibroz dönüşüm olduğu bilinmektedir. Pek çok çalışma sonuçları birbirine benzerlik göstermekle beraber, 15 yıllık izlemde trombotik olaylar %22, lösemiye dönüşüm %2 ve miyelofibroz dönüşüm ise,%9 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Ancak izlemde MM gelişmiş bir olguya literatürde rastlanmamıştır. Olgumuzda ET tedavisi altında MM tanısı konulmuş olup literature katkı amaçlı sunulmuştur.

Tuba Hacıbekiroğlu¹, Şevki Uyanık¹, Cenk Sunu¹, İlhan Hacıbekiroğlu²

1. Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji
2. Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Medikal Onkoloji

Dil kökü yerleşimli, lokalize Lenfoplazmositik Lenfoma olgusu

Giriş:

Lenfoplazmositik Lenfoma (LPL) küçük B lenfositler, plazmositoid lenfositler ve plazma hücrelerinin oluşturduğu Non-Hodgkin Lenfoma (NHL) türüdür. Genellikle izole lenfadenopati, serum paraproteinemisi (her zaman olmayabilir, sıklıkla IgM tipi) ile karşımıza çıkan LPL, kemik iliği tutulumu ve IgM monoklonal gamopati eşliğinde Waldenström Makroglobulinemisi olarak adlandırılır. İzole tutulum ve lokalizasyon nadirliği açısından LPL olgusunu sunuyoruz.

Olgu:

61 yaşında bayan hasta boyun bölgesinde ele gelen şişlik ve yutkunma sırasında takılma hissi ile KBB polikliniğine başvurmuş. Yapılan tetkikler sonrasında dil kökü düzeyinde sol yarımında palatofarengeal ve nazofarenks sol kesiminde belirgin daraltan 29x28 mm kitlesel lezyon tesbit edilmiş. Kitleden yapılan punch biopsi sonucu lenfoplazmositik lenfoma gelen hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Polikliniğimizde değerlendirilen hastaya yapılan kemik iliği biopsisi normosellüler geldi. Gönderilen protein ve immünfiksasyon elektroforezlerinde monoklonal gammopati saptanmayan hastanın ölçülen kalitatif Ig M düzeyi 7.45 g/dl olarak bulundu. Hiperviskozite bulguları görülmeyen hastanın çekilen Pet-CT görüntülemesinde başka bir alanda lezyon görülmedi. Hasta LPL lokalize hastalık olarak değerlendirilerek radyoterapisi planlanarak takibe alındı.

Tartışma:

Lenfoplazmositer lenfoma sıklıkla waldenström makroglobulinemisi şeklinde kendini göstermektedir. Ig M monoklonal gammopati ise sıklıkla hastalığa eşlik etmektedir. İzole lenf nodu tutulumu nadir görülmektedir. Literatüre bakıldığında hastamızda görülen lokalizasyonda ve izole tutulumda başka bir vakaya rastlamadık. Olgu literatüre katkı sağlaması açısından dikkate değer bulunmuştur.

Evans Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Mehmet Akif İzgi¹, Rıza Altunbaş¹, Hüseyin Dursun¹, Emeş Yiğit Karakaş¹, Turgay Ulaş², Fatih Kurnaz²

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Şanlıurfa

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD, Şanlıurfa

Giriş: Evans sendromu, otoimmün trombositopeni (İTP) ve otoimmün hemolitik aneminin (OİHA) birlikte veya ardı arda gelişimi ile karakterizedir. Tedaviye rağmen hastaların çoğu kronik ya da tekrarlamalar gösteren bir sürece girmekte olup önemli derecede mortaliteye sahiptir. Bu olgu sunumumuzda halsizlik baş dönmesi şikayeti ile başvuran İTP+OİHA vakası sunulacaktır.

Olgu: Halsizlik ve baş dönmesi şikayeti ile dış merkeze başvuran 79 yaşında ki bayan hastada iskemik serebrovasküler hastalık tanısı konulmuş, yapılan tetkiklerinde anemi ve trombositopeni olması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın özgeçmişinde diabetes mellitus ve hipertansiyon tanıları mevcut idi. Fizik muayenede genel durum orta, bilinci konfü, oryantasyonu bozuk, konuşmıyor idi. Diğer fizik muayene bulgularında özellik yok idi. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 23070/ul, nötrofil: 18800/ul, hemoglobin: 5,5 g/dl, hematokrit: 16%, trombosit: 18000 ul, total bilirubin: 4,7 mg/dl, indirekt bilirubin: 3,7 mg/dl, LDH: 795 u/l, direkt ve indirekt cooms pozitif, düzeltilmiş retikülosit: % 4,7 olarak bulundu. Periferik yaymasında eritroblast artışı var idi, şistosit artışı yok idi. Kollajen doku hastalığı, antifosfolipid sendromu, viral serolojileri ve brusella açısından bakılan tetkikleri normal olarak bulundu. Hastada lenfoproliferatif hastalığı düşündürecek lenfadenomegalileri ve splenomegalisi yok idi. Hastada İTP+OİHA düşünülerek streoid tedavisi ve sonrasında intravenoz insan immunglobulin tedavileri verildi. Hemoglobin ve trombosit değerleri yükselen hastanın ayaktan yapılan 4 ay sonrası tetkiklerinde hemoglobin ve trombosit değerlerinin normal sınırlarda olduğu görüldü.

Tartışma: Evans sendromu altta yatan bilinen bir etyoloji olmaksızın eş zamanlı veya ardışık olarak otoimmün hemolitik anemi (OİHA), immün trombositopeni ve bazen immün nötropeninin kombinasyonu olarak karşımıza çıkan nadir görülen bir hastalıktır. Tüm etnik gruplarda ve her yaş grubunda görülebilir. Bu vakamızda görüldüğü gibi anemi ile birlikte trombositopeninin olduğu hastalarda EVANS sendromu akılda tutulmalıdır.

“Double-hit lymphoma” Tanılı 5 Olgu

Utku ILTAR¹, Bengisu ÜNLÜ², Orhan Kemal YÜCEL¹, Ramazan Erdem¹, Ozan SALİM¹, Bahar AKKAYA³, Levent ÜNDAR¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Antalya, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, ³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL) ve Burkitt lenfoma (BL) arası sınıflanamayan tip B hücreli lenfoma (“double-hit lymphoma”), DBBHL ve BL’nin morfolojik, immünohistokimyasal ve moleküler özelliklerini birlikte gösteren ancak herhangi birinin tanısal özelliklerini tam olarak karşılamayan agresif seyirli bir lenfomadır. Tanı anında genellikle ileri evre hastalık mevcuttur ve ektranodal tutulum sık gözlenir. Mevcut tedavi rejimlerine yanıt iyi değildir ve belirlenmiş standart tedavi rejimi henüz yoktur.

Bulgular: Olguların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1’de sunulmuştur. Olguların 3’ü kadın, 2’si erkektir. Olguların tamamı ileri evre olup, 3 olguda ektranodal tutulum izlenmiştir. 2 olgunun hastalık ilişkili exitus olduğu, 2 olgunun tedaviye tam yanıtı olduğu, 1 olgunun ise tedavi sürecinin devam ettiği görüldü.

Tartışma: DBBHL ve BL arası sınıflanamayan tip B hücreli lenfoma’nın prognozu kötüdür. Olgularımızda da görüldüğü üzere başlangıç tedavisi olarak yüksek yoğunluklu tedavi alanlarda yanıtın daha iyi olacağı kanısındayız. Ayrıca hastalık biyolojisi ve tedavi seçenekleri açısından yeni çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünüyoruz.

Tablo 1

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5
Cinsiyet	E	K	K	E	K
Yaş	44	77	52	52	37
Tanı lokalizasyonu	Servikal lenf nodu	Karaciğer kor biyopsi	Servikal lenf nodu	Servikal lenf nodu	Abdominal lenf nodu
Ekstranodal tutulum	yok	Tiroid, kemik, karaciğer, pankreas	Tiroid, kemik	yok	Adrenal bez
Evre	4	4	4	4	3
IPI	2	5	3	2	3
İmmünohistokimya	CD20, CD10, bcl-2, bcl-6 (+)	CD20, CD10, bcl-2, bcl-6 (+)	Cd20 (+), CD10, bcl-2, bcl-6 (-)	CD20, bcl-6 (+), bcl-2 (-)	CD20, bcl-2, bcl-6 (+)
Ki 67 (%)	95	>80	>90	>90	>90
FISH	c-myc (+)	yok	c-myc (+), t(14/18) ve t(11/14) (+)	t(14/18) (+) c-myc(-)	t(8/14) (+)
Tedavi /Yanıt	Hyper-CVAD /yanıtlı	R-CVP/yanıtsız R-CNOP/yanıtsız GemOx /yanıtsız	Hyper-CVAD /yanıtlı	R-CHOP /yanıtlı	R-CHOP/yanıtsız R-CHOEP/yanıtsız
Sağkalım (ay)	9	8	15	5	4
Son durum	Ex (Nüks, hastalık ilişkili)	Ex (hastalık ilişkili)	Sağ (Tam yanıtlı)	Sağ (Tam yanıtlı)	Sağ (tedavi süreci devam ediyor)

Marjinal Zon Lenfoma Tanılı Hastada Multipl Myeloma Gelişimi

Şerife Solmaz Medeni¹, Sinem Namdaroğlu¹, Can Özlü¹, Tuğba Çetintepe¹, Yosun Şan², Merve Uçar², Selin Canpolat³, Güliz Özkök³, Ülkü Ergene¹, Oktay Bilgir¹

¹Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Hematoloji Kliniği, İZMİR, TURKEY

²Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi,İç Hastalıkları Kliniği, İZMİR, TURKEY

³Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Patoloji Kliniği, İZMİR, TURKEY

Giriş: Marjinal zon lenfomalar (MZL) sekonder lenfoid folliküllerin marjinal zonunda bulunan B lenfositlerden köken alan düşük dereceli lenfomalardır. Multipl myelom(MM) ise bir neoplastik klonun ürettiği tek tip antikör ya da hafif veya ağır zinciri olarak tanımlanan M protein (monoklonalgammopati-paraprotein) aşırı üretimine yol açan plazma hücrelerinin malin hastalığıdır. Ancak atipik lenfoproliferasyonlarda da M proteini saptanması mümkün olabilmektedir.Biz de Marjinal zon lenfoma tanısı sonrası tedavisiz izlemde olan vakamızda M proteini saptanması sonrası MM gelişmesini nadir olması nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunmayı planladık.

Olgu: 65 yaşında kadın hasta son bir aydır olan halsizlik şikayeti ile başvurduğu dış merkezde lenfositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiştir. Poliklinik başvurusunda yapılan tetkiklerde WBC: 23 10³/µL (lym 15 10³/µL, neu7 10³/µL), Hb: 10 g/dL (MCV: 79fL), Plt: 374 10³/µL, LDH: 135 U/L, Cre:1.2 g/dl, AST:16U/L, ALT:18 U/L, sedimentasyon 85 mm/h, total protein:7.1, albumin 4 olarak sonuçlanmıştır.Lenfositozu , sol üst servikal bölgede ve sol submandibuler 1x1 cm lenfadenopatisi olan hastada kemik iliği aspirasyon, flowsitometri ve biyopsi yapılmıştır.Kemik iliği biyopsi sonucu marjinal zon lenfoma kemik iliği tutulumu destekler şekilde olman hasta B semptomu olmamsı ve tedavi gerektirecek bulguların mevcut olmaması nedeni ile izleme alınmıştır.1 yıllık izlem sonunda takipte tedrici olarak anemisi derinleşen, ılımlı bir kreatinin artışı gözlenen hastanın kontrol labaratuvar değerlerinde WBC: 24 10³/µL (lym 14 10³/µL, neu 9 10³/µL), Hb: 9 g/dL (MCV: 76fL), Plt: 314 10³/µL, LDH: 195 U/L, Cre:1.2 g/dl, sedimentasyon 65 mm/h, total protein:7.6, albumin 3.9, Ig A>800 ,Ig G 863, Ig M 34 , serum protein elektroforezinde Beta 1 bölgesinde bant, serum immünifikasyonda ise Ig ALambdada monoklonal atılım , Beta 2 mikroglobulin 4.5 olarak tespit edilmiştir. Hastada kemik iliği aspirasyon , biyopsi tekrarı yapılmıştır. Aspirasyonda lenfoid infiltrasyon ve %15 civarında plazma hucre infiltrasyonu saptanmıştır. Kemik iliği biyopsisinde de CD 138 pozitif plazma hucre artımı,Ig A ve Lambada yeydın pozitiflik yanı sıra yoğun B lenfosit infiltrasyonu izlenmiştir. Kemik surveyde kalvaryal litik alan tespit edilmiştir. Hastamız Duri -Salmon evre 2A , ISS evre 2 Ig A Lambda MM,marjinal zon lenfoma birlikteliği olup nadir olması nedeni ile sunulmuştur.

Tartışma:Sonuç olarak, marjinal zon lenfoma gibi bazı lenfoproliferatif süreçlerde M proteini saptanması mümkün olabilmektedir. Biz de Marjinal zon lenfoma tanısı sonrası tedavisiz izlemde olan vakamızda M proteini saptanması sonrası MM gelişmesini nadir olması nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunduk.

Anahtar Kelime: Marjinal zon lenfoma, Multipl Myeloma

Eksojen Fibrinojen Tedavisine İntoleran Bir Afibrinojenemi Vakasında Tromboz Gelişimi

Ümit Yavuz Malkan¹, Gürsel Güneş¹, Eylem Eliaçık¹, Sezgin Etgül¹, Tuncay Aslan¹, Osman İlhami Özcebe¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Hematoloji BD

Giriş

Konjenital afibrinojenemi, massif hemoraji ile seyreden ve fibrinojen eksikliği ile karakterize olan bir hastalıktır. Hastalığın prevalansı milyonda 1'dir. İlginç olarak bu hastalarda trombotik olaylar görülebilmektedir. Trombotik olay mekanizması henüz net değildir ancak bazı yazarlar fazla trombin üretimini sebep olarak ileri sürmektedirler. Biz bu yazıda, trombotik olay gelişen eksojen fibrinojen tedavisine intoleran bir afibrinojenemi vakası ile ilgili tecrübemizi paylaşmak istedik.

Vaka Sunumu

39 yaşında hasta çocukluğundan beri afibrinojenemi tanısı ile takip edilmekte ve eksojen fibrinojen replansman tedavi almakta idi. Hasta 2002 yılında aşırı menstruel kanama nedeniyle hastaneye başvurdu ve bu kanaması transamin tabletler ile kontrol altına alındı. 2002 yılından 2005 yılına kadar hasta yılda bir kez hipermenore ile hastaneye başvurdu. 2005 yılında hasta görmede azalma nedeniyle merdivenlerden düştü. MR incelemesinde serebrovasküler olay saptandı. Ayrıca hastanın sol gluteal bölgesinde 20 cm çaplı hematoma saptandı. Hastayene yatırılan hastanın, daha önce over kisti nedeniyle başlanan oral kontraseptif tedavisi kesildi. Hastanın sigara kullanması yasaklandı. Laboratuvar test sonuçlarında hemoglobin 12.5 gr/dl, beyaz küre $7 \times 10^3/\mu\text{L}$, trombosit $326 \times 10^3/\mu\text{L}$, LDH 529 U/L, AST 15 U/L, açlık plazma glukozu 73 mg/dl, total bilirubin 0.39 mg/dl, total kolesterol 277 mg/dl, trigliserit 149 mg/dl, LDL 154 mg/dl, HDL 92 mg/dl, sedimentasyon 2 mm/s, TSH 2.68 uIU/ml, vitamin B12 188 pg/ml, folik asit 7.22 ng/ml, lp(a) 27 mg/dl, homosistein 11.2, fibrinogen <10 mg/dl olarak saptandı. Klinik takiplerde hematomun çapı giderek küçüldü. Eksojen vitamin B12, asetilsalisilik asit 10mg/gün ve antihiperlipidemik tedavi başlandı. Herediter trombofili panelinde patoloji saptanmadı. Antikardiyolipin ve antifosfolipid antikorları negatifti. Oral kontraseptif ilaç kesildikten sonraki ikinci menstruel siklusa hastanın aşırı kanaması oldu. Bu nedenle, hastaya progesteron implant yerleştirildi. 2006 yılında hastanın görme yetisinde gelişme olmadı ancak 2007 yılında hastanın görmesinde iyileşme saptandı. Hastada eksojen fibrinojen replansman tedavisi sonrasında alerjik reaksiyon gelişti. Bu nedenle eksojen fibrinojen yerine hastaya kriyopresipitat verilmeye başlandı. 2008 yılında hastanın progesteron implantı kriyopresipitat tedavisi altında başarılı şekilde değiştirildi. 2010 yılında nöroloji kliniği tarafından hastanın kullandığı asetilsalisilik asit tedavisi kesildi. 2011 yılında dental girişimsel işlem "Ankaferd" infüzyonu ile başarıyla gerçekleştirildi. 2015 yılında progesteron implant kriyopresipitat altında tekrar başarı ile değiştirildi.

Tartışma

Literatürde trombotik olay gelişmiş afibrinojenemi vakalarının bazılarında herediter trombotik risk faktörleri mevcuttur, ancak bizim vakamızda herediter trombofili paneli normaldi. Yayınlanmış bir yazıda trombotik olaydan oral kontraseptif ilaç sorumlu tutulmuştur. Henüz mekanizmalar net olmasa da, bazı çalışmalarda fibrinojen aktivasyonu ile trombin inhibisyonu arasında bir ilişki olduğu ileri sürülmüştür. Bizim hastamızda oluşan trombotik olay afibrinojenemi ve oral kontraseptif tedavi ile açıklanabilir. Literatürde kriyopresipitat ile eksojen fibrinojen konsantre tedavisinin etkinliği karşılaştıran çalışmalar mevcuttu. Biz hastamızda, fibrinojen konsantresi yerine kriyopresipitat verdiğimizde etkinlik açısından bir sorunla karşılaşmadık. Sonuç olarak, afibrinojenemi vakaları kanama ile seyretse de bu vakalarda trombotik risk de artmıştır ve kriyopresipitat, fibrinojen konsantresi yerine güvenle kullanılabilir.

AKROSIYANOZUN EŞLİK ETTİĞİ AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİLİ BİR OLGU SUNUMU

Volkan Baş¹, Muhammet Maden², Gülsüm Emel Pamuk²

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Akut promyelositik lösemi (APL) temelde kromozomal translokasyon t(15:17)'nin pozitif olduğu farklı bir akut myeloid lösemi (AML) tipidir. Kemik iliğinde myeloid farklılaşmayı promyelosit evresinde durduran bir onkogen olan PML/RAR- α patofizyolojide temel rol oynar. Kanama diyatezi APL için karakteristiktir ve mortalitesi yüksektir. ATRA, promyelositik farklılaşmayı indükleyen ve koagülopatiyi düzelten hedefe yönelik önemli bir ilaçtır. Biz burada yoğun DİC'nin eşlik ettiği ve ayak parmaklarında akrosiyanoz gelişen bir APL olgusunu sunduk.

Olgu: 30 yaşında kadın hasta, gözlerde ve tüm vücutta yaygın morluk şikayetiyle acil servise başvurdu. Fizik muayenede bilateral periorbital hematoma ve tüm vücutta yaygın ekimozları vardı. Kan sayımında hemoglobin 6,7gr/dl, lökosit 169.000/mm³, trombosit 22.000/mm³, koagülasyon testlerinde PT 20,5 sn, aPTT 28 sn, fibrinojen 44 mg/dl, d-dimer 20+ mg/dl saptandı. Periferik yaymada çekirdeği katlanmış şekilde görülen %90 blast görüldü. Periferik kandan çalışılan t(15,17) pozitif saptandı. WHO 2001 sınıflamasına göre akut promyelositik lösemi tanısı konulan hastaya İdarubisin+ARA-C (3+7) indüksiyon kemoterapisi başlandı. Günde 3 kez fibrinojen, kan sayımı ve koagülasyon testleri bakılarak trombosit >50000/mm³, fibrinojen düzeyi > 150 mg/dl olacak şekilde replasmanları yapıldı. Kemoterapinin 1.gününde solunum sıkıntısı gelişen hasta entübe edilerek yoğun bakıma alındı. Burada kemoterapisine devam edilen hastanın tedavisine lökosit 50000/mm³ altına düştüğünde 45 mg/m² dozunda ATRA tedaviye eklendi. ATRA kapsülleri 37 °C suda eritilerek nazogastrik sondadan verildi. Tedavinin 10. gününde bilateral ayak parmaklarında akrosiyanoz meydana geldi. Doppler ultrasonda tromboz saptanmayan hastaya papaverin ve pentoksifilin tedavisi başlandı. Kemoterapiden 1 ay sonra kan sayımı normale gelen hastanın periferik yayması remisyonla uyumlu değerlendirildi. Ekstübe edilerek servise alınan hastanın siyanozu düzelmedi ve bütün ayak parmaklarında nekroz meydana geldi. Ayak parmaklarının hepsi ampute edilen hastanın yara iyileşmesi sağlandıktan sonra konsolidasyon tedavisi olarak idarubisin+ATRA+arsenik

trioksit rejimi verildi. Şuan halen remisyonda olan hasta 3. Konsolidasyon tedavisini almaktadır.

Tartışma: APL, uzun dönemde iyi prognoza sahip farklı bir AML tipi olmasına rağmen; erken dönemde gelişen DİC nedenli ölümler klinik çalışmalarda belirtilenlerden daha fazla izlenmektedir. Erken ölümlerin önlenmesinde, APL şüphesi varlığında sitogenetik sonucu beklemeden ATRA tedavisi ve koagülasyon bozukluklarına yönelik destek tedavisi verilmesi önemlidir. İntravenöz formu olmadığı için bilinci kapalı yoğun bakım hastalarında ATRA'nın nasıl verileceği önemli bir sorundur. Biz hastamıza 37 °C suda eriterek verdik ve DİC tablosunun düzeldiğini, hastanın remisyona girdiğini gözlemledik. Hastalarda yaygın kanama bulgularının yanında DİC'nin bir bileşeni olarak gelişen hiperkoagülabilitate nedenli trombüsler de görülebilir. Bilateral tüm ayak parmaklarında siyanoz olan olgumuzun Doppler ultarosununda trombüs olmaması, simetrik siyanoz ve parmaklarında soğukluk olması ile bu lezyonların akrosiyanoz olduğu düşünüldü. Sunduğumuz olgu akrosiyanozun eşlik ettiği ilk APL olgusu olması bakımından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Akut Promyelositik Lösemi, Akrosiyanoz, ATRA

NADİR BİR HODGKİN LENFOMAYA DÖNÜŞÜM NEDENİ: CASTLEMAN HASTALIĞI

Gülden SİNCAN¹, İlhami KİKİ¹, Yusuf BİLEN¹, Rahşan YILDIRIM¹, Suat SİNCAN²

1: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

2: Atatürk Üniversitesi Öğrenci Sağlık Merkezi

GİRİŞ: Castleman hastalığı nadir görülen bir lenfoproliferatif hastalıktır. Klinik olarak lokalize ve multisentrik tip, histopatolojik olarak plazma hücreli, hiyalin-vasküler ve miks tip olarak sınıflandırılmıştır. Castleman hastalığı lenfoma ve kaposi sarkomuna dönüşebilir.

VAKA SUNUMU: 44 yaşında bayan hasta halsizlik ve boyunda şişlik şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde yaklaşık 10 yıldır olan ve mükerrer kez yapılan servikal eksizyonel biyopsi ile teyit edilen castleman hastalığı öyküsü mevcuttu. Daha önce castleman hastalığına yönelik tedavi almamıştı. Fizik muayene de; sağ servikal 3x2 cm ve sağ supraklavikuler 2x1 cm lenfadenomegalileri mevcuttu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde; serum hemoglobin 6.3 gr/dl, lökosit sayısı 10400/mm³, platelet 558000 µl idi. Serum üre değeri 12.1 mg/dl, kreatin 0.4 mg/dl, sodyum 134 mEq/L, potasyum 4.6 mEq/L, ürik asit 4 mg/dl, laktat dehidrogenaz 362 U/L, indirek bilirubin 1mg/dl idi. Hastanın periferik yaymasında polikromazi mevcut olup, retikülosit sayısı %7 idi. Direk ve indirek coombs testleri pozitifdi. Hastanın FDG PET-CT de sağ hemiservikal, sağ supra ve infraklavikuler lojlarda SUVmax: 8.22 olan lenf nodları tesbit edildi. SUVmax değerinin yüksek olması nedeniyle servikal eksizyonel lenf nodu biopsisi yapıldı ve prednisolon 1mg/kg/gün başlandı. Steroid tedavisi ile hastanın hemoglobin değeri arttı. Hastada iatrojenik cushing kliniği geliştiğinden IVIG tedavisi sonrası steroid dozu hızlıca azaltıldı. 4 mg/gün metilprednisolon ile hemolizi kontrol altına alınarak takip edilmekte olan hastanın; histopatolojik olarak eksizyonel lenf nodu biopsisinde miks selüler tip hodgkin lenfoma saptandı. Hastaya ABVD tedavisi başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Literatürde castleman hastalığı ardından gelişen hodgkin ve nonhodgkin lenfoma vakaları mevcuttur. Özellikle lokalize, plazma hücre tipi ve B semptomları olan olgular hodgkin lenfoma gelişimi açısından daha risklidir. Bu nedenle castleman hastalığı olan olgular hem simultane hodgkin ve nonhodgkin lenfoma varlığı açısından; hem de lenfoma gelişimi açısından dikkatle takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Castleman hastalığı, hodgkin lenfoma

NON-HODGKİN LENFOMA TANISINA EŞLİK EDEN SARKOİDOZ: VAKA SUNUMU

Güliden SİNCAN¹, Yusuf BİLEN¹, İlhami KİKİ¹, Mehmet GÜNDOĞDU¹, Suat SİNCAN²,
Nurhan BİLEN³

1: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

2: Atatürk Üniversitesi Öğrenci Sağlık Merkezi

3: Atatürk Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İç Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Sarkoidoz çeşitli organ ve lenf nodlarında non-kazeifiye granülamatoz lezyonlarla karakterize multisistemik bir hastalıktır. Sarkoidoz ve lenfoproliferatif hastalıklar arasındaki ilişki sarkoidoz-lenfoma sendromu olarak tanımlanmıştır. Bu sendrom da lenfoma tanısından sonra gelişen sarkoidoz söz konusudur.

VAKA SUNUMU: 66 yaşında kadın hasta nefes darlığı şikayetiyle intaniye bölümüne başvurmuştur. Fizik muayenede servikal ve axiller lenfadenomegalileri olan hastanın PA-Akc grafisinde plevral efüzyon saptanmış ve biyokimyasal inceleme ile eksudatif vasıfta olduğu belirlenmiştir. Plevral biopsi sonucunda diffüz büyük b hücreli lenfoma saptanan hasta kliniğimize devir alındı. Hastanın fizik muayenesinde; bilateral servikal ve axiller lenfadenomegalileri saptandı. Laboratuvar incelemesinde; serum hemoglobinin 11.5 gr/dl, lökosit sayısı 8900/mm³, platelet 322000 µl idi. Serum üre değeri 14 mg/dl, kreatinin 1 mg/dl, sodyum 136 mEq/L, potasyum 3.7 mEq/L, ürik asit 4.7 mg/dl, C-reactive protein 52.3 mg/L, laktat dehidrogenaz 684 U/L idi. Kemik iliği biopsisinde kemik iliği infiltrasyonu saptanmadı. FDG PET-CT ile evre 3 olarak değerlendirilen hastaya 4 kür R-CHOP tedavisi verildi ve çekilen kontrol FDG PET/CT’de tedaviye yanıt alındı ve hastanın tedavisi 6 kür R-CHOP ve 2 kür rituximab olarak tamamlandı. Tedavi sonrası çekilen kontrol FDG PET/CT’de progresyon saptandığından hastaya 2 kür ICE tedavisi ve ardından otolog kök hücre nakli planlandı. 2 kür ICE tedavisi sonrası çekilen kontrol FDG PET/CT’de yeni gelişen ve SUV.max değeri 9.69 olan aksiller lenf nodundan eksizyonel biopsi yapıldı ve histopatolojik değerlendirmede non-kazeifiye granülamatoz lenfadenit saptandı. Hasta sarkoidoz tanısı ile intaniye kliniğine devir edildi ve hastanın otolog kök hücre nakli hastanın isteği üzerine ertelendi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Sarkoidoz lenfadenomegali ile seyreden bir hastalıktır. Yapılan çalışmalarda PET-CT’de sarkoidozla ilişkili lenf nodlarının SUV-MAX değeri 2-15.8 olarak saptanmıştır. Bu nedenle lenfomalı hastalarda FDG PET-CT ile nükleus düşünüldüğünde sarkoidoz ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeli ve patolojik verifikasyon yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Nonhodgkin lenfoma, sarkoidoz



Hematolojik Onkoloji Derneđi

www.hod.org.tr

www.hodkongre.org