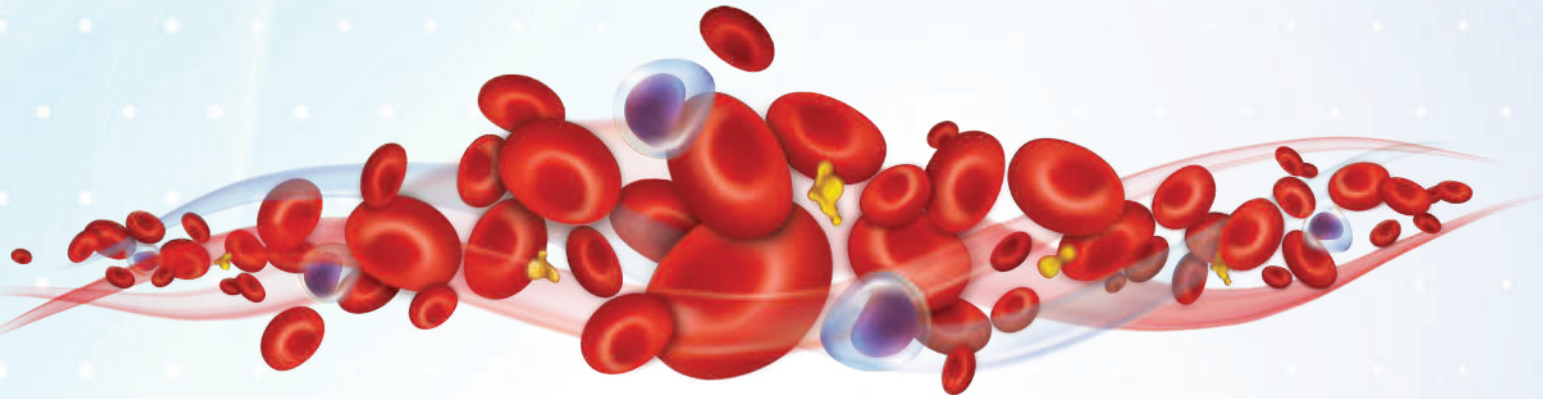




5 HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ
24-27 MART 2022

Değerli Meslektaşlarım,

Hematolojik Nadir Hastalıklar Derneği, bilimsel, eğitsel ve organizasyon başarılarını uluslararası platformlara taşımayı, ulusal/uluslararası platformlarda geniş kitlelere ulaşmayı hedefleyen, çağdaş, saygı değer ve alanında öncü bir kurum olmak amacıyla kurulmuştur.

24-27 Mart 2022 tarihleri arasında hematoloji uzmanları, hematoloji yan dal asistanları, hematoloji alanında hizmet veren hemşireler ve teknisyenlere yönelik, Bafra/KKTC’de gerçekleştireceğimiz “5. Hematolojik Nadir Hastalıklar Kongresi” alanında uzman meslektaşlarımız nadir hematolojik hastalıklar başlığı altında güncel gelişmeleri ve deneyimlerini tartışacaklardır.

Sıcak ve samimi bir ortamda gerçekleşeceğine inandığımız kongremiz sizlerin de desteği ile daha da güçlenecektir.

Kongremize katılımlarınız için şimdiden teşekkür ederiz.

Saygılarımızla,
Hematolojik Nadir Hastalıklar Derneği
Yönetim Kurulu



Doç. Dr. Mehmet Sinan Dal
Genel Sekreter



Prof. Dr. Mehmet Ali Erkurt
Kongre Başkanı

Kongre Kurulları

KONGRE BAŐKANI

Mehmet Ali Erkurt

KONGRE SEKRETERİ

Mehmet Sinan Dal

KONGRE DÜZENLEME KURULU

Cengiz Demir

Tuba Hacıbekirođlu

Abdulkadir Baőtürk

İlhami Kiki

Serdal Korkmaz

Vahap Okan

Songül Őerefhanođlu



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

24 Mart 2022, Perşembe	
12.30-13:30	Kayıt
13:30-14:00	Hematoloji Üniversitesi Nadir Konuşulan Hastalıklar Fakültesi Dr. Mehmet Ali Erkurt
Bening Hematoloji Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Mehmet Dağlı, Dr. Özcan Çeneli, Dr. Sinem Namdaroğlu 	
14.00-14.20	Gebelikte Trombositopeniye Yaklaşımı Nasıl Olmalı? Dr. Sinan Demircioğlu 
14.20-14.40	Edinsel TTP tedavisinde Monoklonal Antikorların Yeri Dr. Gülsüm Akgün Çağlayan 
14.40-15.00	Paroksizmal Noktürnal Hemoglobiniüri Hastalarının Tedavi Yönetimi Dr. Gül İlhan
15.00-15.30	Soru ve Tartışma
15.30-15.50	Kahve Arası
Hematolojik Nadir Hastalıklar Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Elif Akdoğan, Dr. Güven Çetin, Dr. Ali Kutlucan	
15.50-16.10	Langerhans Hücreli Histiositozis Dr. Didar Yanardağ
16.10-16.30	Sistemik Mastosidozda Gözden Kaçanlar Dr. Murat Yıldırım 
16.30-16.50	Castleman Hastalığı: 2022 Tedavi Algoritması Dr. Güven Yılmaz
16.50-17.00	Soru ve Tartışma
Depo Hastalıkları ve İmmunoloji Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Mesut Ayer, Dr. Osman Yokuş 	
17.00-17.20	Hematolog Gözüyle Gaucher Hastalığında Tanı Algoritması Nasıl Olmalı? Dr. Cengiz Ceylan
17.20-17.40	Erişkinlerde ADA Eksikliğine Yaklaşım: Kime, Ne Zaman Tarama Testi Yapalım? Dr. Mehmet Ali Uçar
17.40-18.00	Soru ve Tartışma



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C., Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

24 Mart 2022, Perşembe	
Sözel Bildiriler Oturumu	
Oturum Başkanları Dr. Funda Ceran, Dr. Birgül Öneç, Dr. Ahmet Kürşat Güneş	Oturum Başkanları Dr. Sema Akıncı
SALON - A	SALON - B
18.00-18.05 Nadir Bir Olgu: Multipl Myelom ve Çoklu Solid Tümör Birlikteliği Zeynep Tuğba Güven	60 Yaş Üzeri Hematolojik Malignitesi Olan Hastalarda Polifarmasi ile Kemoterapi Yanıtı ve Toksikite Arasındaki İlişki Abdülkadir Karışmaz
18.05-18.10 Hematüri ile Başvuran Kadın Kalıtsal Hemofili A Olgusu Seda Yılmaz	Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği toplanması: Yöntemler değerlendirme ve maliyet etkinlik araştırması Erol Ayyıldız
18.10-18.15 Nöropati varlığı ile vitamin B12 düzeyleri Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi Yıldız İpek	Aplastik Anemi Tanılı Hastanın Allogeneik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrasında Gelişen Transfüzyona Bağlı Akut Akciğer Hasarı: Olgu Sunumu Salih Cırık
18.15-18.20 Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma ve Saçlı Hücreli Lösemnin Nadir Görülen Birlikteliği Olgusu: Olgu Sunumu Abdi İbrahim Halil Sönmez	HA330 Hemoperfüzyon Adsorbsiyon yönteminin sepsiste inflamatuvar belirteçler ve end organ hasar düzeyleri üzerine etkileri: Retrospektif tek merkezli çalışma Ahmet Sarıcı
18.20-18.25 Ekstramedüller Karaciğer Tutulumlu Bir Myelom Olgusu Nuran Ahü Baysal	B12 Vitamini ve Folik asit düzeyinin Multiple Miyelomda sağkalıma etkisi var mı? Shehab Al-Haithamy
18.25-18.30 Rosai-Dorfman Hastalığı: Vaka Sunumu Bilal Aygün	Orak Hücreli Anemi Hastasında Multiple Miyelom: Olgu Sunumu Orak Hücreli Anemi Hastasında Multiple Miyelom: Olgu Sunumu Lütfiye Seçil Deniz Balyen
18.30-18.35 Vaka Bazında Kök Hücre Bankacılığının Önemi Soykan Biçim	Diffüz Büyük B-Hücreli Lenfomada Tam Kan Parametreleri Taha Ulutan Kars
18.35-18.40 Lenfoma ve Multipl Miyelom Hastalarında Preemptif Plerixafor Kullanımının Kök Hücre Mobilizasyonuna Etkisi Ayşe Uysal	Çocuk Hematoloji Ünitemizde İzlenen ve Tedavisi Bitmiş Olan Akut Lenfoblastik Lösemi Hastaların Endokrinolojik Parametrelerinin Retrospektif Analizi Kamuran Karaman
18.40-18.45 Eritrosit Süspansiyonu Transfüzyonu Planlanan Hastalarda Disiplinler Arası Yaşam Kalitesi Farklılıklarının Değerlendirilmesi Dilek Urtekin	Plazmadan Teşhise Samet Yaman



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

24 Mart 2022, Perşembe	
Sözel Bildiriler Oturumu	
Oturum Başkanları Dr. Volkan Karakuş, Dr. Rafiye Çiftçiler	Oturum Başkanları Dr. Kamuran Karaman
SALON - A	SALON - B
18.45-18.50 Reaktif lenfadenopati ile lenfoma (hodgkin lenfoma, diffüz büyük b hücreli lenfoma) ayrımında nötrofil/lenfosit oranı, monosit/lenfosit oranı, trombosit/lenfosit oranının prediktif rolü Derviş Murat Akkurd	18.45-18.50 Periferik Kök Hücre Toplamada Aferez Öncesi CD34+ Hücre Sayısı ve Mono-nükleer Hücre Sayısı Aracılığıyla Ürün Toplam CD34+ Hücre Sayısının Tahmin Edilebilirliğinin Araştırılması: Çok Merkezli Çalışma Zerrin Ertaş
18.50-18.55 Trombotik Trombositopenik Purpurayı Taklit Eden Ağır B12 Vitamin Eksikliği Burcu Aslan Candır	18.50-18.55 Miyeloproliferatif Hastalıklar Kısır Döngü Mü? Ersin Bozan
18.55-19.00 Oftalmik Tutulum ile Başvuran Erdem-Chester Vakası Nesibe Taşer Kanat	18.55-19.00 Hematogon Mu Nüks Mü? Gökçen Bozan
19.00-19.05 Multiple Myeloma Hastalarında Otolog Kök Hücre Nakli Sonrası Nadir Bir Komplikasyon; Graft Versus Host Hastalığı; 6 Vaka Gülşah Akıyol	19.00-19.05 İmmünoglobulin Hafif Zincir Amiloidozda Daratumumab Deneyimi Derya Şahin
19.05-19.10 Allojenik hematopoietik kök hücre naklinden sonra kullanılan G-CSF'nin trombosit engraftman süresi ve trombosit süspansiyon replasman sayılarına etkisi Emine Hidayet	19.05-19.10 Pash Sendromu: Nadir Görülen Atipik Klinik ile Seyreden KML Olgusu Sema Seçilmiş
19.10-19.15 İmmün trombositopeni ile prezente olan tüberküloz olgusu Ferda Can	19.10-19.15 Primer Myelofibroz ve Saçlı Hücreli Lösemi Birlikteliği; Olgu Sunumu Burcu Altındağ Avcı
19.15-19.20 Aplastik Anemide Üçlü İmmünsüpresif Tedavi Rejimi (At Anti-Timosit Globulini, Siklosporin ve Eltrombopag) Tek Merkez Deneyimi Ahmet Kaya	19.15-19.20 Metastatik Renal Karsinomlu Olguda Cilt Tutulum Nedeni: Burkitt Lenfoma Filiz Yavaşoğlu
19.20-19.25 COVID-19 Enfeksiyonuna Bağlı Ciddi Pnömoni Tablosu İle Başvuran Kronik Lenfositik lösemi Tanılı Hastanın Hematolog Gözüyle Başarılı Tedavisi: Olgu Sunumu Ahmet Kaya	19.20-19.25 Langerhans Hücreli Histiyoitiz Hastalığında Klinik, Laboratuvar Bulguların Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi Ercan Gümüşburun
19.25-19.30 Multipl Myelom'da Nadir Bir Tutulum Alanı: Testis Plazmasitomu Serhat Çelik	19.25-19.30 Lumbal ve Torakal Vertebrada Ekstramedüller Granulositik Sarkomla Başvuran AML Tanılı Hasta: Olgu Sunumu Kemal Fidan
19.30-19.35 Akut Lösemilerde Aberan Antijen Sunumunun Prognostik Önemi Orhan Kemal Yücel	19.30-19.35 Hematoloji servisinde yatan hastalarda HBV, HCV, HIV, toksoplazma, rubella serolojik belirteçlerinin değerlendirilmesi Tuba DAL



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

25 Mart 2022, Cuma	
08.15-08.30	Açılış Konuşması Dr. Mehmet Ali Erkurt
MPN Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. İsmet Aydoğdu, Dr. Mahmut Töbü 	
08.30-08.50	PV tedavisinde yeni seçenek; Güncel veriler ışığında Ropeginterferon α -2b Dr. Mehmet Hilmi Doğu
08.50-09-10	MF: 2022 Tedavi Algoritmasında JAK İnhibitörlerinin Yeri? Dr. Gürsel Güneş
09.10-09.30	KMML: 2022 Tedavi Algoritması? Klinik Pratiğe Yansıyanlar? Dr. Ömer Ekinci
09.30-10.00	Soru ve Tartışma
10.00-10.30	Kahve arası
Novartis Uydu Oturumu	
Oturum Başkanı: Dr. Fevzi Altuntaş	
10.30-11.00	Kronik İTP Tedavisinde Güncel Tedavi Yaklaşımları ve Eltrombopag Deneyimi – Eltrombopag: Kime? Ne zaman? Dr. Tuğçe Nur Yiğenoğlu
MDS-Talasemi-Aplastik Anemi Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Şehmus Ertop, Dr. Oktay Bilgir, Dr. Birol Güvenç	
11.00-11.20	Düşük Risk MDS ve Talasemide Anemi Yönetimi: 2022'de EPO Dışı Yeni Tedaviler Dr. Zafer Gökgöz 
11.20-11.40	Aşırı demir yükü ile seyreden Talasemi ve düşük Risk MDS hastasında şelatör tedavi algoritması: Kime, Ne Zaman, Ne kadar Süre? Dr. Yusuf Bilen
11.40-12.00	Hipoplastik MDS ve Aplastik Anemide AT kaynaklı ATG kullanımı. Doz, süre ve yanıt değerlendirmesi Nasıl Olmalı ? Dr. Anıl Tombak 
12.00-12.30	Soru ve Tartışma
12.30-13.30	Öğle Yemeği
Multiple Miyelom Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Meral Beksaç, Dr. Seçkin Çağırğan 	
13.30-13.50	Multiple Miyelomda İlk Basamak Tedavide Monoklonal Antikorların Yeri Dr. Sevgi Beşişik 
13.50-14.10	Relaps/Refrakter Multiple Miyelomda Daratumab Deneyimleri Dr. Atakan Tekinalp 
14.10-14.30	Relaps/Refrakter MultipleMiyelomda oral proteozamların yeri Dr. İlhami Berber
14.30-15.00	Soru ve Tartışma



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

25 Mart 2022, Cuma

Neutec Uydu Oturumu – 2022’de İmatinib

Oturum Başkanı: Dr. Ahmet Muzaffer Demir

15.00-15.20 KML Tedavisinde Milad Oluşturan İlaç ‘İmatinib’
Dr. Rıdvan Ali

15.20-15.40 Ejenetik İmatinib’in Türkiye ve Dünyadaki Yeri ve KML Üzerindeki Etkinliği
Dr. A. Emre Eşkazan

15.45-16.00 Kahve arası

KLL Oturumu

Oturum Başkanları: Dr. İrfan Yavaşoğlu, Dr. Merih Kızıl Çakar, Dr. Mehmet Sinan Dal

16.00-16.20 KLL’de IGvH Mutasyonunun ve Genetiğin Önemi
Dr. Taha Bahsi

16.20-16.40 KLL’de 1. Basamakta Genetiğe Dayalı Tedavi Algoritması
Dr. Tuba Hacıbekiroğlu

16.40-17.00 Relaps/Refrakter KLL’de 2022 Tedavi Algoritması
Dr. Selim Sayan

17.00-17.30 Soru ve Tartışma

Hodgkin Dışı Lenfoma Oturumu - 1

Oturum Başkanı: Dr. Mehmet Ali Erkurt

17.30-18.00 RR Periferik T Hücreli Lenfomalarda Monoklonal Antikor Dışı Güncel Tedaviler
Dr. Mustafa Merter

26 Mart 2022, Cumartesi

Hodgkin Dışı Lenfoma Oturumu - 2

Oturum Başkanları: Dr. Gülsüm Özet, Dr. Simten Dağdaş, Dr. Murat Albayrak

08.30-08.50 Hodgkin Lenfomada İlk Sıra Tedavide Monoklonal Antikorların Yeri: Hangi Kombinasyon, Kime, Ne Zaman, Ne Kadar Süre?
Dr. Tayfur Toptaş

08.50-09.10 Geriatrik Hodgkin Lenfomada Tedavi Yönetimi: Hangi Kombinasyon, Ne Kadar Süre?
Dr. Özgür Mehtap

09.10-09.30 Hodgkin Lenfomada Allogeneik Kök Hücre Nakli: Kime? Ne Zaman? Hangi Hazırlama Rejimi?
Dr. Dicle İskender

09.30-10.00 Soru ve Tartışma

BMS Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Serdal Korkmaz

10.00-10.30 Relaps/Refrakter Klasik Hodgkin Lenfoma tedavisinde Nivolumab’ın CheckMate 205 çalışması sonuçları
Dr. Bahar Uncu Ulu

10.30-10.50 Kahve arası

Abbvie Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Burhan Turgut

10.50-11.20 V’nin Gücü ile Sınırlı Süreli Tedavi ile Tedavisiz Yaşam
Dr. Mehmet Ali Özcan



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C., Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

26 Mart 2022, Cumartesi

Hodgkin Dışı Lenfoma Oturumu - 3

Oturum Başkanları: Dr. Levent Ündar, Dr. Zahit Bolaman, Dr. Orhan Ayyıldız

11.20-11.40	R/R PTHL: 2022 Güncel Tedavi Algoritmasında Monoklonal Anitkorların Yeri Dr. Turgay Ulaş	
11.40-12.00	R/R Mantle Hücreli Lenfomada İbrutinib Dışı BTK İnhibitörlerinin Yeri: 2022'de Yeni Tedavi Seçenekleri Dr. Ozan Salim	
12.00-12.20	R/R Folliküler Lenfoma'da İmmunmodulatorların Yeri Dr. Fehmi Hindilerden	
12.20-12.40	Soru ve Tartışma	
12.40-13.30	Öğle Yemeği	

Novo Nordisk Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Düzgün Özatlı

13.30-14.00	Fark Edince Farkeder: Açıklanamayan Kanamalarda Tanı ve Tedavi Dr. Aydan Akdeniz	
-------------	--	--

Pfizer Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Munci Yağcı

14.00-14.30	Relaps Refrakter ALL'de Inotuzumab Ozagamisin Etkinliği ve Yan Etki Yönetimi Dr. Mehmet Sinan Dal	
-------------	---	--

Dem İlaç Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Ali Ünal

14.30-15.00	ET tedavisinde Thromboreductin 15 yılda neleri değiştirdi: Türkiye deneyimleri Dr. Tülin Fıratlı Tuğlular	
-------------	---	--

Janssen Uydu Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Mehmet Sönmez

15.00-15.30	Relaps/Refrakter Mantle Hücreli Lenfomada İbrutinib Monoterapisinin Etkinliği Dr. Abdülkadir Baştürk	
-------------	--	--

15.30-16.00 Kahve arası

Hemofili Oturumu

Oturum Başkanları: Dr. Vahap Okan, Dr. Bülent Eser, Dr. Fuat Erdem

16.00-16.20	Hemofili A'da profilaksiyi Nasıl Yapalım? Uzun etkili mi? Kısa etkili mi? Dr. Abdullah Karakuş	
16.20-16.40	İnhibitörlü Hemofilide Tedavi Algoritması Dr. Tekin Güney	
16.40-17.00	Hemofili B'de profilaksiyi Nasıl Yapalım? Uzun etkili mi? Kısa etkili mi? Dr. Cengiz Demir	
17.00-17.20	Soru ve Tartışma	



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

26 Mart 2022, Cumartesi

TÜRKÖK Oturumu

Oturum Başkanları: Dr. Emin Kaya, Dr. Zübeyde Nur Özkurt

17.20-17.40 TÜRKÖK'de Yeni Ne Var? Ne Planlanıyor?
Dr. Himmet Durgut

17.40-18.00 Güncel TÜRKÖK Verileri
Dr. Helin Serda Terzioğlu

18.00-18.20 Soru ve Tartışma

27 Mart 2022, Pazar

Akılcı İlaç Oturumu

Oturum Başkanı: Dr. Demet Çekdemir

09.30-10.00 Akılcı İlaç Oturumu
Dr. Murat Kaçmaz

Kök Hücre Nakil Oturumu – I

Oturum Başkanları: Dr. Sami Kartı, Dr. İpek Yönel Hindilerden



10.00-10.20 VOD Profilaksi ve Tedavisi: Risk Temelli Yaklaşım
Dr. Songül Şerefhanoglu

10.20-10.40 Kök Hücre Naklinde Yeni Hazırlama Rejimleri
Dr. Şebnem İzmir Güner

10.40-11.00 Kök Hücre Mobilizasyonun Başarısızlığında Plerixaforun Etkinliği
Dr. Mahmut Yeral

11.00-11.20 Soru ve Tartışma

11.20-11.30 Kahve arası

Enfeksiyon Oturumu

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

11.30-11.50 Hematoloji Pratiğinde Antifungal Kullanımı: Profilaksiden Tedaviye
Dr. Gülден Sincan

11.50-12.10 Hematoloji Pratiğinde PCP Yönetimi: Profilaksiden Tedaviye
Dr. Hatice Terzi

12.10-12.30 Hematoloji Pratiğinde Febril Nötropeni Yönetimi: 2022 Tedavi Algoritması
Dr. Mustafa Köroğlu

12.30-12.50 Soru ve Tartışma

12.50-13.00 Kapanış
Dr. Mehmet Sinan Dal



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

Hemşirelik Oturumu Bilimsel Programı

25 Mart 2022, Cuma	
10.50-11.00	Açılış Konuşması Dr. Mehmet Sinan Dal
1. Oturum – Hematoloji Sürecinde Sık Kullanılan İlaçlar ve Etkileşimleri	
Oturum Başkanları: Dr. Filiz Yavaşoğlu, Hem. Esra Atakul	
14.00-14.20	Profilaksi Kullanımı Ayşe Bulut
14.20-14.40	Kemotörapatik Ajanların Kullanımı Elife Kılınç
14.40-15.00	Hematolojik Hastalıklarda Monoklonal Antikor Kullanımı Kübra Çıtlak
15.30-15.50	Öğle Yemeği
2. Oturum	
Oturum Başkanları: Dr. Hikmetullah Batgı, Hem. Kübra Çıtlak	
15.50-16.10	Hematoloji Pratiğinde IV ve SC IVIG Kullanım Prensipleri Şeyda Yılmaz
16.10-16.30	Hematoloji Pratiğinde ATG Kullanım Prensipleri Dila Başçı
16.30-16.50	Hematolojik Hastalıklarda Car T Cell Tedavinin Yeri Esra Atakul
16.50-17.00	Kahve arası
3. Oturum – Güncel Yaklaşımlarla Hematolojide Hasta Yönetimi	
Oturum Başkanları: Dr. Semih Başçı, Hem. Elife Kılınç	
17.00-17.20	Güncel Yaklaşımlarla Hematolojide Hasta Yönetimi – Nötropeni ve FEN Yönetimi Arife Doğan
17.20-17.40	İntravenöz Kateter Kullanımı ve İlişkili Komplikasyonlar Ümit Gündoğdu Maral
17.40-18.00	Soru ve Tartışma
4. Oturum	
Oturum Başkanları: Dr. Funda Memişoğlu, Hem. Serap Bostancı	
18.00-18.05	Hematoloji Pratiğinde Covid-19 Yönetimi Vildan Çeliker
18.05-18.10	Hematoloji Pratiğinde Aşılama-Bağışıklama Kezban Şen
18.10-18.15	Teşekkür ve Oturum Kapanış



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONGRE BİLMSEL PROGRAMI

Terapötik Aferez ve Hücresel Tedaviler Oturumu

26 Mart 2022, Cumartesi	
08.30-08.40	Açılış Konuşması Dr. Mehmet Sinan Dal
1. Oturum – Hücresel Tedavi Oturumu	
Oturum Başkanları: Dr. Ayşe Uysal, Mustafa Özgül, Ferdi Nayır	
08.40-09.00	A'dan Z'ye Pediatrik Kök Hücre İşlemleri Yasin Köksal
09.00-09.20	Kök Hücre Mobilizasyon 5n1k Dr. Bahar Uncu Ulu
09.20-09.40	Car T Hücrede Aferezin Yeri Dr. Semih Başçı
09.40-10.00	Kahve arası
2. Oturum – Terapötik Aferez Oturumu	
Oturum Başkanları: Erol Ayyıldız, Fatih Kandemir	
10.00-10.20	Plazmaferez Yöntemlerinde Etkinlik (Filtrasyon ve Santrifüj) Ali Gül
10.20-10.40	Komplikasyon Yönetimi Halil Silgeciler
10.40-11.00	Terapötik İşlemlerde Pediatrik Yaklaşım Güneş Yiğit
11.00-11.20	Viral Enfeksiyonlarda Afereze İmmünojik Yaklaşım Dr. Mehmet Ali Karaselek
3. Oturum – Aferezde Yasal Süreçler ve Kalite Oturumu	
Oturum Başkanları: Zerrin Ertaş, Ali Kılınç	
11.20-11.40	SKS 2020 Terapötik Aferez Faaliyetleri Haydar Arıkazan
11.40-12.00	Terapötik Aferez Faaliyetlerinde Yasal Süreç Şadan Özdemir
12.00-12.20	Yeni Dönemde SUT Fiyatları ve Faturalandırma Cem Perdecier
12.20-12.40	Aferezde Etik ve Sosyal Sorumluluklar Gül Koca
12.40-14.00	Öğle yemeği
4. Oturum	
Oturum Başkanları: Aydın Kargın	
14.00-14.20	Aferez Merkezlerinde Zorluklar ve Çözüm Yolları Halil Güneş
14.20-14.40	Afereze İlk Adım Ferdi Nayır
14.40-15.00	Aferezde Temel Konular Soru – Cevap
15.00	Teşekkür ve Oturum Kapanış



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

BİLDİRİLER

SÖZLÜ BİLDİRİLER

OP-01. NADİR BİR OLGU: MULTİPL MYELOM VE ÇOKLU SOLİD TÜMÖR BİRLİKTELİĞİ Zeynep Tuğba Güven, Ali Ünal	2
OP-02. MULTİPLE MYELOMA HASTALARINDA OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI NADİR BİR KOMPLİKASYON; GRAFT VERSUS HOST HASTALIĞI: 6 VAKA Gülşah Akyol	3
OP-03. NÖROPATİ VARLIĞI İLE VİTAMİN B12 DÜZEYLERİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ Yıldız İpek ¹ , Beray Gelmez Taş ² , Güzin Zeren Öztürk ²	4
OP-04. DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA VE SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİNİN NADİR GÖRÜLEN BİRLİKTELİĞİ OLGUSU: OLGU SUNUMU Abdi İbrahim Halil Sönmez, Buğrahan Yiğit, Vahap Okan	5
OP-05. PRİMER MYELOFİBROZ VE SAÇLI HÜCRELİ LÖSEMİ BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU Burcu Altındağ Avcı	6
OP-06. ROSAİ-DORFMAN HASTALIĞI: VAKA SUNUMU Bilal Aygün	7
OP-07. 60 YAŞ ÜZERİ HEMATOLOJİK MALİGNİTESİ OLAN HASTALARDA POLİFARMASİ İLE KEMOTERAPİ YANITI VE TOKSİSİTE ARASINDAKİ İLİŞKİ Abdulkadir Karışmaz ¹ , İstemi Serin ¹ , Rafet Eren ² , Ceyda Aslan ³ , Mehmet Hilmi Doğu ⁴ , Elif Suyanı ⁵	8
OP-08. APLASTİK ANEMİDE ÜÇLÜ İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİ REJİMİ (AT ANTİ-TİMOSİT GLOBULİNİ, SİKLOSPORİN VE ELTROMBOPAG) TEK MERKEZ DENEYİMİ Ahmet Kaya	9
OP-09. ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTASINDA MULTİPLE MİYELOM: OLGU SUNUMU Lutfiye Seçil Deniz Balyen	10
OP-10. APLASTİK ANEMİ TANILI HASTANIN ALLOGENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASINDA GELİŞEN TRANSFÜZYONA BAĞLI AKUT AKCİĞER HASARI: OLGU SUNUMU Salih Cırık ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İrfan Kuku ² , Emin Kaya ² , İlhami Berber ² , Emine Hidayet ² , Ahmet Sarıcı ³ , Soykan Biçim ²	11
OP-12. PERİFERİK KÖK HÜCRE TOPLAMADA AFEREZ ÖNCESİ CD34+ HÜCRE SAYISI VE MONO-NÜKLEER HÜCRE SAYISI ARACILIĞIYLA ÜRÜN TOPLAM CD34+ HÜCRE SAYISININ TAHMİN EDİLEBİLİRLİĞİNİN ARAŞTIRILMASI: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA Selim Sayın ¹ , Murat Yıldırım ¹ , Zerin Ertaş ¹ , Erol Ayyıldız ² , İlnur Aksoyoğlu ³ , Ferit Avcu ² , Ali UğurUral ³ , Meltem Aylı ⁴	13
OP-13. ALLOJENİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDEN SONRA KULLANILAN G-CSF'İNİN TROMBOSİT ENGRAFTMAN SÜRESİ VE TROMBOSİT SÜSPANSİYON REPLASMAN SAYILARINA ETKİSİ Ahmet Sarıcı ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İrfan Kuku ² , Emin Kaya ² , İlhami Berber ² , Soykan Biçim ² , Emine Hidayet ² , Ahmet Kaya ² , Muhammed Furkan Keser ³ , Ömer Faruk Bahçecioglu ⁴ , Ayşe Uysal ⁵	15
OP-14. VAKA BAZINDA KÖK HÜCRE BANKACILIĞININ ÖNEMİ Soykan Biçim ¹ , Mehmet Ali Erkurt ¹ , İrfan Kuku ¹ , Emin Kaya ¹ , İlhami Berber ¹ , Ahmet Sarıcı ² , Ahmet Kaya ¹ , Emine Hidayet ¹	16
OP-15. REAKTİF LENFADENOPATİ İLE LENFOMA (HODGKİN LENFOMA, DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA) AYRIMINDA MONOSİT/LENFOSİT ORANI VE TROMBOSİT/LENFOSİT ORANININ PREDİKTİF ROLÜ Derviş Murat Akkurd ¹ , Salih Sertaç Durusoy ² , Handan Haydaroğlu Şahin ¹ , Ali Tekbaş ¹ , Abdi İbrahim Halil Sönmez ¹ , Zeynep Kaçmaz ¹ , İlkay Doğan, Vahap Okan ¹	18
OP-16. DİFFÜZ BÜYÜK B-HÜCRELİ LENFOMADA TAM KAN PARAMETRELERİ Taha Ulutan Kars, Atakan Tekinalp	19
OP-17. LENFOMA VE MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA PREEMPTİF PLERİXAFOR KULLANIMININ KÖK HÜCRE MOBİLİZASYONUNA ETKİSİ Ayşe Uysal, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, İlhami Berber, Ahmet Sarıcı, Soykan Biçim, Ahmet Kaya, Emine Hidayet, Mustafa Merter	20
OP-18. OFTALMİK TUTULUM İLE BAŞVURAN ERDEM-CHESTER VAKASI: Ali Ünal ¹ , Nesibe Taşer Kanat ¹ , Meltem Güman ² , Mustafa Baydar ¹ , Muzaffer Keklik ¹	21
OP-19. ERİTROSİT SÜSPANSİYONU TRANSFÜZYONU PLANLANAN HASTALARDA DİSİPLİNLER ARASI YAŞAM KALİTESİ FARKLILIKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ Dilek Urtekin ¹ , Burhan Turgut ²	22



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-20. HA330 HEMOPERFÜZYON ADSORBSİYON YÖNTEMİNİN SEPSİSTE INFLAMATUAR BELİRTEÇLER VE END ORGAN HASAR DÜZEYLERİ ÜZERİNE ETKİLERİ: RETROSPEKTİF TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA	
Mehmet Ali Erkurt ¹ , Ahmet Sarıcı ² , Ayşe Belin Özer ³ , İrfan Kuku ¹ , Emin Kaya ¹ , Soykan Biçim ¹ , Mustafa Said Aydoğan ³ , Adem Köse ⁴ , Funda Memişoğlu ⁴ , Volkan İnce ⁵ , Emrah Otan ⁵ , İlhami Berber ¹ , Mustafa Özgül ¹ , Muhammed Furkan Keser ⁶ , Emine Hidayet ¹ , Ahmet Kaya ¹ , Ayşe Uysal ⁷	23
OP-21. B12 VİTAMİNİ VE FOLİK ASİT DÜZEYİNİN MULTİPLE MİYELOMDA SAĞKALIMA ETKİSİ VAR MI?	
Derviş Murat Akkurd ¹ , Shehab Al-Haithamy ² , Handan Haydaroglu Şahin ¹ , Ali Tekbaş ¹ , Abdi İbrahim Halil Sönmez ¹ , Zeynep Kaçmaz ¹ , Vahap Okan ¹	25
OP-22. TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURAYI TAKLİT EDEN AĞIR B12 VİTAMİN EKSİKLİĞİ	
Burcu Aslan Candır ¹ , Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş	26
OP-23. AKUT LÖSEMİLERDE ABERAN ANTİJEN SUNUMUNUN PROGNOSTİK ÖNEMİ	
Orhan Kemal Yücel, Ozan Salim, Ayşen Timurağaoğlu	27
OP-24. İMMÜN TROMBOSİTOPENİ İLE PREZENTE OLAN TÜBERKÜLOZ OLGUSU	
Esra Cengiz ¹ , Ferda Can ¹ , Tekin Güney ²	28
OP-25. PASH SENDROMU: NADİR GÖRÜLEN ATİPİK KLİNİK İLE SEYREDEN KML OLGUSU	
Sema Seçilmiş ¹ , Tuğçe Nur Yiğenoğlu ¹ , Merih Kızıl Çakar ¹ , Mehmet Sinan Dal ¹ , Fevzi Altuntaş ^{1,2}	29
OP-26. HEMATÜRİ İLE BAŞVURAN KADIN KALİTİSAL HEMOFİLİ A OLGUSU	
Seda Yılmaz	31
OP-27. EKSTRAMEDULLER KARACİĞER TUTULUMLU BİR MYELOM OLGUSU	
Nuran Ahü Baysal, Dicle İskender, Bahar Uncu Ulu, Mehmet Sinan Dal	32
OP-28. MULTİPL MYELOM'DA NADİR BİR TUTULUM ALANI: TESTİS PLAZMASİTOMU	
Serhat Çelik, Ali Ünal	33
OP-29. İMMÜNOGLOBULİN HAFİF ZİNCİR AMİLOİDOZDA DARATUMUMAB DENEYİMİ	
Derya Sahin ¹ , Tuğçe Nur Yiğenoğlu ¹ , Merih Kızıl Çakar ¹ , Mehmet Sinan Dal ¹ , Fevzi Altuntaş ^{1,2}	34
OP-30. PLAZMADAN TEŞHİSE	
Samet Yaman, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş	35
OP-31. KÖK HÜCRE KAYNAĞI OLARAK KEMİK İLİĞİ TOPLANMASI: YÖNTEMSSEL DEĞERLENDİRME VE MALİYET-ETKİNLİK ARAŞTIRMASI	
Erol Ayyıldız, Yasemin Gündüz, Ahmet Türker Çetin, Ferit Avcu	36
OP-32. COVID-19 ENFEKSİYONUNA BAĞLI CİDDİ PNÖMONİ TABLOSU İLE BAŞVURAN KRONİK LENFOSİTİK LÖSEMİ TANILI HASTANIN HEMATOLOG GÖZÜYLE BAŞARILI TEDAVİSİ:OLGU SUNUMU	
Ahmet Kaya, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, İlhami Berber, Soykan Biçim, Emine Hidayet	37
OP-33. TORAKAL VERTEBRADA EKSTRAMEDULLER GRANULOSİTİK SARKOMLA BAŞVURAN AML TANILI HASTA:OLGU SUNUMU	
Kemal Fidan, Mustafa Baydar, Serhat Çelik	39
OP-34. LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOİTOZ HASTALIĞINDA KLİNİK, LABORATUVAR BULGULARIN RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Ercan Gümüşburun ¹ , Derviş Murat Akkurd ² , Abdi İbrahim Halil Sönmez ² , Ali Tekbaş ² , Handan Haydaroglu Şahin ² , Vahap Okan ² , Ayşe Ceyda Ören ³ , Sinan Akbayram ³	40
OP-35. ÇOCUK HEMATOLOJİ ÜNİTEMİZDE İZLENEN VE TEDAVİSİ BİTMİŞ OLAN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ HASTALARIN ENDOKRİNOLOJİK PARAMETRELERİNİN RETROSPEKTİF ANALİZİ	
Mehmet Mehdi Oğuz ¹ , Eda Çelebi Bitkin ² , Kamuran Karaman ¹	41
OP-36. MİYELOPROLİFERATİF HASTALIKLAR KISIR DÖNGÜ MÜ?	
Ersin Bozan ¹ , Merih Kızıl Çakar ¹ , Tuğçe Nur Yiğenoğlu ¹ , Mehmet Sinan Dal ¹ , Fevzi Altuntaş ^{1,2}	42
OP-37. HEMATOLOG MU NÜKS MÜ?	
Gökçen Bozan ¹ , Ersin Bozan ² , Tuğçe Nur Yiğenoğlu ² , Özgür Kara ¹	43
OP-38. METASTATİK RENAL KARSİNOMLU OLGUDA CİLT TUTULUM NEDENİ: BURKİTT LENFOMA	
Filiz Yavaşoğlu	45
OP-39. HEMATOLOJİ SERVİSİNDE YATAN HASTALARDA HBV, HCV, HIV, TOKSOPLAZMA, RUBELLA SEROLOJİK BELİRTEÇLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	
İpek Mumcuoğlu ¹ , Ayla Yenigün ¹ , Betül Özdemir ² , Zehra Çakı ³ , Kadircan Yurdakul ² , Tuba Dal ¹	46
OP-40. NADİR BİR ANEMİ NEDENİ OLARAK EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ	
Hikmetullah Batgi ¹ , Mehmet Doğan ²	47



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

POSTER BİLDİRİLER

PP-01. GRİBAL ENFEKSİYON SONRASI BOYUNDA ŞİŞLİK, KARINDA KİTLE ŞİKAYETİ İLE BAŞVURAN ENDOMETRİOZİS OLGUSU Seda Yılmaz.....	50
PP-02. İZOLE TROMBOSİTOPENİ İLE BAŞVURAN TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PUPURA OLGUSU Seda Yılmaz, Abdülkadir Baştürk.....	51
PP-03. YÜKSEK LDL VE HİPERTRİGLİSERİDEMİ HASTALARINDA HANGİ AFEREZ YÖNTEMİ KULLANILMALIDIR? Nevzat Akay ¹ , Cem Perdecier ¹ , Adnan Çağlı ¹ , Filiz Yavaşoğlu ² , Selvihan Beysel ³ , İbrahim Eker ⁴	52
PP-04. CASTLEMAN HASTALIĞI VE KAPOSI SARKOMU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU Gülden Sincan ¹ , Eşref Serhat Elgün ² , Fuat Erdem ¹	53
PP-05. NÖTROPENİ İLE PREZENTE OLAN AKUT APANDİSİT VAKASINDA TEDAVİ SONRASI NÖTROPENİN DÜZELMESİ Atilla Alev ¹ , Ahmet Sarıcı ²	54
PP-06. TROMBOSİTOPENİN NADİR BİR NEDENİ OLARAK AKKİZ AMEGAKARYOSİTİK TROMBOSİTOPENİ Serhat Sayın, Metin Bağcı, Mehmet Dağlı.....	55
PP-07. AKUT MYELOİD LÖSEMI NEDENİYLE ALLOGENEİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLI OLAN HASTADA COVID-19 ENFEKSİYONU SONRASI TROMBOSİTOPENİ Ahmet Sarıcı ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İlhami Berber ² , Emin Kaya ² , İrfan Kuku ² , Soykan Biçim ² , Emine Hidayet ² , Ahmet Kaya ² , Salih Cırık ³	56
PP-08. BÖBREK YETMEZLİĞİ OLAN HODGKİN LENFOMA HASTASINDA COVID-19'UN KONVALESAN PLAZMA İLE PROFİLAKTİK TEDAVİSİ Soykan Biçim ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İrfan Kuku ² , Emin Kaya ² , İlhami Berber ² , Ahmet Sarıcı ² , Ahmet Kaya ² , Emine Hidayet ²	57
PP-09. GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ ŞAHİNBEY ARAŞTIRMA VE UYGULAMA HASTANESİ TERAPÖTİK AFEREZ MERKEZİ (01 KASIM 2020 – 01 KASIM 2021) 12 AYLIK DENEYİMİ Derviş Murat Akkurd ¹ , İbrahim Özaslan ¹ , Handan Haydaroğlu Şahin ¹ , Hakan Tebir ¹ , İsa Tosun ¹ , Adem Demir ¹ , Sinan Akbayram ² , Abdi İbrahim Halil Sönmez ¹ , Ali Tekbaş ¹ , Zeynep Kaçmaz ¹ , Vahap Okan ¹	59
PP-10. POEMS SENDROMU VE OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLI: BİR OLGU SUNUMU Aslı Kum ¹ , Esra Yıldızhan ¹ , Koray Demir ¹ , Serdal Korkmaz ¹	60
PP-11. ATRA (ALL-TRANS RETİNOİK ASİT) TEDAVİSİ KULLANILAN AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMİLİ BİR HASTADA AKUT MİYOKARD ENFARKTÜSÜ Ahmet Kaya.....	61
PP-12. MULTİPL MYELOM TANILI HASTADA KARDİAK AMİLOİDOZ GELİŞMESİ SONRASINDA HEMODİNAMİK STABİLİZASYON SAĞLANMASI İÇİN NORADRENALİN İNFÜZYONA BAĞIMLI HALE GELMESİ: OLGU SUNUMU Salih Cırık ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İrfan Kuku ² , Emin Kaya ² , İlhami Berber ² , Emine Hidayet ² , Ahmet Sarıcı ³ , Soykan Biçim ²	61
PP-13. OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLI ÖNCESİ FERRİTİN DÜZEYİ NAKİL SONUÇLARINDA ETKİLİ Mİ? TEK MERKEZ DENEYİMİ Ayşe Uysal ¹ , Mehmet Ali Erkurt ² , İrfan Kuku ² , Emin Kaya ² , İlhami Berber ² , Ahmet Sarıcı ² , Soykan Biçim ² , Ahmet Kaya ² , Emine Hidayet ² , Mustafa Merter ^{1,63}	61
PP-14. MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA DONDURULMUŞ VE DONDURULMAMIŞ OLARAK İNFÜZE EDİLEN KÖK HÜCRELERİN OTOLOG KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYON SONUCUNA ETKİSİ Ayşe Uysal ¹ , Mehmet Ali Erkurt ²	64
PP-15. OTOLOG KÖK HÜCRE NAKLI UYGUN OLMAYAN MULTİPL MİYELOMLU HASTALARDA TEDAVİ SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ Ayşe Uysal ¹ , Mustafa Merter ¹ , Aşkın Şen ²	65
PP-16. HAİRY CELL LÖSEMİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ Aslı Kum ¹ , Esra Yıldızhan ¹ , Koray Demir ¹ , Serdal Korkmaz ¹	66
PP-17. LÖKOFEREZ UYGULAMASININ İLK İŞLEMDEKİ ETKİNLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ Hülya Özbal, Sadiye Tombul, Düzgün Özatlı, Meliha Peynir.....	67
PP-18. YAŞLI MİKROGRANÜLER VARYANT AKUT PROMİYELOSİTİK LÖSEMI HASTASINDA AZASİTİDİN+ATRA İNDÜKSİYON TEDAVİSİ Metin Bağcı, Serhat Sayın, Mehmet Dağlı.....	68



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-19. GALECTİN-3, ORAK HÜCRE ANEMİLİ HASTALARDA VASOOKLUSİF KRİZ ŞİDDETİNİ ÖNGÖRMEDE KULLANILABİLİR Mİ?	
Mahmut Bakır Koyuncu ¹ , Hakan Basır ² , Selma Ünal ³ , Anıl Tombak ² , Eyüp Naci Tiftik ²	69
PP-20. SİKLOFOSFAMİD İLİŞKİLİ D-DİMER YÜKSEKLİĞİ	
Ece Vural, Fadime Nurcan Alhan, Utku İltar, Orhan Kemal Yücel, Ozan Salim, Levent Ündar	71
PP-21. HODGKİN LENFOMA HASTASINDA HİPERKALSEMİYE BAĞLI AKUT PANKREATİT: OLGU SUNUMU	
Tuğçe Acıyer Doğan ¹ , Emrullah Doğan ¹ , Ali Ünal ²	72
PP-22. KRİOPREZERVASYON YÖNTEMİ İLE YAPILAN KÖK HÜCRE NAKİLLERİNİN VİYABİLİTE VE HEMATOPOETİK KOLONİ KÜLTÜR YÖNTEMİ İLE ENGRAFTMAN İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	
Yasin Köksal ¹ , İkbal Ok Bozkaya ² , Namık Yaşar Özbek ² , H. Meltem Özgüner ¹	73
PP-23. PHİLADEPHİA KROMOZOM POZİTİFLİĞİ İLE NÜKS EDEN B HÜCRELİ AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMI TANILI HASTANIN TEDAVİ VE ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLI YÖNETİMİ	
Merve Özkan, Ali Ünal, Mustafa Baydar	75
PP-24. KEMİK İLİĞİ ÜRÜNÜNDE ERİTROSİT VE PLAZMA DEPLESYONU İLE VOLÜM AZALTMA İŞLEMİNDE MANUEL YÖNTEM İLE OTOMOTİZE YÖNTEMİN KARŞILAŞTIRILMASI	
Yasin Köksal ¹ , İkbal Ok Bozkaya ² , Namık Yaşar Özbek ² , H. Meltem Özgüner ¹	76
PP-25. GASTROİNTESTİNAL TUTULUMLU BİR PRİMER AMİLOİDOZ VAKASI	
Kübra Yel Uygun, Hatice Zeynep Dikici, Atakan Tekinalp, Sinan Demircioğlu, Özcan Çeneli	77
PP-26. İZOLE AĞIR REKÜRREN HEMOLİTİK KRİZ İLE PREZENTE OLAN KALITSAL TTP: VAKA SUNUMU	
Yusuf Bilen	78
TAM METİN BİLDİRİLER	
TM-01. APLASTİK ANEMİNDE ÜÇLÜ İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİ REJİMİ(AT ANTİ-TİMOSİT GLOBULİNİ, SİKLOSPORİN VE ELTROMBOPAG) TEK MERKEZ DENEYİMİ	
Ahmet Kaya	81
KONUSMA METİNLERİ	
KM-01. RELAPS/REFRAKTER MULTİPL MİYELOMDA DARATUMUMAB DENEYİMLERİ	
Atakan Tekinalp	85



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

SÖZEL BİLDİRİLER





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-01. Nadir Bir Olgu: Multipl Myelom ve Çoklu Solid Tümör Birlikteliği

Zeynep Tuğba Güven, Ali Ünal

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: Aynı hastada iki farklı primer malignitenin birlikteliği nadirdir, ancak biri hematolojik malignite olan üç primer neoplazmın kombinasyonu daha ender bir durumdur. Tümör tanıları arasındaki süreye bağlı olarak “çoklu primer maligniteler” iki kategoriye ayrılabilir. Senkron maligniteler, aynı anda veya ilk maligniteden sonraki 6 ay içinde ortaya çıkan tümörler, metakron maligniteler ise 6 ay, hatta daha fazla süre sonra gelişen sekonder tümörlerdir. Burada aynı hastada hem senkron kolon kanseri hem de metakron renal hücreli karsinomu olan bir multipl myelom olgusunu sunuyoruz.

Olgu Sunumu: 61 yaşındaki erkek hasta, 2 yıl önce şiddetli sırt ağrısı şikayetiyle hastaneye başvurdu. Tıbbi öyküsünde bir özellik yoktu. Soygeçmişinde kardeşinde kolon kanseri öyküsü vardı. Sırt ağrısı araştırılırken yapılan tetkiklerinde anemi ve sedimantasyon yüksekliği saptandı. Protein elektroforezinde gama piki mevcuttu. PET-CT’de çoklu osteolitik kemik lezyonları vardı ve kemik iliği biyopsi ile plazma hücre artışı doğrulandı. Hasta IGG / lambda tipi Multipl myelom tanısı aldı. Sırt ağrısı için palyatif 10 gün radyoterapi verildi. Hastaya 4 kür VCD kemoterapisi verildi. Çok iyi kısmi yanıt olarak değerlendirilen hastanın takiplerinde karın ağrısı ve melena gelişti. Acil kolonoskopik biyopside sigmoid bölgede malign lezyonlar görülmesi üzerine biyopsi alındı ve adeno Ca olarak tanımlandı. Subtotal sigmoidektomi yapıldıktan sonra hastaya adjuvan kemoterapi başlandı ve tam remisyona olarak takibe devam etti. Onkolojik tedavisi tamamlanan hastaya multipl myelom için olog nakil önerildi ancak hasta kabul etmedi. İlaçsız takibe devam etmek istedi. Ağustos 2021’de abdominal BT’de sağ böbrekte kitlesel lezyon görüldü. Sağ böbrek lezyonunun biyopsisi patolojik incelemede renal hücreli karsinom, berrak hücreli tip olarak sonuçlandı. Hastanın eş zamanlı kemik iliği aspiratının son patolojik incelemesi %2 plazma hücrelerini gösteriyor. Hasta takip ve tedavisi için onkoloji bölümüne devredildi.

Tartışma: Multipl myelom (MM), monoklonal plazma hücre proliferasyonu ile karakterize hematolojik bir malignitedir ve etiyojisi belirsizdir. MM’nin nedeni büyük ölçüde bilinmemektedir. Çoklu primer malignitelerin (SPM) gelişiminde rol oynayan diğer risk faktörleri, genetik duyarlılık, hastaların bağışıklık sistemi ve tümörlerin tedavisinde kullanılan kemo- ve/veya radyoterapi dahil olmak üzere kanserojenlere yoğun maruziyettir. MM tedavisi ile SPM arasındaki ilişki ilk olarak 1996 yılında Govindarajan ve ark. yüksek doz kemoterapide alkilleyici ajanlarla, özellikle melfalanla gösterilmiştir. Ayrıca, kanser aile öyküsü olan kişilerin genetik kansere yatkınlığı kalıtsal bir risk faktörü olduğu biliniyor. Daha önce KT/RT tedavi görmüş ve genetik yatkınlığı olan kişilerde sekonder kanser riskinin yüksek olduğu bilinmektedir. Özellikle MM hastalarında ikincil malignitelerin gelişimine katkıda bulunan karmaşık faktörler vardır. Hastamızın KT ve RT öyküsünün yanı sıra aile öyküsü de mevcut, bu durum diğer malignitelerin gelişiminde rol oynayabilir. Senkron olarak solid tümör ve multipl myelom tanısı alan olgularda tedavi öncelikle solid tümörlere yöneliktir.

Sonuç: Ailede kanser öyküsü olan ve daha önce kemoradyoterapi alan hastalarda sekonder malignite riski akılda tutulmalı ve hastalar sekonder kanser açısından her kontrolde değerlendirilmelidir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-02. Multiple Myeloma Hastalarında Otolog Kök Hücre Nakli Sonrası Nadir Bir Komplikasyon; Graft Versus Host Hastalığı: 6 Vaka

Gülşah Akyol

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bölümü

Amaç: Multiple myeloma hastalarında Graft versus host sıklığını tespit etmek, klinik seyir ve tedavi yanıtını belirlemektir.

Metot: 240'ı erkek, 141'i kadın, en az bir eşlik eden hastalığı olan 140 hastanın (%36.7) dahil olduğu toplam 381 otolog kök hücre nakli olan Myelom hastaları incelemeye alındı. GVHH tanısı düşünülen, biyopsi ile kanıtlanan GİS, KC ve cilt GVHH olan hastaların özellikleri, GVHH zamanı ve tedavisi değerlendirildi.

Sonuç: Tüm hastaların özellikleri değerlendirildiğinde, 93 hastanın (%24.4) birden fazla kök hücre nakli vardı. Hastaların çoğunluğunu evre 3(%43.6) hastalar oluşturmaktaydı. 55 hastada (%14.4) böbrek fonksiyon testi bozukluğu vardı. Tüm hastaların çoğunluğunu evre 3(%43.6) hastalar oluşturmaktaydı. 55 hastada (%14.4) böbrek fonksiyon testi bozukluğu vardı.

Hasta ve klinik özellikleri						
Yaş/cinsiyet	Evre/ıg tipi	Önceki tedaviler	CD34+hc X10*6/kg	GVHH zamanı	GVHH yer/evre	GVHH tedavi
63y/E cç	ıssII/ ıgG K	VAD/bor/len	4.85	+15.gün	GİS/2	pred
70y/E kt	ıssIII /ıgG λ	VAD/bor/len	4.07	+13	GİS/3	pred
75y/E şç	ıssII/ıgA K	VAD/bor	8.77	+11	KC/2	pred
59y/E mş	ıssIII/ıgG λ	bor	5.57	+24	Cilt 1-2	Lokal steroid
66y/K fb	ıssI/ıgG K	VAD/bor	4.26	+30	GİS/cilt 2	pred
59y/E ög	ıssIII/K	bor	3.63	+7	GİS/3	pred

GVHH, 59-75 yaş aralığında 6 hastada(1,6%) tespit edildi. GVHH olan hastaların tek otolog nakli vardı. Hiçbirinde böbrek fonksiyon testi bozukluğu ve ek kronik hastalığı yoktu. 3 hastada GİS GVHH, 1 hastada KC, 1 hastada cilt GVHH, 1 hastada da hem cilt hem GİS GVHH vardı. Hastalar hepsi steroid tedavisi ile düzeldi.

Tartışma: 2009'da Lazarus HM ve arkadaşlarının sunduğu posterde 46 Multiple Myeloma hastası nakil sonrası 5 hastada GVHH gelişmiştir. Bundan sonra bildirilenler vaka serileri şeklindedir. Bizde de 381 hastada 6 hastada GVHH saptanmıştır. Hasta sayımız ileri istatistik yapmak için az sayıdadır. Multiple Myeloma, otolog kök hücre nakli sonrasında da GVHH görülebilmektedir ve hızlı başlanan steroid tedavisiyle hemen tedaviye olumlu cevap alınmaktadır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-03. Nöropati Varlığı ile Vitamin B12 Düzeyleri Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Yıldız İpek¹, Beray Gelmez Taş², Güzin Zeren Öztürk²

¹ İstanbul Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Hematoloji

² İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği

Giriş ve Amaç: B12 eksikliği dünyada bir halk sağlığı sorunu olarak görülmektedir ve sıklığı %3 ile %40 arasında değişmektedir. B12 vitamini eksikliği cilt, gastrointestinal, hematolojik ve nöropsikiyatrik sistem olmak üzere birden fazla sistemi etkiler ve sekeller hafif yorgunluktan şiddetli nörolojik bozulmaya kadar ciddiyet bakımından değişiklik gösterir. B12 eksikliğinde görülen nörolojik belirtiler progresif demiyelinizasyondan kaynaklanır ve periferik nöropati, arefleksi, propriyosepsiyon ve vibratuar duyu kaybını içerebilir. Bizde bu çalışmada polikliniğimize başvuran hastalarda, izole B12 eksikliği olan bireylerde B12 düzeyi ile nöropatinin Arasındaki ilişkisini araştırmayı amaçladık

Yöntem: 6 ay boyunca polikliniğimize herhangi bir nedenle başvuran 18 yaş üstü izole B12 eksikliği olup çalışmaya katılmayı kabul eden hastalar alındı. Nöropati görülebilen hastalık anamnezi olanlar (diyabet, sifiliz, alkolizm, bazı ilaçlar, multiple skleroz, multiple myelom, HIV) çalışmaya alınmadı. Katılımcılar ile yüz yüze görüşme esas alınarak; sosyodemografik özellikleri, beslenme alışkanlıkları, sigara ve alkol kullanımı, kullandıkları ilaçlar, geçirdikleri operasyonlar sorgulandı. Semptomatik bulguları değerlendirmek amacıyla; nöropatiyi değerlendirmek için el/ayakta uyuşma ve his kaybı sorgulandı. Diyapazon deneyi ile meydana çıkan derin duyu bozukluğu test edildi. Bunlardan herhangi birinin varlığı nöropati bulgu varlığı olarak kabul edildi. Hematoloji Derneği Tanı ve Tedavi Kılavuzu esas alınarak ölçülen serum vitamin B12 düzeyi 200pg/ml'in altında olması B12 eksikliği kriteri kabul edildi. Nöropati bulgusunun varlığı ile B12 arasındaki ilişki bakıldı.

Bulgular: Çalışmaya katılan 88 kişinin %71,6'si kadın (n=63), %28,4 'i erkekti (n=25). Katılımcıların yaş ortalaması 39,55 idi (min:18, max: 63). Tüm katılımcıların %56,8'inde (n=50) nöropati bulguları vardı. B12 düzeyi 100 pg/ml altında olan 9 katılımcının %88,9'unda nöropati gözlenirken, 100 ila 200 pg/ml arasında olan 79 katılımcının %50,6'inde nöropati tespit edildi. Tüm katılımcıların B12 ortalaması $143,59 \pm 35,327$ olup; nöropati bulguları varlığı olanlarda B12 düzeyi anlamlı olarak daha düşük saptandı ($p=0,010$). Cinsiyete göre bu ilişki araştırıldığında sadece erkeklerde nöropati varlığı ile B12 düzeyi arasında ilişki olduğu görüldü ($p=0,026$). Erkek hastaların vitamin B12 ortalaması $138,84 \pm 35,975$ idi. Kadın hastaların vitamin B12 ortalaması $145,48 \pm 35,178$ idi.

Tartışma: Literatürde B12 seviyesinin 200pg/ml'nin altında olduğu hastalarda %33,7 ila %60,9 arasında değişen oranlarda nöropati izlenmiş olup; bizim çalışmamızdaki sonuç benzerdir. Tüm katılımcılarda nöropati bulguları varlığı olanlarda B12 düzeyi anlamlı olarak daha düşük saptandı. B12 düşüklüğü ve nöropati ile cinsiyet karşılaştırıldığında ise erkek cinsiyette anlamlı bulundu. Bunun nedeni erkeklerin hastaneye geç başvurusu nedeniyle B12 değerinin daha düşük olması olabilir.

Sonuç Tüm katılımcılarda nöropati bulguları varlığı olanlarda B12 düzeyi anlamlı olarak daha düşük saptandı ve cinsiyet ile karşılaştırıldığında erkek cinsiyette anlamlı bulundu. Bununla ilgili ek çalışmalar yapılmalıdır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-04. Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma ve Saçlı Hücreli Löseminin Nadir Görülen Birlikteliği Olgusu: Olgu Sunumu

Abdi İbrahim Halil Sönmez¹, Buğrahan Yiğit², Vahap Okan¹

¹ Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

² Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DLBCL), Non-Hodgkin lenfomanın (NHL) en yaygın histolojik alt tipidir ve NHL vakalarının yaklaşık % 25'ini oluşturur, ortanca vaka yaşı 64'tür. Saçlı (tüylü) hücreli lösemi (HCL), periferik kan, kemik iliği ve dalak kırmızı pulpa içinde bol sitoplazmalı ve tüylü çıkıntılara sahip küçük olgun B hücreli lenfoid hücrelerin birikmesi ile karakterize nadir görülen bir kronik B hücreli lenfoproliferatif hastalıktır. Ortanca başlangıç yaşı ise 50-55 yıl arasındadır. (1) Burada DLBCL tanılı ve tedavi sırasında HCL tanısı koyduğumuz olgumuzu sizlerle paylaşmak istedik.

Olgu: Kırk bir yaşında erkek hasta Ocak 2021'de dış merkeze kilo kaybı ve diğer B semptomlarına ek olarak mide ağrısı ve şişkinlik şikayetleri ile başvurmuş. Üst GIS endoskopik inceleme işlemi planlanan hastamızın işlemi sırasında midede ülser lezyonu saptanarak biyopsi alınmış. Biyopsi sonucu DLBCL (non-GC) olarak raporlanması üzerine bölümümüze yönlendirilmiş. Hastanemiz patoloji bölümünce de tanı doğrulanan hastamıza evreleme amaçlı çekilen PET-CT'de mide korpusunda, dalakta ve kemik iliğinde tutulum nedeni evre 4 olarak kabul edip R-CHOP tedavisi başlandı. Tedavi öncesi nötropenik olan ancak tedavi sonrası nötropenisi derinleşen hasta hospitalize edildi ve ampirik antibiyoterapi ve 3 haftalık G-CSF tedavisine yanıt alınamayan hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Akım sitometri sonucunda CD19, CD20, CD22, CD25, CD103 ve CD79b pozitif gelmesi üzerine patoloji bölümü ile iletişime geçildi. CD25 pozitifliği doğrulandı; TRAP ile hafif, annexin ile yoğun boyanma görülerek HCL olarak sonuçlandı. İlk kür R-CHOP tedavisi sonrası hastaya Kladrinin tedavisi planlandı. Kladrinin tedavisi sonrası G-CSF tedavisi ile nötropeniden çıkan hasta taburcu edilerek ayaktan takibe alındı. 2 kür daha R-CHOP tedavisi verilen ve 3. Kür sonrası kontrol PET-CT'de tam yanıt saptanan hastaya kontrol kemik iliği biyopsisi yapıldı ve kemik iliği remisyonunda olan hastanın R-CHOP tedavisi 6 küre tamamlandı. 2 kür ek Rituksimab verilen hastanın çekilen PET-CT'sinde tam remisyon saptandı. Hastamıza endoskopik değerlendirme planlanmış olup remisyonunda takip edilmektedir.

Sonuç: DLBCL en sık görülen NHL olmakla beraber diğer hematolojik malignitelerle birliktelik nadir görülür. Nadir bir lösemi olan HCL ile DLBCL birlikteliği ise daha da nadir bir durum olup burada birliktelik gösteren vakamızı sizlerle paylaştık. İki hematolojik maligniteyi ayrı ayrı tedavi ederek remisyonunda takip ettiğimiz bu hastamızı sunarak literatüre katkı sağlamak istedik

Anahtar kelimeler: Birliktelik; diffüz büyük B hücreli lenfoma (DLBCL); saçlı (tüylü) hücreli lösemi (HCL)

Kaynaklar

1. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, Advani R, Ghielmini M, Salles GA, Zelenetz AD, Jaffe ES. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. Blood. 2016 May 19;127(20):2375-90.
2. Gasljevic, G., Kloboves-Prevodnik, V., Gazic, B. et al. Coexistent hairy cell leukaemia and hepatosplenic t-cell lymphoma: a case report. Diagn Pathol 9, 58 (2014)
3. Sun T, Grupka N, Klein C. Transformation of hairy cell leukemia to high-grade lymphoma: a case report and review of the literature. Hum Pathol. 2004 Nov;35(11):1423-6.
4. Bhargava R, Barbashina V, Filippa DA, Teruya-Feldstein J. Epstein-Barr virus positive large B-cell lymphoma arising in a patient previously treated with Cladribine for hairy cell leukemia. Leuk Lymphoma. 2004 May;45(5):1043-8.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-05. Primer Myelofibroz ve Saçlı Hücreli Lösemi Birlikteliği: Olgu Sunumu

Burcu Altındağ Avcı

Namık Kemal Üniversitesi Hastanesi Hematoloji Bölümü, Süleymanpaşa, Tekirdağ

74 yaşında kadın hasta, 2019 ağustos ayında 2 ayda 10 kg kayıp, halsizlik ve sol üst kadranda dolgunluk ile polikliniğimize başvurdu. Yapılan sistemik muayenede dalak sert, ağrısız olarak kot altında 3-4 cm ele gelmekteydi. Periferik LAM saptanmadı. Hastada solukluk dışında diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Hemogramda; Hgb: 6.24 mg/dl, MCV: 90 fl, total lökosit: 7380 uL, Nötrofil: 3280 uL, trombosit: 230000/mm³, Biyokimyada; böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitler, retikülosit, haptoglobulin, ferritin, B12 vitamini, folik asit normal aralıkta olup, LDH: 904 IU/L, beta2 mikroglobulin 7.27mg/L (0,8-2,2) olarak tespit edildi. Hastanın batın USG de dalak 220 mm, karaciğer 164 mm olarak ölçüldü, toraks ve batın kontrastlı BT de LAM saptanmadı. Periferik yaymada lökoeritroblastik kan tablosu hakimdi. Periferik kanda Real Time PRC ile JAK 2 V617F mutasyonu pozitif tespit edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisi yapıldı. Kemik iliğinden yapılan kromozom analizinde Del 13 (q12;q14) tespit edildi. Aspirasyonda morfolojik olarak lenfositlerin %30 oranında saçaklı olduğu görüldü. Periferik kandan Flow sitometri ; immünofenotipleme yapıldı. CD19 pozitif lenfositler üzerinden alından gate de CD103 %36, CD25 %92,5, CD11c %98,5, CD45 %97,4, CD200 %99,29 olarak tespit edildi. Patoloji raporu: B lenfosit infiltrasyonu bulunan hiperselüler kemik iliği, CD20 içeren hücrelerde CD25(+), CD11c(+), TRAP(+), PAX-5(+), megakaryositlerde artış, derece 3 retiküler lif artışı, saçlı hücreli lösemi ile uyumlu geldi. Hastanın kladribine almak için servise yatışı yapıldı. Hastaya yedi gün boyunca sürekli intravenöz enjeksiyon yoluyla kladribin verildi. Kladribine sonrası 6 ay sitopenik olarak takip edildi. Febril nötropeni ile 2 kez hastaneye yatışı gerçekleşti, haftanın 3 günü filgrastim desteği ve derin anemilerine eritrosit süspansiyonu transfüzyonu verildi. Kladribin tedavisinin 6. ayında bakılan USG de dalak boyutları 160 mm olarak ölçüldü. Kladribine tedavisinin 140. gününde nötrofil sayısı 1500/ml üzerine çıktı. 180. günde tam hematolojik remisyon sağlandı. 3 ayda bir takip edilen hastanın, mevcut hemogramı Hgb: 11,2 mg/dl, MCV: 101 flt, lökosit: 7820 uL, nötrofil: 5080 uL, trombosit 292.000 mm³, LDH: 701 IU/L olarak ölçülmüştür.

Saçlı hücreli lösemi (HCL), çeşitli sitokinler ve büyüme faktörlerini içeren karmaşık patofizyolojiye sahip, nadir görülen kronik B hücreli lenfoproliferatif bir hastalıktır. Saçlı hücreli lösemide kemik iliğinde fibrozis sık rastlanılan bir bulgudur. Neoplastik hücre infiltrasyonuna reaktif olarak geliştiği düşünülür. Bizim hastamızda jak2 pozitifliği ile karakterize grade 3 fibroz mevcuttur. Bu açıdan hastanın saçlı hücreli lösemi ve primer myelofibroz birlikteliği olarak değerlendirildi. Bunu destekler şekilde kladribin tedavisi sonrası hasta uzun süre sitopenileri düzelmedi. Hastada halen hafif anemi LDH yüksekliği ve splenomegali myelofibrozu destekler şekilde devam etmektedir. Olgu literatürde ile kez tanımlanmış.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-06. Rosai-Dorfman Hastalığı: Vaka Sunumu

Bilal Aygün

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

Giriş: Rosai-Dorfman hastalığı (RDD), 1969'da Rosai ve Dorfman tarafından tanımlanan Langerhans dışı hücreli histiyositozun nadir bir formudur. Sıklıkla çocukları veya genç erişkinleri etkiler. Etiyolojik mekanizma hâlen bilinmemekle birlikte, immüendisfonksiyon sorumlu tutulmaktadır. RDD'li hastaların neredeyse %90'ında servikal lenf nodları tutulumu vardır, ancak tüm organlar tutulabilir.

Vaka: 28 yaşındaki kadın hastaya dış merkezde 10/11/2016 tarihinde inguinal lap eksizyonel biyopsi yapılmış. Patoloji sonucu sinüs histiyositlerinin CD163, CD68 ve S-100 ile değişen oranlarda boyandığı saptanmış. Rosai-Dorfman hastalığı tanısı konulmuş. PET-BT'de, servikal, torakal, abdominopelvik, osseöz alanlarda yaygın malign karakterde lenfoproliferatif hastalıkla uyumlu PET-BT bulguları gelmiş. Hasta ilaçsız takibe alınmış. 16/04/2019'da kliniğimize başvuran hastanın wbc 10.1, neu %88,5, hgb 7,6 g/dL, hct %22,9, mcv 87,9 fL, plt 723.000, coombs testleri negatif, sedimentasyon >140, CRP 155,30 mg/L, LDH 263 saptandı. Kemik iliği biyopsisinde tutulum saptanmadı. PET-BT'de bilateral iliak ve inguinal alanlarda (SUV max: 14.4) konglomere multipl lenf nodları saptandı. İnguinal bulky kitle ve anemi nedeniyle sağ inguinal lap eksizyonel biyopsi yapıldı, patoloji Rosai-Dorfman hastalığı ile uyumlu geldi. 20/05/2019'da prednol 48 mg/gün/tb başlandı. 21/10/2019'da yanıt değerlendirme amaçlı çekilen PET-BT sonucu parsiyel yanıt ile uyumlu gelmesi üzerine prednol dozu azaltılarak 4 mg tablet/günaşırı olacak şekilde devam edildi. Hasta şehir dışında yaşadığı için 22/06/2020'de kliniğimize başvurdu. Bu dönemde prednol 4 mg/günaşırı devam eden hastaya, çekilen PET-BT'de progresyon saptanması üzerine vinblastin (6 mg/m²/gün), metotreksat (20 mg/m²/hafta), 6-merkaptopurin (50 mg/m²/gün) tedavisi başlandı. Vinblastin 6 hafta boyunca haftada bir verildi. Sonrasında tedaviye diğer ajanlar eklendi, vinblastin 3 haftada bir 4 doz daha verildi. Hasta Eylül 2021 tarihinde covid geçirmesi nedeniyle ilaçlarını kullanmayı bıraktı. Hasta stabil hastalık nedeniyle ilaçsız takibe alındı.

Tartışma: RDD, Langerhans dışı hücreli histiyositozun nadir bir formudur. Histolojik incelemede tipik olarak perikapsüller fibrozis ve büyük histiyositler, lenfositler ve plazma hücreleri ile yoğun şekilde infiltre olmuş dilate sinüsler görülür. RDD genellikle ateş, gece terlemeleri ve kilo kaybının eşlik ettiği, çoğunlukla servikal olan ağrısız ve masif lenfadenopati olarak ortaya çıkar. Çoğunlukla deri, yumuşak dokular, üst solunum yolu, retro-orbital doku ve kemikleri tutan vakaların yarısından fazlasında izole ekstra nodal tutulum mevcuttur. Asemptomatik hastalarda spontan remisyon görüldüğünden izlem yeterlidir. Konstitüsyonel semptomları olan veya lenf nodlarında ani büyüme olan hastaların tedavi edilmesi gerekir. Antibiyotikler, asiklovir, steroidler, radyoterapi ve kemoterapi tedavide kullanılmıştır. Düşük doz steroid kullanılması önerilmektedir. Şiddetli RDD'li hastalara ritüksimab, vinblastin/prednizon/MTX/6-MP önerilmektedir. Bizim hastamızda gelişen anemi nedeniyle metilprednisolon (1 mg/kg/gün) başlandı. Takibinde progresyon gelişmesi nedeniyle vinblastin/MTX/6-MP başlandı. **Sonuç:** RDD nadir görülür. Bazı hastalarda spontan remisyon görülebilir. Ancak tedavi gerektiren hastalar nedeniyle yakın takip edilmesi gerekir.

Anahtar kelimeler: Rosai-Dorfman, lenfadenopati, histiyositoz, metilprednisolon, vinblastin

Kaynaklar

- 1- Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathologic entity. Arch. Pathol. 1969;87:63-70.
- 2- Ablu O., Jacobsen E., Picarsic J. Rosai-Dorfman-Destombes hastalığının teşhisi ve klinik yönetimi için fikir birliği önerileri. Kan. 2018; 131 :2877-2890.
- 3- Jabali Y, Smrcka V, Pradna J. Rosai-Dorfman disease: successful long-term results by combination chemotherapy with prednisone, 6-mercaptopurine, methotrexate, and vinblastine: a case report. Int J Surg Pathol. 2005;13(3):285-289.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-07. 60 Yaş Üzeri Hematolojik Malignitesi Olan Hastalarda Polifarmasi ile Kemoterapi Yanıtı ve Toksisite Arasındaki İlişki

**Abdulkadir Karışmaz¹, İstemi Serin¹, Rafet Eren², Ceyda Aslan³, Mehmet Hilmi Doğu⁴, Elif
Suyarı⁵**

¹ İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

² İstinye Üniversitesi, İç Hastalıkları ve Hematoloji BD, Liv Hospital, Vadistanbul

³ Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

⁴ İstinye Üniversitesi, İç Hastalıkları ve Hematoloji BD, Liv Hospital, Ulus

⁵ Adana Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji

Giriş ve Amaç: Genellikle iki veya daha fazla kronik sağlık durumunun bir arada bulunması olarak tanımlanan multimorbidite, yaşlı popülasyonda yaygındır. Birden fazla kronik durumun varlığı, hem sağlık çalışanları hem de hastalar için terapötik yönetimin karmaşıklığını artırmakta ve sağlık sonuçlarını olumsuz yönde etkilemektedir. Özellikle hematolojik maligniteler ve tercih edilen kemo-immunoterapötik ajanlar ile bu komorbiditelerin yönetimi oldukça zor bir klinik perspektifi oluşturmaktadır. Yaygın olarak polifarmasi olarak adlandırılan birden fazla ilacın kullanımı, multimorbiditesi olan yaşlı popülasyonda yaygındır. Hematolojik malignitelerde polifarmasi ise oldukça az literatür verisi bulunan bir araştırma alanıdır. Akut miyeloid lösemi (AML), multipl miyelom (MM) ve kronik lenfositik lösemi (CLL) gibi sık tanı konulan hastalıklarda tanı medyan yaş 70 civarındayken miyelodisplastik sendromlarda medyan yaş daha yüksektir. Hematoloji tedavi kılavuzları da, yaşlıların ve komorbiditesi olanların sıklıkla dışlandığı klinik çalışmalardan bahsetmektedir. Bu hasta grubunda kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımlarının geliştirilmesi gelecek yaklaşımlar açısından önem taşımaktadır. Çalışmamızda, ileri yaşta farklı hematolojik malignitelere sahip hastalarda polifarmasinin tedavi cevabı ve sağkalım parametrelerine etkilerini araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Multipl miyelom (MM), kronik lenfositik lösemi (KLL) veya lenfoma tanısı alan ≥ 60 yaş 91 hastanın verileri geriye dönük olarak analiz edildi. Hastalar Ekim 2012-Temmuz 2017 tarihleri arasında tanı almışlardı.

Bulgular: Hastaların ortanca yaşı 70 (60-85) idi. Hastaların 42'si (%46) kadın, 49'u (%54) erkekti. Kırk (%44) hastaya MM, 36 (%40) hastaya lenfoma ve 15 (%16) hastaya KLL tanısı konulmuştu. Hastaların kullandığı ortanca ilaç sayısı 6 (1-14) idi. ≤ 6 ilaç kullanan hasta sayısı 52 (%57), > 6 ilaç kullanan hasta sayısı 39 (%43) idi. En sık birlikte kullanılan ilaçlar 46 (%50) hasta tarafından alınan antihipertansif ajanlardı. Hastalar eş zamanlı ilaç sayılarına göre ≤ 6 ilaç ve >6 ilaç alan hastalar olarak iki gruba ayrıldığında gruplar yaş ve cinsiyet açısından benzerdi. İki hasta grubunda tanı ve tedavi şekli farklılık gösterse de tedaviye yanıt ve genel sağkalım iki grupta benzerdi.

Sonuç: Çalışmamızda, 60 yaş ve üzeri hematolojik maligniteye sahip hasta grubunda >6 üzeri ilaç kullanımının etkileri incelenmiş olup, tedavi yanıtı ve genel sağkalım açısından oluşturulan iki grup arasında herhangi bir farklılık saptanmadı. Polifarmasinin MM, KLL ve lenfoma hasta grubunda tedavi yanıtı ve sonuçlarını etkilememiş olması, ileri yaş hasta grubuna yaklaşım açısından önemli bir katkı noktası olacaktır.

Anahtar Sözcükler: İleri yaş; kronik lenfositik lösemi; lenfoma; multipl miyelom; polifarmasi



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-08. Aplastik Anemide Üçlü Immünsüpresif Tedavi Rejimi (AT Anti-Timosit Globulini, Siklosporin ve Eltrombopag) Tek Merkez Deneyimi

Ahmet Kaya

Turgut Özal Tıp Merkezi Erişkin Hematoloji Kliniği, Malatya

Giriş: Aplastik aneminin, kemik iliği hipoplazisi/aplazisi ile ilişkili pansitopeni anlamına gelir ve çeşitli nedenleri bağlı gelişir. Aplastik anemi tedavisi yaş ve uygun kemik iliği vericisi olmasına göre şekillenir. 40 yaşından büyük hastalar için kemik iliği nakli yerine üçlü immünsüpresif tedavi önerilmektedir.

Metot: Turgut özal tıp merkezi erişkin hematoloji kliniğinde Üçlü immünsüpresif (at anti-timosit globulini, siklosporin ve eltrombopag) tedavi rejimi alan 10 hastadaki deneyimizi sizlerle paylaştık.

Sonuç: Hastaların yaş ortalaması 34 olarak tespit edildi. Tanı sırasında WBC (beyaz küre sayısı) ortalama 3.265(1.27-7.98), Neutrofil 0.815(0.3-3.2), Hemoglobin 9.15(7.4-11.7), Trombosit 15(1-43) idi. Erkek hastalar %60 bayanlar %40 idi. 5 hastamız kemik iliği nakli oldu 5 hasta nüks aplastik anemi ile takip ediliyor. Kemik iliği nakli olan 5 hastadan 2 si nakile ilişkili ex oldu.

Çözüm: Üçlü immünsüpresif (at anti-timosit globulini, siklosporin ve eltrombopag) tedavi rejimi aplastik anemi tedavisinde bilinen en güncel tedavi yaklaşımı olmasına rağmen hastalarda yeterli yanıt alınmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Aplastik anemi, Üçlü immünsüpresif tedavi, Allojenik kemik iliği nakli



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-09. Orak Hücreli Anemi Hastasında Multiple Miyelom: Olgu Sunumu

Lutfiye Seçil Deniz Balyen

Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Hematoloji Servisi

Giriş ve Amaç: Orak hücreli anemi (OHA) dünyada en sık görülen hemoglobinopati olup hemoglobinin beta zincirindeki 6. pozisyonda bulunan Glutamik Asit'in yerine Valin'in geçmesi ile ve yeni ve patolojik bir hemoglobin olan hemoglobin S'in oluşumu ile sonuçlanan genetik bir hastalıktır. Hastalık dünyada en sık Afrika, Amerika, İtalya gibi bölgelerde görülmekte olup ülkemizde en sık Çukurova bölgesinde izlenmektedir. Hastalığın klinik gidişinde rol oynayan en önemli faktör vazooklüzyon olup tüm sistemlerde akut ve kronik komplikasyonlara yol açmaktadır. Hastalığın akut komplikasyonları ağırlı krizler, hepatik ve splenik sekestrasyon krizleri, serebrovasküler olaylar ve Akut Göğüs Sendromu (AGS) olarak sayılabilir. Kronik komplikasyonlar arasında ise böbrek yetmezliği, osteoporoz, karaciğer yetmezliği, retinopati, pulmoner hipertansiyon ve kolelitiazis vardır (1,2). Multiple Miyelom (MM), tüm hematolojik kanserlerin yaklaşık %10'unu oluşturan ve median görülme yaşı 66-70 olan malign bir plazma hücre hastalığıdır. Daha çok gençlerde görülen OHA'ya yaşlılıkta daha sık izlenen MM gibi bir hematolojik malignitenin eşlik etmesi nadir görülen bir durumdur. Burada MM tanısı konulan bir OHA'lı hastayı sunduk.

Olgu: Orak Hücreli anemi tanısı olan 55 yaşındaki kadın hastanın rutin kontrollerinde serum kreatinin düzeyinin 1.21 mg/dl ve 24 saatlik idrarda mikroprotein düzeyinin 4 gr/gün olduğu görüldü. Yılda ortalama 1 kez ağırlı vazooklüziv kriz geçiren, hemoglobin düzeyi 8-9 g/dl arasında seyreden, krizlerinde hastaneye yatma ihtiyacı olmayan hastanın öyküsünde son 3-4 aydır ayda 1 kez kriz geçirdiği öğrenildi. Hastanın Hb: 6.6g/dl, Lökosit: 11.59/ μ L, Trombosit: 249.10³/ μ L, Sedimentasyon: 65 mm/h, BUN: , Cr:1.07 mg/dl, Ca: 9.7mg/dl, Total Protein:11.8 g/dL, Albümin:3,5 gr/L, LDH:267 U/L, CRP: 12.7 mg/dl, IGG:6.74 g/dL, IgA: <0.259 gr/L, IgM:0.26 gr/L, serum Kappa hafif zinciri: 356.2 mg/dl, serum Lambda hafif zinciri: 32.5 mg/L ve serum protein ve immün fiksasyon elektroforezinde IGG-kappa monoklonal bandı saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %60 oranında plazma hücresi görüldü. Multiple Miyelom (ISS:3) tanısı konan hastaya 2 kez plazmaferez yapıldıktan sonra VCD (Bortezomib-Siklofosamid-Deksametazon) kemoterapisi başlandı. İkinci kür sonrasında nefes darlığı, ateş ve genel durum bozukluğu gelişen hasta AGS, sepsis ve çoklu organ yetmezliği ile nedeniyle eksitus oldu. Hastanın kan kültürlerinde ESBL pozitif Klebsielle Pneumonia üremesi olduğu öğrenildi.

Tartışma: Orak Hücreli Anemi olup MM tespit edilen en erken vaka 1975 yılında Anderson ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir. Hastanın MM tanısı almadan önceki birkaç ayda vazooklüziv krizlerinin artışı dikkati çektiği belirtilmiştir. Bu durum hiperviskozite yaratan paraproteinlerin ve bozulmuş kemik iliği mikroçevresinin oraklaşmayı artırması ile açıklanmıştır. Şu ana kadar OHA tanısı ile izlenirken MM tanısı konulan sadece 12 hasta tarif edilmiştir. Bu hastaların çoğunda ortak özellik MM tanısı almadan önceki son 2 yılda ağırlı krizlerinin artmış olması ve hastaların anemisinde görülen derinleşmenin dikkati çektiği söylenmiştir. Bu hastalardan biri 39 yaşında ve gebelik sırasında tanı almış, doğum sonrası 3 yıl 8 ay yaşamıştır. Altmış dört yaşındaki diğer bir hasta Melfalan-Prednisolon, Radyoterapi ve CHOP (Siklofosamid-Hidroksi Daunorubicin-Vinkristin-Prednisolon) tedavileri almış ve 2 yıl sonra gram negatif sepsis ve MM'a bağlı organ tutulumu nedeniyle kaybedilmiştir. Yetmiş yaşındaki bir hasta ise bizim hastamızda olduğu gibi VCD tedavisi ve ardından Lenalidomid almış ve VGPR yanıtı alınmıştır. Hastalardan üçü değişik tedavi modaliteleri (Melfalan-Prednisolon-Talidomid, Melfalan-Prednisolon, Vinkristin-Adriamsin-Deksametazon) almışlar ve biri otolog kök hücre nakline gidebilmiştir. Bu hastalarda mortaliteye yol açan en önemli nedenlerin karaciğer sirozu, kardiyak hemosideroz ve OHA'ya bağlı komplikasyonlar olduğu üzerinde durulmuştur (3). Bizim hastamızın da durumunun kötüleşmesinde bir OHA komplikasyonu olan AGS rol oynamıştır.

Sonuç: Orak Hücreli Anemi'de MM nadir görülen bir hastalık olup hastalar diğer MM hastalarına göre çoklu organ yetmezliği ve ölüm açısından daha yüksek risk altındadır. Özellikle kemiklerde ağırlı kriz sıklığı ve anemisi artan, ayrıca hiperkalsemi, böbrek yetmezliği gibi durumların geliştiği OHA hastalarında MM akla gelmelidir. Bu hastaların tedavileri sırasında ise enfeksiyon ve AGS gibi komplikasyonlar açısından dikkatli olunmalıdır.

Kaynaklar

1. Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, et al. Pain in sickle cell disease-rates and risk factors. N Engl J Med 1991;325:11-6.
2. Steinberg MH, Hebbel RP. Clinical diversity of sickle cell anemia: genetic ancellular modulation of disease severity. Am J Hematol 1983;14(4):405-16.
3. Bou Zerdan M, Diacovo MJ, Chaulagain CP. Challenges of Managing Multiple Myeloma Patients with Sickle Cell Disease: A Case Report and Review of Literature. The American journal of case reports. 2021;22:e933470.

OP-10. Aplastik Anemi Tanılı Hastanın Allogeneik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrasında Gelişen Transfüzyona Bağlı Akut Akciğer Hasarı: Olgu Sunumu

Salih Cırık¹, Mehmet Ali Er Kurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², İlhami Berber², Emine Hidayet², Ahmet Sarıcı³, Soykan Biçim²

¹Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

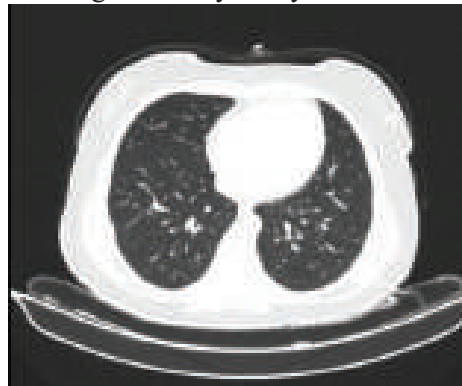
²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

Özet: Transfüzyon ilişkili akut akciğer hasarı (Transfusion-related acute lung injury, TRALI) klinik bir sendromdur. TRALI ile ilişkili akciğer hasarı kan transfüzyonunun ciddi bir komplikasyonu olup, transfüzyona bağlı ölümlerin en sık nedenlerinden birisidir. İlk kez 1957’de Brittingham tarafından tanımlanmış olup sıklığı 1:5000 kan ürünü transfüzyonu ve 1:625 hasta olarak bildirilmiştir. Biz burada aplastik anemi tanısı ile allogeneik hematopoetik kök hücre nakli (Allo-HKHN) yapılan ve mükerrer kan transfüzyonu sonrası TRALI gelişen olgumuzu sunmayı amaçlamaktayız.

Giriş: TRALI klinik bir sendromdur. Görülme sıklığı 5000 transfüzyonda bir olarak bildirilmiştir (1). Tanı transfüzyon sırasında veya sonrasında ilk altı saat içinde akut akciğer hasarı gelişmesi, transfüzyon öncesinde akut akciğer hasarı bulunmaması ve bu tabloya yol açabilen risk faktörlerinin olmaması ile konur (2). TRALI, bütün kan ürünleri ile gelişebilmekle beraber; kan bankasında uzun süre bekletilmiş trombosit süspansiyonlarının ve 50 ml’den fazla plazma içeren kan ürünleri transfüzyonunun riski arttırdığı belirtilmiştir (3). Hastalığın patogenezi tam anlaşılammış olmakla birlikte iki ana teori öne sürülmüştür. İmmün mekanizmada verici plazmasında bulunan doku uygunluk antijeni (human leukocyte antigen, HLA) sınıf I veya sınıf II antijenlerinin uyardığı nötrofillerin akciğer kapiller hasarı oluşturması ve bu durumun hasarlanmış kapiller damarlardan sıvı kaçağı sonrası ödem oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir. Non-immün mekanizmada ise; hastanın hastalığına bağlı olarak granülosit ve/veya kapiller reaktivitesi veya granülosit aktive edici lipitleri ve sitokinleri içeren bekletilmiş kan ürünlerinin transfüzyonu ve alıcıda ortaya çıkan granülosit aktivasyonu sonucu ödem oluştuğu düşünülmektedir (4). Klinik olarak transfüzyon sırasında veya sonrasında ilk altı saat içinde ani başlangıçlı solunum sıkıntısı, taşipne, taşikardi, hipoksemi, periferik oksijen saturasyonunda düşme ve pembe köpüklü sekresyonlar gelişmektedir. Arter kan gazında parsiyel oksijen basıncı düşüktür, akciğer filminde bilateral yaygın infiltratif görüntü tipiktir. Tedavinin ana unsuru destek tedavisidir. Belirgin hipoksemisi olan hastalar ARDS gibi tedavi edilmelidir (5). Biz burada aplastik anemi tanısı ile Allo-HKHN yapılan ve mükerrer kan transfüzyonu sonrası TRALI gelişen olgumuzu sunduk.

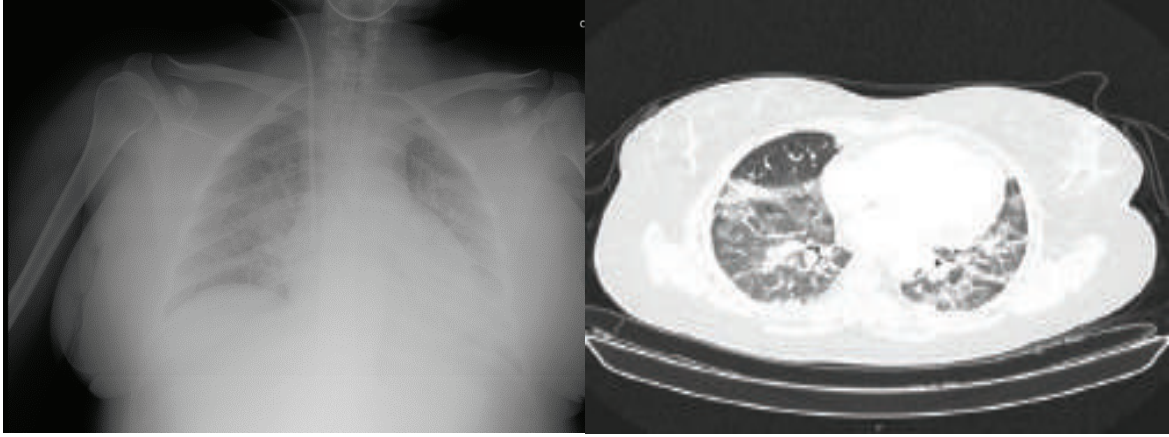
Bulgular: 32 yaşında kadın hasta vücudunda morlukların olması üzerine aile hekimine başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde platelet düşüklüğü saptanan hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Poliklinikten yapılan tetkikler ve periferik yayma sonucu hasta idiyopatik trombositopenik purpura ön tanısı ile hospitalize edildi. Tedaviye cevap vermeyen ve plateletlerinde yükselme olmayan hastaya yapılan kemik iliği biyopsisi sonucu aplastik anemi tanısı konuldu. Akraba dışı Allo-HKHN planlanan hastanın yapılan hemogram ve biyokimyasal tetkiklerinde beyaz küre sayısı: 2.100/mm³,



trombositler: 12.000/mm³, hemoglobin: 7,4 g/dl, glukoz: 88 mg/dl, BUN: 13 mg/dl, Cr: 0,7 mg/dl, Na: 140 mEq/l, K: 4,06 mEq/l, AST: 29 U/l, ALT: 17 U/l idi. Akciğer grafisi, toraks tomografisi normal idi (Şekil 1) ve batin ultrasonografisinde herhangi bir patolojik bulgu ve organomegali saptanmadı.

Şekil 1: Vakanın kan transfüzyonu öncesi akciğer grafisi ve toraks tomografi kesiti

Olgunun AKİT sonrasında 5. gününde iki ünite eritrosit süspansiyonu, bir ünite taze donmuş plazma, bir ünite trombosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı. Takiplerinde kan basıncı:100/60 mmHg, nabız: 133/dk, oksijen satürasyonu: %100, GKS: 14 olan olgunun hemoptizi olması ve hematokrit %13 saptanması üzerine tekrar iki ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı. Kan transfüzyonunun 1. saatinde hipoksemi gelişen olguda oksijen satürasyonu %75-85 arasında seyretti. Eş zamanlı alınan kan gazları analizinde pH: 7,14 PaO₂: 69 mmHg, PaCO₂: 67,8 mmHg, HCO₃: 18,1 mmol/l, BE: -5,1, oksijen fraksiyonu oranı (PaO₂/FİO₂): 110 saptandı. Olgunun akciğer grafisi ve toraks tomografisinde, bilateral infiltrasyon mevcut idi (Şekil 2).



Şekil 2: Vakanın kan transfüzyonu öncesi akciğer grafisi ve toraks tomografi kesiti

Kardiyoloji ile konsülte edilen hastanın ekokardiyografi (EKO) ve elektrokardiyografi (EKG) incelemesi normal olarak değerlendirildi. Kan basıncının düşük olması nedeni ile noradrenalin, dobutamin ve adrenalin intravenöz infüzyon tedavileri başlandı. Olgu entübe edilerek invaziv mekanik ventilasyon desteğine alındı. Yapılan tedavilere cevap vermeyen hasta exitus oldu.

Tartışma: Transfüzyon ile ilişkili akciğer hasarı kan transfüzyonunun ciddi bir komplikasyonu olup, transfüzyona bağlı ölümlerin en sık nedenlerinden birisidir. Klinisyenlerin bu komplikasyondan habersiz olması ya da tanı konulamaması nedeniyle gerçek sıklığı bilinmemekte olup, 5000 transfüzyonda 1 olarak bildirilmiştir (1). Tanı transfüzyon sırasında veya sonrasında ilk altı saat içinde akut akciğer hasarı gelişmesi, transfüzyon öncesinde akut akciğer hasarı bulunmaması ve bu tabloya yol açabilen risk faktörlerinin olmaması ile konur (2). Transfüzyon ile ilişkili akciğer hasarı pnömotoraks, bronkopnömoni, akciğer embolisi, konjestif kalp yetersizliği, sıvı yüklenmesi, lökositoz, anafilaktik reaksiyonlar ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir (5). Bizim hastamızda öncesinde akciğer hasarı olmadan transfüzyon sırasında gelişen ve bu tabloyu açıklayan ikincil bir nedeni olmayan akut akciğer hasarı mevcut idi. TRALI'nin özgül bir tedavisi olmadığı için hasta yönetiminin ana unsurları bulguya yönelik tedavi ve destek tedavisidir. TRALI tanısı düşünülür düşünülmez eğer transfüzyon devam ediyorsa hemen sonlandırılmalıdır. Oksijen, mekanik ventilasyon, hemodinamik destek verilir. Hipovoleminin düzeltilmesi önemlidir. Hipotansiyona yönelik olarak hastaya etkin sıvı tedavisi ve vazopressör ajan desteği verilmelidir. Bu nedenle diüretiklerden kaçınmak gerekir. Steroidlerin avantaj veya dezavantajı netleştirilmemiştir (6). Bu hastaların yönetimindeki kilit nokta hipokseminin tedavisidir. Bu hastalarda doğru tedavi stratejileri ile dramatik yanıt alınabilir. Birçok hastaya oksijen ve mekanik ventilasyon desteği gerekebilir. Gerekirse entübasyondan kaçınılmamalıdır. Önlem olarak kullanılacak kan ürününün yıkanması, plazmanın azaltılması, lökofiltrasyon, solvent – deterjan işlemi (SDP) gibi hücre ve hücre parçacıklarını yok eden, alloimmunizasyon ve diğer yan etkilerin daha az görülmesini sağlayan işlemlerin tercih edilmesi önerilebilir (7). Transfüzyon ile ilişkili akciğer hasarında destek tedavisi sonrasında hastaların %80'inin semptomlarının ilk 96 saatte gerilediği gözlenmiş olup, %20'si uzun süre destek tedavisine gereksinim duymuştur. Mortalite oranı %5-10'dur (8). Bizim olgumuz solunumsal ve hemodinamik destek sağlanmış olup radyolojik ve klinik iyileşme olmayan hasta tedaviye cevap vermemesi üzerine exitus oldu.

Sonuç olarak transfüzyon öyküsü olan ve transfüzyon yapılmasından itibaren altı saat içinde solunum sıkıntısı gelişen her hastada TRALI gelişmiş olabileceği düşünülmelidir. Transfüzyon ile ilişkili akciğer hasarı erken tanındığında destek tedavileri ile yüz güldürücü sonuçlar alınmaktadır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Kaynaklar

- 1) Popovsky MA, Davenport RD. Transfusion-related acute lung injury: femme fatale? Transfusion 2001; 41: 312-5.
- 2) Kleinman S, Caulfi eld T, Chan P, et al. Toward an understanding of transfusion-related acute lung injury: Statement of a consensus panel. Transfusion 2004; 44: 1774-89.
- 3) Goldman M, Webert KE, Arnold DM, et al. Proceedings of a consensus conference: Towards and understanding of TRALI. Transfus Med Rev 2005; 19: 2-31.
- 4) Sach UJ, Pathophysiology of TRALI: current concepts. Intensive Care Med 2007; 33: 3-11.
- 5) Wallis JP. Transfusion-related acute lung injury (TRALI): presentation, epidemiology and treatment. Intensive Care Med 2007; 33: 12-6.
- 6) Silliman CC, Fung YL, Bradley Ball J, Khan SY. Transfusion related acute lung injury: Current concepts and misconceptions. Blood Rev 2009; 23: 245-55.
- 7) Sachs UJ, Kauschat D, Bein G. White blood cell-reactive antibodies are undetectable in sol-vent/detergent plasma. Transfusion 2005; 45: 1628-31.
- 8) Triulzi DJ. Transfusion-related acute lung injury: an update. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2006: 497-501.

OP-12. Periferik Kök Hücre Toplamada Aferez Öncesi CD34+ Hücre Sayısı ve Mononükleer Hücre Sayısı Aracılığıyla Ürün Toplam CD34+ Hücre Sayısının Tahmin Edilebilirliğinin Araştırılması: Çok Merkezli Çalışma

Selim Sayın¹, Murat Yıldırım¹, Zerrin Ertas¹, Erol Ayyıldız², İlknur Aksoyoğlu³, Ferit Avcu², Ali Uğur Ural³, Meltem Aylı¹

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Ankara

²Ankara Memorial Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Ankara,

³Bayındır Söğütözü Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Ankara,

Giriş ve Amaç: Aferez işlemi öncesi periferik kandaki CD34+ hücre sayısının, aferez işlemi ile toplanacak CD34+ hücre oranını tahmin etmede en iyi parametre olduğu bilinmektedir. Ancak akım sitometrinin maliyet, teknik karmaşıklık ve sonuçlanma süresinin uzun olması nedeniyle işlem süresinin gereksiz uzamasına yol açmaktadır. Toplanan ürünlerdeki CD34+ hücre miktarının aynı gün çalışılmadığı durumlarda ise gereksiz ek GCSF kullanımı olmaktadır. Çalışmamızda lökosit sayısı, mononükleer hücre sayısı aferez işlemi öncesi periferik CD34+ hücre sayısını içeren bir algoritma ile toplanacak olan ürünlerdeki CD34+ hücre sayısının ve hedef CD34+ hücre sayısı için toplanması gereken ortalama hacmin tahmin edilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamızda 2011-2021 yılları arasında üç aferez merkezi tarafından kök hücre mobilizasyonu amacıyla yapılan toplam 373 lökoferez işlem verileri retrospektif olarak tarandı. Periferik kandan işlem öncesi CD34+ hücre sayısı, mononükleer hücre ve lökosit sayımı yapıldı. Lökoferez için uygun hastalar işleme alındı. Aferez işlemi sırasında ürün 100-200 ml ulaştığında üründen tekrar hemogram çalışıldı. Üründe toplam CD34+ hücre sayısını ve toplanacak ürün miktarını tahmin etmek için aşağıdaki formül kullanıldı.

Tahmin edilen ürün toplam CD34+ hücre sayısı/mL:

Bu formülden elde edilen sonuç, hastanın vücut ağırlığı ile çarpılarak hedef CD34+/kg hücreye ulaşmak için toplanması gereken kök hücre ml cinsinden hesaplandı. Hedef hacme ulaşıncaya aferez işlem sonlandırıldı. Prosedür tamamlandığında toplanan ürünlerdeki CD34+ hücre sayısı akım sitometri ile ölçüldü. Bu sonuç işlem sırasında hesap-

$$\frac{\text{Ürün WBC Sayısı}/\mu\text{L}}{\text{Perifer WBC Sayısı}/\mu\text{L}} \times \frac{\text{Ürün Mononükleer Hücre Sayısı}/\mu\text{L}}{\text{Perifer Mononükleer Hücre Sayısı}/\mu\text{L}} \times \text{İşlem Öncesi CD34+ hücre oranı/mL}$$

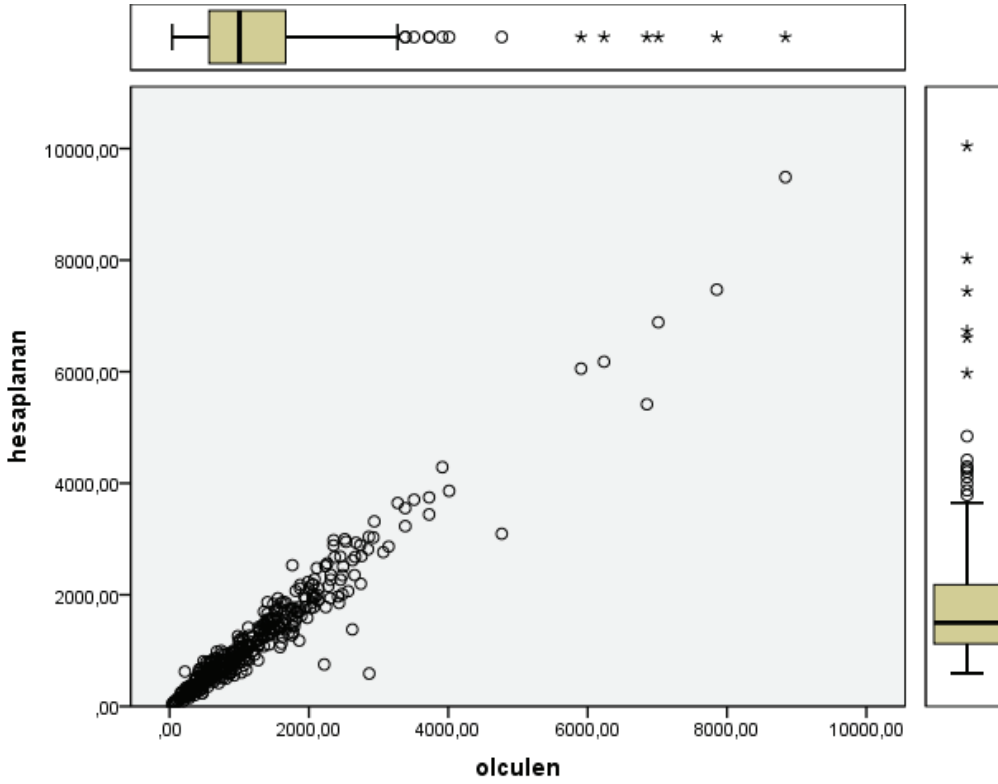
lan CD34+ hücre sayısı ile karşılaştırıldı.

Bulgular: 219 hasta ve 154 sağlıklı donörden olmak üzere toplam 373 aferez işlemi gerçekleştirildi. Katılımcıların 234 erkek, 139 kadındı. Kök hücre nakil endikasyonları sıklık sırasına göre sağlıklı donörler (154 donör %41.3), multiple myelom (116 hasta %31.1) hodgkin dışı lenfoma (38 %10.2), hodgkin lenfoma (27 hasta %7.2), diğerleri (38 hasta %10.2) idi.

Çalışmada kullandığımız formülle hesapladığımız CD34+ düzeyi ile işlem sonunda akım sitometri ile ölçtüğümüz CD34+ hücre düzeyleri arasında güçlü bir korelasyon saptandı (lineer regresyon analizine göre R:0.939) (şekil-1). Alt grup analizinde bu korelasyonun tüm hastalık alt gruplarında ve sağlıklı donörlerde de olduğu saptanmıştır.

Sonuç: Lökoferez işlemi sırasında hedef CD34+/kg kök hücre için toplanması gereken hacmin, işlem öncesi CD34+ ön sayımı, lökosit+mononükleer hücre sayısı ve işlemin ortasında alınacak lökosit+mononükleer hücre sayısı ile kolayca hesaplanabileceği gösterilmiştir. CD34+hücre düzeyini tahmin etmek için açıklanan formül, ikinci bir günün gerekli olup olmayacağını belirlemek için yararlı olduğu ve böylece prosedürün gereksiz uzamasını engelleyebileceği gözlenmiştir.

Şekil-1: Formül ile tahmin edilen toplam CD34+ hücre ile akım sitometri ile ölçülen CD34+ hücre sayılarının karşılaştırılması





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C., Hibrit Kongre

OP-13. Allojenik Hematopoietik Kök Hücre Naklinden Sonra Kullanılan G-CSF'nin Trombosit Engraftman Süresi ve Trombosit Süspansiyon Replasman Sayılarına Etkisi

Ahmet Sarıcı¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², İlhami Berber², Soykan Biçim², Emine Hidayet², Ahmet Kaya², Muhammed Furkan Keser³, Ömer Faruk Bahçecioğlu⁴, Ayşe Uysal⁵

¹Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Hematoloji Bilim Dalı

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴Kırşehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Eczacı

⁵Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Allojenik hematopoietik kök hücre nakli (Allo-HKHN) sonrası granülosit koloni uyarıcı faktör (G-CSF) kullanımı ile nötrofil engraftman süresi ve hastane yatış süresi kısaltıldı. Bununla birlikte, G-CSF'nin trombosit engraftasyon süresi üzerindeki etkisi konusunda bir fikir birliği yoktur. Çalışmamızın primer amacı, G-CSF kullanımının Allo-HKHN sonrası trombosit engraftasyon süresi üzerindeki etkisini belirlemektir. Sekonder amaçlar, Allo-HKHN sonrası trombosit süspansiyonu sayısını, eritrosit süspansiyonu sayısını ve akut graft versus host hastalığı (GVHD) insidansını belirlemektir.

Materyal ve Metod: 01.01.2011-01.01.2022 tarihleri arasında merkezimizde Allo-HKHN yapılan hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastalar nakil sonrası G-CSF alan ve almayan olarak 2 gruba ayrıldı.

Bulgular: Toplam 64 hasta dahil edildi. 32 hastaya Allo-HKHN sonrası G-CSF desteği verilirken, diğer 32 hastaya verilmedi. Nötrofil engraftman süresi ve hastanede kalış süresi G-CSF alan grupta daha kısaydı ($p<0.05$). G-CSF almayan grupta trombosit engraftman süresi daha kısaydı ($p<0.05$). Grup 1'deki hastalarda akut GVHD insidansı grup 2'deki hastalardan daha yüksek olma eğilimindeydi (%40.6'ya karşı %15.6, $p=0.052$). Allo-HKHN sonrası trombosit süspansiyonu G-CSF almayan grupta daha azdı ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,173$).

Sonuç: Allo-HKHN sonrası G-CSF kullanımının nötrofil engraftasyon süresi ve hastanede yatış süresi üzerindeki olumlu etkisi açık olmakla birlikte trombosit engraftmanı üzerindeki etkilerinin araştırılması gerekmektedir.

Tablo 1. Grupların demografik ve klinik özellikleri

	Grup 1 (n=32)	Grup 2 (n=32)	p değeri
Yaş, median (range)	46.5 (18-65)	43 (18-67)	0.856
Cinsiyet			0.79
Erkek, n (%)	21 (65.6)	22 (68.8)	
Kadın, n (%)	11 (34.4)	10 (31.2)	
Primer hastalık			1
Akut myeloid lösemi, n (%)	20 (62.5)	19 (59.4)	
Akut lenfoblastik lösemi, n (%)	6 (18.8)	7 (21.9)	
Aplastik anemi, n (%)	3 (9.4)	3 (9.4)	
Hodgkin lenfoma, n (%)	2 (6.2)	2 (6.2)	
Primer myelofibrozis, n (%)	1 (3.1)	1 (3.1)	
Donor tipi			0.355
Akraba, n (%)	31 (96.9)	28 (87.5)	
Akraba dışı, n (%)	1 (3.1)	4 (12.5)	
Hazırlama reimi			1
Myeloablatif, n (%)	19 (59.4)	20 (62.5)	
Azaltılmış yoğunluklu, n (%)	13 (40.6)	12 (37.5)	



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Tablo 2. Grupların ana klinik sonuçları

	Grup 1 (n=32)	Grup 2 (n=32)	p değeri
Nötrofil engraftman zamanı, median (range)	15.5 (10-30)	23 (15-41)	<0.001
Platelet engraftman zamanı, median (range)	18 (11-40)	14 (10-41)	0.015
Eritrosit replasman sayısı, nakil sonrası, median (range)	3.5 (0-20)	2 (0-9)	0.013
Platelet replasman sayısı, nakil sonrası, median (range)	5.5 (0-35)	3 (0-20)	0.173

OP-14. Vaka Bazında Kök Hücre Bankacılığının Önemi

Soykan Biçim¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, İlhami Berber¹, Ahmet Sarıcı², Ahmet Kaya¹, Emine Hidayet¹

¹İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bölümü, Malatya/Türkiye

²Turgut Özal Üniversitesi, Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Malatya/Türkiye

Özet: Hematopoitik kök hücre nakli genetik ve otoimmün hastalıklar, lösemi, lenfoma ve bazen de solid organ kanserlerinin tedavisinde yıllardan beri süregelen ve yeni ilaçların ortaya çıkması ile giderek gelişen bir tedavi metodudur (1). Ülkemizde ulusal doku bilgi ve kök hücre bankacılığı Sağlık Bakanlığı öncülüğünde 1 Nisan 2015 tarihinde Türkiye Kök Hücre Koordinasyon Merkezi (TÜRKÖK)'nin kurulması ile başlamıştır. 2021 yılsonu verilerine göre 3415 hastaya nakil için verici temin eden TÜRKÖK aracılığı ile İnönü Üniversitesi Kök Hücre Nakil kliniğinde sadece 2021 yılında 16, TÜRKÖK kuruluşundan bu yana ise toplamda 62 nakil başarı ile gerçekleştirilmiştir. Hâlihazırda 780.000 gönüllü donörü bulunmakta olan merkez ülkemizin bu konudaki ihtiyacını karşılamaya çalışmaktadır. Çalışmamızda 2012 yılında Akut Lenfoblastik Lösemi tanısı alan, akraba içi vericisi olmayan ve o dönem imkânları nedeniyle hematopoitik kök hücre nakli yapılamayan hastaya; 2021 yılında, hastalığın nüksü sonrasında, TÜRKÖK sayesinde bulunan akraba dışı donör aracılığı ile yapılan nakil sunulmuştur. Tedavinin temel taşı oluşturulan uygun donör ihtiyacı ülkemizde TÜRKÖK tarafından başarı ile sağlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: TÜRKÖK, Kök Hücre Bankacılığı,

Giriş: Hematopoitik kök hücre nakli genetik ve otoimmün hastalıklar, lösemi, lenfoma ve bazen de solid organ kanserlerinin tedavisinde yıllardan beri süregelen ve yeni ilaçların ortaya çıkması ile giderek gelişen bir tedavi metodudur (1). Ülkemizde ulusal doku bilgi ve kök hücre bankacılığı Sağlık Bakanlığı öncülüğünde 1 Nisan 2015 tarihinde Türkiye Kök Hücre Koordinasyon Merkezi (TÜRKÖK)'nin kurulması ile başlamıştır. Bu tarihten önce yurtdışı kök hücre bankaları aracılığı ile yürütülmeye çalışılan tedavilerde pek çok zorlukla karşılaşmıştır. Çalışmamızda daha önce Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) nedeniyle uygun vericisi olmadığından kök hücre nakli yapılamayan hastada, 9 yıl sonra hastalığın nüksü ve TÜRKÖK aracılığıyla temin edilen imkânlarla yapılan kök hücre nakli anlatılmıştır.

Vaka Sunumu: Yirmi beş yaşında erkek hasta 2012 yılı Temmuz ayında ALL tanısı ile bir başka merkezde ALL IC-BFM 2009 protokolü ile tedavi edilmiş. Methotreksat ve merkaptopürin içeren idame tedavisini de 2 yıl süre ile kullanan hasta ilk tanıdan yaklaşık 7 yıl sonra hastalığın nüksü ile tekrar ilk tanı aldığı merkeze başvurmuş. Bu kez CALGB 8811 tedavi protokolü ile remisyona giren hasta kliniğimize allojenik nakil için yönlendirilmiş. Hastanın ikisi kardeş olmak üzere 17 akrabasının HLA (Human Leukocyte Antigen) doku grupları Illumina MiSeq® Next-Generation Sequencing metodu ile çalışıldı. Hastanın en yüksek uyumlu vericisi %50 olması üzerine ülkemiz kök hücre bankası olan TÜRKÖK'e başvuruldu. TÜRKÖK başvuru sürecinde hastada yanıt kaybı oluşmaması için merkezimizde Hyper-CVAD kemoterapi protokolü 1. ve 2. basamakları uygulandı. Hasta için uygun hematopoitik kök hücre



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

TÜRKÖK tarafından sağlandı. Kan grubu A Rh + olan hastaya %100 HLA uyumlu AB Rh+ vericiden hematopoitik kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası komplikasyon gelişmeyen hasta taburcu edildi.

Tartışma: Allojenik hematopoitik kök hücre naklinin başarısı HLA doku gurubu uyumunun derecesine bağlıdır. Bu sebeple ideal donör aile içi olmaktadır (2). Aile içi uygun vericisi olmayan hastalar için dünyada mevcut doku bilgi bankalarında yaklaşık 39,7 milyon erişkin vericinin bilgisi bulunmaktadır. Batı toplumlarında doku bilgi bankaları aracılığıyla hastalara %70 oranında aile dışı verici bulunabilirken gelişmekte olan ülkelerde ve etnik azınlıklarda bu oran %10-15'lere kadar inmektedir (3). 2012 yılı verilerine göre ülkemizde 234 akraba dışı nakil yapılmıştır. Bu nakiller için kullanılan ürünlerin büyük bölümü yurt dışından temin edilmiştir. Bir ürün için yurt dışına aktarılan ücretin 20000-30000 Euro olduğu düşünülürse, bu kaynak için yurt dışına büyük miktarda döviz ödenmekte her ürünün ortalama temini 6-8 ay gibi bir süre aldığından bu aralık da hasta kaybına yol açmaktadır (4). Hasta ve donörün HLA doku tiplmesi de önemli bir basamaktır. Hâlihazırda ülkemizde sağlık bakanlığı tarafından yetkilendirilen 47 adet doku tipleme laboratuvarı olup bunlardan 8 tanesi EFI (European Federation of Immunogenetics) akreditasyonu almıştır (5, 6). 2021 yılsonu verilerine göre 3415 hastaya nakil için verici temin eden TÜRKÖK aracılığı ile İnönü Üniversitesi Kök Hücre Nakil kliniğinde sadece 2021 yılında 16, TÜRKÖK kuruluşundan bu yana ise toplamda 62 nakil başarı ile gerçekleştirilmiştir. Yine 2021 yılında aferez ünitemizden TÜRKÖK için 29 donörden kök hücre toplanıp ilgili merkezlere gönderilmiştir. Hâlihazırda 780.000 gönüllü donörü bulunmakta olan merkez ülkemizin bu konudaki ihtiyacını karşılamaya çalışmaktadır.

Sonuç: Hematopoitik kök hücre nakli ülkemizde başarı ile uygulanan spesifik bir tedavi metodudur. Tedavinin temel taşını oluşturan uygun donör ihtiyacı ülkemizde TÜRKÖK tarafından başarı ile sağlanmakla birlikte bu konuda toplumsal farkındalığın artırılması sahip olunan HLA havuz çeşitliliğini arttıracaktır. Bu amaçla başta sosyal medya olmak üzere kitlesel iletişim araçları kullanılarak toplum hafızasının dinamik tutulması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Aljurf M, Weisdorf D, Alfraih F, Szer J, Müller C, Confer D, et al. Worldwide Network for Blood & Marrow Transplantation (WBMT) special article, challenges facing emerging alternate donor registries. Bone marrow transplantation. 2019;54(8):1179-88.
2. Rosenmayr A, Pointner-Prager M, Mitterschiffthaler A, Bozic L, Pelzmann B, Tüchler H, et al. What are a patient's current chances of finding a matched unrelated donor? Twenty years' central search experience in a small country. Bone Marrow Transplantation. 2012;47(2):172-80.
3. WMDA. Total Number of Donors and Cord blood units [cited 2022 10.02.2022]. Last modified: February 10 2022 14:05:54:[Available from: <https://statistics.wmda.info/>].
4. ULUSAL KÖK HÜCRE POLİTİKALARI ÇALIŞTAYI RAPORU 27-28 Aralık 2013 - Erciyes Üniversitesi / Kayseri [10.02.2022]. Available from: <https://www.tuba.gov.tr/files/yayinlar/raporlar/T%C3%9CBA-Ulusal%20K%C3%B6k%20H%C3%BCre%20Politikalar%C4%B1%20%C3%87al%C4%B1%C5%9Ftay%C4%B1%20Raporu.pdf>.
5. DOKU TİPLEME LABORATUVARLARI LİSTESİ TRANSPLANTASYON İMMÜNOLOJİSİ VE GENETİĞİ DERNEĞİ [11.02.2022]. Available from: <https://www.tiged.org.tr/laboratuvar.php>.
6. Immunogenetics Eff. EFI Accredited Laboratories. Available from: <https://efi-web.org/accreditation/efi-accredited-laboratories>.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-15. Reaktif Lenfadenopati ile Lenfoma (Hodgkin Lenfoma, Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma) Ayırımında Monosit/Lenfosit Oranı ve Trombosit/Lenfosit Oranının Prediktif Rolü

Derviş Murat Akkurd¹, Salih Sertaç Durusoy², Handan Haydaroğlu Şahin¹, Ali Tekbaş¹, Abdi İbrahim Halil Sönmez¹, Zeynep Kaçmaz¹, İlkey Doğan, Vahap Okan¹

¹Gaziantep Üniversitesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi Hematoloji Bölümü

²Sanko Üniversitesi Hastanesi

³Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

Giriş: Nötrofil/lenfosit oranı sistemik inflamatuvar durum göstergesi olup tanı anında kanser ilişkili inflamasyonu göstermede etkili bir parametre olduğu gösterilmiştir (1). Diffüz büyük B hücreli lenfomada nötrofil/lenfosit oranı (NLO)(2) ve Hodgkin lenfomada nötrofil/lenfosit oranı, trombosit/lenfosit oranı(TLO) (3) ve monosit/lenfosit oranı(MLO) (4) daha önceden prognostik belirteç olarak da çalışmalarda ortaya konulmuştur. Bu çalışmada eksizyonel biyopsi sonucunda reaktif lenfadenopati, diffüz büyük B hücreli lenfoma ve hodgkin lenfoma tanısı konulan hastaların tanı anındaki tam kan sayımındaki NLO, MLO ve TLO hesaplanarak, bu değerlerin ayırıcı tanıda prediktif rollerini ortaya koymak istedik.

Materyal ve metot: Bu retrospektif çalışmada Gaziantep Üniversitesi Hastanesi Hematoloji bölümüne 2013-2020 yılları arasında lenfadenopati ileri tetkik amaçlı başvurmuş olan tam kan sayımı istenmiş ve eksizyonel biyopsisi yapıp Gaziantep Üniversitesi Hastanesi Patoloji bölümüne tanısı konulmuş olan hastalar değerlendirilmeye alınmıştır. Gaziantep Üniversitesi Etik Kurulu'dan onay alınmıştır (GAUN 2021/41). Reaktif lenfadenopati tanısı almış olan 108 hasta, Hodgkin lenfoma tanısı almış olan 206 hasta ve Diffüz Büyük B Hücreli lenfoma tanısı almış olan 148 hasta tam kan sayımlarıyla beraber çalışmaya alınmışlardır. İstatistiksel Analiz: Monosit/Lenfosit oranı kesim değeri 0,42 seçildiğinde ((Sensitivite=52,82% (95% CI 47,5-58,1); Spesifite=87,96%(95% CI 80,3-93,4)) istatistiksel olarak anlamlı saptanmıştır. (AUC=0,732; p<0,05). Platelet/Lenfosit oranı kesim değeri 130.95 seçildiğinde (Sensitivite=71,75% (95% CI 66,8-76,4); Spesifite=65,74% (95% CI 56,0-74,6)) istatistiksel olarak anlamlı saptanmıştır (AUC=0,716; p<0,05).

Tartışma: Bilgilerimize göre bu çalışmamız Hodgkin lenfoma, Diffüz Büyük B hücreli lenfoma ve reaktif lenfadenopatinin karşılaştırıldığı ilk çalışmadır. Her üç hastalık grubunda da tanı anındaki nötrofil/lenfosit oranını anlamlı derecede farklı saptadık ve bu oranın tanı anındaki kullanımı birbirlerinden ayırıcı tanıda oldukça yardımcı olabileceğini bulduk. Monosit/lenfosit oranı ve platelet/lenfosit oranını hesapladığımızda her ikisinin de benign ve malign(Hodgkin ve Diffüz Büyük B hücreli lenfoma) lenfadenopati ayırımını sağlamada anlamlı derecede etkili olduğunu bulduk.

Kaynaklar

- 1-Guthrie GJ, Charles KA, Roxburgh CS, Horgan PG, McMillan DC, Clarke SJ. The systemic inflammation-based neutrophil-lymphocyte ratio: experience in patients with cancer. Crit Rev Oncol Hematol. 2013 Oct;88(1):218-30. doi: 10.1016/j.critrevonc.2013.03.010. Epub 2013 Apr 17. PMID: 23602134.
- 2-Keam B, Ha H, Kim TM, Jeon YK, Lee SH, Kim DW, Kim CW, Heo DS. Neutrophil to lymphocyte ratio improves prognostic prediction of International Prognostic Index for patients with diffuse large B-cell lymphoma treated with rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine and prednisone. Leuk Lymphoma. 2015 Jul;56(7):2032-8. doi: 10.3109/10428194.2014.982642. Epub 2015 Jan 21. PMID: 25382617.
- 3-Reddy JP, Hernandez M, Gunther JR, Dabaja BS, Martin GV, Jiang W, Akhtari M, Allen PK, Atkinson BJ, Smith GL, Pinnix CC, Milgrom SA, Abou Yehia Z, Osborne EM, Oki Y, Lee H, Hagemaster F, Fanale MA. Pre-treatment neutrophil/lymphocyte ratio and platelet/lymphocyte ratio are prognostic of progression in early stage classical Hodgkin lymphoma. Br J Haematol. 2018 Feb;180(4):545-549. doi: 10.1111/bjh.15054. Epub 2017 Dec 21. PMID: 29271057.
- 4-Lee SF, Ng TY, Spika D. Prognostic value of lymphocyte-monocyte ratio at diagnosis in Hodgkin lymphoma: a meta-analysis. BMC Cancer. 2019 Apr 11;19(1):338. doi: 10.1186/s12885-019-5552-1. PMID: 30971203; PMCID: PMC6458704.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-16. Diffüz Büyük B-Hücreli Lenfomada Tam Kan Parametreleri

Taha Ulutan Kars, Atakan Tekinalp

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Hematoloji BD, Konya, Türkiye

Giriş ve Amaç: Diffüz büyük B-hücreli lenfoma (DBBHL), non-Hodgkin lenfomaların (NHL) en sık görülen alt tipi olup, agresif bir hastalıktır. Rituksimabın kullanılmasından sonra büyük oranda kür sağlanabilir bir hastalık haline gelmiştir. Prognostik indeks olarak rituksimab öncesinde Uluslararası Prognostik İndeks (IPI) kullanılmaktayken, rituksimab sonrasında revize edilmiş IPI (R-IPI) ve National Comprehensive Cancer Network IPI (NCCN-IPI) sıklıkla kullanılmaktadır. Ancak DBBHL'nin biyolojik ve klinik olarak heterojen karaktere sahip olması nedeniyle, bu indekslerin yeterli olmadığını gösteren çalışmalar mevcuttur. Bu nedenle prognozu belirleme için indeks arayışı halen devam etmektedir. Son zamanlarda nötrofil-lenfosit oranı (NLO), trombosit-lenfosit oranı (TLO), lenfosit-monosit oranı (LMO) ve sistemik inflamatuvar indeks (SII) gibi bazı tam kan parametrelerinin bir çok malignitede kötü prognoz ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Tümör gelişimi ve inflamasyon arasında sıkı bir ilişki mevcuttur, bu nedenle tam kan sayımının inflamasyon hakkında sağladığı bilgi malignite sürecini yansıtabilir. Bu çalışma, DBBHL tanılı hastalarda tam kan parametreleri kullanılarak, inflamasyon ve DBBHL arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi amaçlamaktadır. Anlamli ilişki saptanması durumunda bu parametrelerin primer nodal hastalık ile primer ektranodal hastalık için kıyaslanması planlanmaktadır. Ayrıca bu parametreler ile R-IPI ve NCCN-IPI arasında korelasyon olup olmadığının incelenmesi hedeflenmektedir.

Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya, Ocak 2012 ve Ekim 2020 tarihleri arasında Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Hematoloji BD başvurusu olan ve DBBHL tanısı almış olan 84 hasta ile 39 sağlıklı birey dahil edilmiştir. Hasta dosyalarından tanı anındaki NLO, TLO, LMO ve SII ile R-IPI ve NCCN-IPI hesaplanarak kaydedilmiştir. Önce hasta ve sağlıklı grupta NLO, TLO, LMO ve SII düzeyleri değerlendirilmiştir. Anlamli fark görülmesi üzerine hasta grup, primer nodal ve primer ektranodal hastalığı olan grup olarak ikiye ayrılmış, bu iki grup arasında NLO, TLO, LMO ve SII düzeyleri araştırılmıştır. Ayrıca hasta grupta NLO, TLO, LMO ve SII düzeyleri ile R-IPI ve NCCN-IPI arasındaki korelasyon varlığı incelenmiştir.

Bulgular: Hasta grupta NLO, TLO, LMO ve SII değerleri anlamli olarak farklı idi ($p>0.001$). Bu değerler için primer hastalık olan grup ile primer ektranodal hastalık olan grup karşılaştırıldığında anlamli farklılık saptanmadı. Prognostik indeksler ile korelasyon incelendiğinde hiçbir parametre R-IPI ve NCCN-IPI ile korelasyon göstermedi.

Tartışma: Çalışmanın sonuçları DBBHL'nin biyolojik ve klinik olarak heterojen karakterinde inflamasyonun önemli bir rol oynadığı hipotezini desteklemektedir. Bu bulgular, tam kan parametrelerinin DBBHL tanılı hastaları sağlıklı bireylerden önemli ölçüde ayırt edici performansa sahip olabileceğini düşündürmektedir. Ancak çalışmanın verileri, bu parametrelerin primer nodal ve primer ektranodal hastalığın ayırımında faydalı olmadığını göstermiştir. Ayrıca indirek kıyaslama ile bu parametrelerin prognozu belirlemede de kullanışli olmadığını düşündürmüştür. Bu bulguları doğrulamak için daha fazla çalışma gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Diffuse large B-cell lymphoma, inflammation



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-17. Lenfoma ve Multipl Miyelom Hastalarında Preemptif Plerixafor Kullanımının Kök Hücre Mobilizasyonuna Etkisi

Ayşe Uysal¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², İlhami Berber², Ahmet Sarıcı², Soykan Biçim², Ahmet Kaya², Emine Hidayet², Mustafa Merter¹

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Elâziğ, Türkiye

² İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

Giriş ve Amaç: Aferez işlemi öncesi periferik kandaki CD34⁺ kök hücrenin sayılması, efektif dozda hücre toplanması ve mobilizasyon yetersizliğini göstermek için büyük önem taşır. Bunun için mobilizasyon başarısızlığını azaltmak için GCSF ile yapılan mobilizasyonda 4. gün periferik kanda kök hücre sayımı yapılarak CD34⁺ kök hücrelerin <10-15/microL' nin altında ise plerixafor' un preemptif uygulanması çalışmalarda kullanılmıştır. Biz de hem multipl myelom (MM) hem de lenfoma [non-Hodgkin lenfoma (NHL) ve hodgkin lenfoma (HL)] hastalarında mobilizasyon sonrası 4. gün periferik kanda sayılan CD34⁺ hücre sayısı <15/microL olan hastalara preemptif tek doz uyguladığımız plerixafor etkisini sunmayı amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmaya Ocak 2020-Kasım 2021 tarihleri arasında OKHN için kök hücre mobilizasyonu amacıyla tek başına GCSF uygulaması sonrası 4. günde periferik kanda CD34 pozitif hücre sayısına göre preemptif olarak tek doz pleriksafor yapılan 35 hasta dahil edildi. Hastaların tanıları, mobilizasyon öncesi tedavileri, pleriksafor öncesi ve sonrası periferik kanda CD34⁺ kök hücre miktarı (/microL), kök hücre toplanması için uygulanan aferez sayısı, aferez sonrası toplanan CD34⁺ kök hücre miktarı (x10⁶/kg), nakil için kullanılan hazırlama rejimi, nötrofil ve platelet engraftman süreleri, nötropenik ateş durumu, transplantasyon sonrası hastanede kalış süresi irdelendi.

Bulgular: Hastaların 20 (%57,1) MM, 15'i (%42,9) lenfoma tanısı aldı. Ortanca yaş 53 (19-74) olup sadece 7 (20%) hasta 60 yaş üstündeydi. Hastaların 16 (45,7%)' si kadın, 19 (54,3%)' u erkekti. Hastalar arasında cinsiyet farkı yoktu (p=0,807). Tüm hastaların mobilizasyon öncesinde aldıkları median tedavi sayısı 2 (1-6) sıra idi. Mobilizasyon anında hastalık durumuna göre hastaların tamamı parsiyel ya da daha iyi yanıtı iken hiçbir hastada refrakter hastalık yoktu. Dördüncü gün periferik kanda bakılan median CD34⁺ hücre sayısı 5,2/microL (0,1-13,4) iken plerixafor sonrası 5. günde periferik kanda median 206,6 (31,57-49347) kat bir CD34⁺ kök hücre artışı ile median 924,80 /microL (295,00-5056) hücre tespit edildi. (Wilcoxon; Z=-5.160; r= -872,2; p<0.0001). Plerixafor sonrası hiçbir hastada yan etki gözlenmedi. Lenfoma ve MM grupları arasında 4. gün plerixafor öncesi bakılan CD34⁺ sayısında, sonrası periferik kanda bakılan CD34⁺ sayısında ve artma oranında istatistiksel fark saptanmadı (p=0,840). Yine lenfoma alt grupları ile yapılan karşılaştırmada periferik kanda 5. günde CD34⁺ artış oranında da anlamlı farklılık saptanmadı. Tüm hastalara aferez ile sadece 1 kez toplama işlemi uygulandı. Mobilizasyon başarısızlığı hiçbir hastada görülmedi. Toplanan CD34⁺ hücre sayısı median 5,90x10⁶/kg (2,70 x10⁶-14,4 x10⁶) idi. Tüm hastaların 22 (62,9%)' sinde 5x10⁶/kg üzerinde CD34⁺ kök hücre toplanmıştı.

Sonuç: Preemptif plerixafor kullanımı, etkin dozda kök hücre toplama oranını artırarak, mobilizasyon süresini/aferez seanslarını azaltarak ve hastayı yeniden mobilizasyon riskinden kurtararak etkili bir mobilizasyon yöntemi olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Aferez; CD34⁺ kök hücre; mobilizasyon; plerixafor

OP-18. Oftalmik Tutulum ile Başvuran Erdem-Chester Vakası:

Ali Ünal¹, Nesibe Taşer Kanat¹, Meltem Güman², Mustafa Baydar¹, Muzaffer Keklik¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Kliniği

Giriş ve Amaç: Erdem Chester hastalığı multisistemik seyredabilen langerhans dışı histiositozis grubunda yer alan hastalıklardandır. Nadir hastalıklar grubundan olan ECH literatürde 1000' den az sayıda bildirilmiştir. Daha çok uzun kemiklerde multifokal sklerotik lezyonlara neden olur. Biz burada oftalmik tutulum ile başvuran bir Erdem Chester Vakası sunduk.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta yaygın kemik ağrıları, halsizlik, göz arkasında ağrı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde kemiklerde hassasiyet dışında bulgu yoktu. Hastanın laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımında Hb: 11 gr/dl, lökosit: 12000, plt: 646000, kr: 1.7, GFR: 45 ml/ dk saptandı. Görüntüleme yöntemleri ile incelemesinde; Retroperitoneal Fibrozis, hidronefroz, sürrenal hiperplazi, orbita aksında kitle saptandı. PET-BT' de retroorbital kitle, T7-T10 vertebral tutulum, sürrenal tutulum, sol humerus, klavikula, sakrum ve femurda sklerotik lezyonlar saptandı (resim 1). Orbita BT' de, belirgin destrüksiyona yol açmayan sağda ~23x11mm solda ~18x15mm ölçüsünde yumuşak doku dansitesinde yer kaplayıcı görünüm izlendi (resim2). Sakral epidural kitleden alınan biyopsinin immünohistokimyasal incelemesinde CD68 pozitif, S-100 negatif, Langerin negatif, BRAF V600E pozitif saptandı. Hastaya Erdem Chester Hastalığı tanısı konuldu. Vemurafenib (BRAF inhibitörü) ve steroid tedavisi başlandı. Hidronefrozu olan hastaya double J stent takıldı. Takiplerinde kreatinin değerlerinde anlamlı düzelme olduğu görüldü. Retroorbital kitlerde küçülme olduğu görüldü. Hastanın takipleri halen kliniğimizde devam etmektedir.

Sonuç: ECH, nonlangerhans histiositozis grubunda olan nadir hastalıklardandır. ECH, Dünya sağlık örgütü lenfoid tümörler sınıflamasına 2008 yılında dahil olmuştur. ECH' nin en sık etkilediği sistem iskelet sistemidir ve daha çok bilateral simetrik kortikal osteosklerozaya neden olur. Multisistemik tutulum yapabilen ECH, kardiovasküler sistemi de azımsanmayacak derecede etkilemektedir. Yaklaşık hastaların %50 sinde kardiovasküler sistem etkilenir. Kapak bozuklukları, aritmiler, periaortik fibrozis, dal blokları görülebilir. Retroperitoneal fibrozise neden olarak böbrek yetmezliğine yol açabilir. SSS bulgularına neden olabilir ve SSS tutulumu ECH' nda kötü prognoz göstergesidir. Orbitada infiltrasyon, retroorbital ağrı bulguları görülebilirken, okülomotor paralizi ve körlüğe kadar ilerleyebilir. Hipofizi etkileyebilir, Diabetes İnsipidusa neden olabilir. Histopatolojik incelemede köpüklü histiositler görülür. Patogenezinde BRAF mutasyonu önemli rol oynar. BRAF inhibitörler, MEK inhibitörleri, IFNa, glukokortikoidler ve kladribin ECH tedavisinde kullanılan ajanlar arasındadır. Pek çok sistemi etkileyen ECH' nin erken teşhisi ile etkilenen sistemlerin tedavisi mümkün olabilmektedir. Klinik spektrumu geniş olan ECH' nin ayırıcı tanılarda akla getirilmesi oldukça önemlidir.

Anahtar kelimeler: Erdem-chester hastalığı; histiositozis; nadir hastalıklar



Resim 1 Hastanın tanı anındaki PET- BT görüntüsü

Resim 2 Hastanın tanı anındaki orbita BT görüntüsü, retroorbital yer kaplayıcı oluşumlar ok ile gösterildi.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-19. Eritrosit Süspansiyonu Transfüzyonu Planlanan Hastalarda Disiplinler Arası Yaşam Kalitesi Farklılıklarının Değerlendirilmesi

Dilek Urtekin¹, Burhan Turgut²

¹Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Hastanesi, Hemovijilans Birimi, Tekirdağ, Türkiye

²Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Tekirdağ, Türkiye

Giriş ve Amaç: Eritrosit süspansiyonu transfüzyonu (EST) ihtiyacı olan hastalar düşük hemoglobin düzeyine sahip oldukları için halsizlik, çabuk yorulma, çarpıntı ve dikkat dağınıklığı gibi günlük yaşam aktivitelerini etkileyen yan etkiler yaşayabilmekte bazı bireyler ise farkında olmadan günlük yaşantısına devam etmektedir. Bu çalışmada eritrosit süspansiyonu transfüzyonu ihtiyacı olan ve eritrosit süspansiyonu transfüzyonu planlanan farklı bölümlerde tedavi gören bireylerde transfüzyon öncesi yaşam kalitesinin disiplinler arası karşılaştırılması ve transfüzyon öncesi hastaların yaşadığı belirti-bulguların ortaya konması amaçlanmıştır.

Yöntem: Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Hastanesi'nde 2018-2019 yıllarında EST planlanan hematoloji, onkoloji, kadın hastalıkları, ortopedi, beyin cerrahisi ve genel cerrahi olmak üzere toplam 6 farklı bölümde tedavi gören 60 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Veriler EST öncesi "Genel Bilgi Formu" ve "SF-36 Yaşam Kalitesi Ölçeği" kullanılarak toplanmıştır. Verilerin değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiksel metodların (frekans, yüzde, ortalama ve standart sapma) yanında Mann Whitney U Testi ve Kruskal Wallis Analizleri kullanılmıştır. İstatistiksel değerlendirmeler yapılırken $p < 0,05$ değeri anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması $56,46 \pm 16,00$ olup %63,3'ü kadın ve %36,7'si erkek bireylerdir. EST planlanan hastaların tamamında yaşam kalitesi tüm alt boyutlarda düşük bulunmuştur. En düşük puan alan alt boyut $17,91 \pm 35,32$ ile fiziksel rol güçlüğü, normal değerlere en yakın olan ruhsal sağlık alt boyutu puan ortalamasının $64,40 \pm 20,32$ olduğu görülmüştür. EST öncesinde cinsiyete göre yaşam kalitesi alt ölçek puanlarına bakıldığında fiziksel fonksiyonellik alt boyutunda kadın-erkek değişkeninin istatistiksel olarak anlamlı derecede farklı olduğu görülmüştür ($p < 0,05$). Disiplinlere göre yaşam kalitesi incelendiğinde ağrı alt ölçeğinde disiplinler arasında anlamlı düzeyde fark bulunmuştur ($p < 0,05$). Hastaların son bir haftadır yaşadığı belirti-bulgular sorgulandığında, %81,7'sinde yorgunluk ve halsizlik, %38,3'ünde çarpıntı, %31,7'sinde dikkat dağınıklığı ve %70'inde cilt renginde solukluk olduğu görülmüştür.

Sonuç: Transfüzyon öncesi yaşam kalitesi puanlarının 8 alt boyutta düşük olduğu normal değerlere en yakın puanlamanın ruhsal sağlık alanında olduğu görülmüştür. Disipline göre yaşam kalitesi ağrı alt ölçeğinde sonuçların istatistiksel düzeyde anlamlıdır ($p < 0,05$). Kadın hastalıkları ve onkoloji bölümlerinde tedavi gören hastaların ağrısı olmadığı ve hastaların sahip olduğu hastalığın ağrıya neden olmaması veya hekimler tarafından ağrı kontrolünün iyi yapılması ile ilgili olabileceği düşünülmüştür. Cinsiyete göre yaşam kalitesi fiziksel fonksiyon alt boyutunda kadınların erkeklere göre günlük fiziksel aktiviteleri istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p < 0,05$). Bunun nedeninin kadınların ev işleri ve günlük yapılması gereken aktivitelerde var olan sorumluluklarından dolayı daha aktif olmaya çalışmalarından kaynaklandığı düşünülmüştür. Hastaların büyük çoğunluğu EST öncesinde yorgunluk, halsizlik, cilt renginde solukluk, baş ağrısı ve saç dökülmesi yaşadığını ifade etmiştir. Bu çalışma yalnızca yapılan bölgedeki verileri yansıtmaktadır ve daha net sonuçlar alınabilmesi için geniş çaplı çalışmalar yapılması gereklidir.

Anahtar kelimeler: Anemi; Eritrosit süspansiyonu transfüzyonu; Yaşam kalitesi



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-20. HA330 Hemoperfüzyon Adsorbsiyon yönteminin sepsiste inflamatuvar belirteçler ve end organ hasar düzeyleri üzerine etkileri: Retrospektif tek merkezli çalışma

Mehmet Ali Erkurt¹, Ahmet Sarıç², Ayşe Belin Özer³, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, Soykan Biçim¹, Mustafa Said Aydoğan³, Adem Köse⁴, Funda Memişoğlu⁴, Volkan İnce⁵, Emrah Otan⁵, İlhami Berber¹, Mustafa Özgül¹, Muhammed Furkan Keser⁶, Emine Hidayet¹, Ahmet Kaya¹, Ayşe Uysal⁷

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

² Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Hematoloji Bilim Dalı

³ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı

⁴ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı

⁵ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

⁶ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

⁷ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Sepsis, enfeksiyon ve bakteriyemiden sepsis ve septik şoka kadar uzanan bir klinik spektruma sahiptir. Hemoadsorpsiyon tedavisi modaliteleri -sitokin ve toksin inaktivatörleri kombinasyon halinde -sepsis tedavisinde araştırılmaktadır. Bu çalışmada, İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hastanesi'nde HA330 Hemoperfüzyon Adsorbsiyon tedavisi alan sepsis/septik şoklu hastalarda inflamatuvar belirteçlerdeki değişiklikler ve organ disfonksiyonundaki değişikliklerin bildirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve metod: 1 Ocak 2019 - 01 Ocak 2021 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Hastanesi'nin çeşitli kliniklerinde sepsis veya septik şok tanısı ile HA330 Hemoperfüzyon Adsorbsiyon ile tedavisi uygulanan hastalar retrospektif olarak bu çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 150 hasta dahil edildi. Hastalara sitokin adsorpsiyonu uygulandıktan ortalama 2.5 (1-114) gün sonra 104 (%69.3) hasta öldü ve 46 (%30.7) hasta sepsisten iyileşti. Yaşana 46 hastada WBC, nötrofil sayısı, CRP, prokalsitonin, BUN, kreatinin ve değerlerinde azalma olmasına rağmen bu düşüşler istatistiksel olarak anlamlı değildi (sırasıyla p=0.924, 0.608, 0.175, 0.201, 0.798, 0.154). HA330 Hemoperfüzyon Adsorbsiyon tedavisinden sonra sadece ALT ve AST değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir düşüş (sırasıyla p=0.024, 0.017) tespit edildi.

Sonuç: HA330 hemoperfüzyon tedavisinin sepsis tanısından sonraki ilk 24 saat içinde başlanmasının enfeksiyon belirteçleri ve son organ hasarı ve özellikle karaciğer hasarı belirteçleri üzerinde iyileştirici etkisi olduğu izlendi. Bu çalışma, sepsiste HA330 hemoperfüzyon tedavisinin erken kullanımının yararını göstermesi açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: HA330 hemoperfüzyon Adsorbsiyon yöntemi; sepsis; septik şok; inflamatuvar belirteçler; end organ hasarı belirteçleri



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Tablo 1. Hastaların başlangıçtaki klinik özellikleri

Yaş, yıl	51.9±17.7
Cinsiyet (Kadın/erkek), n	49/101
Vücut kitle indeksi, kg/m²	24.4±4
Septik şok, n	102 (68%)
APACHE II skoru	15.3±4.8
Enfeksiyon kaynağı	
Intra-abdominal, n	30 (20%)
Pulmoner, n	80 (53.4%)
Üriner sistem, n	12 (8%)
Cilt ve yumuşak doku, n	14 (9.3%)
Diğer ya da bilinmeyen, n	14 (9.3%)
Enfeksiyon kökeni	
Toplum kökenli, n	32 (21.3%)
Hastane kökenli, n	118 (78.7%)
Patojen	
Gram pozitif bakteri, n	28 (18.7%)
Gram negatif bakteri, n	31 (20.7%)
Fungus, n	15 (10%)
Virus, n	4 (2.6%)
Miks, n	41 (27.3%)
Bilinmeyen, n	31 (20.7%)
Mekanik ventilasyon, n	64 (42.7%)

Tablo 2. Sitokin adsorpsiyonundan önce ve sonra laboratuvar parametreleri

	Sitokin adsorpsiyon öncesi	Sitokin adsorpsiyon sonrası	p değeri
Platelet sayısı (x10⁹/L)	54 (3-647)	41 (2-588)	0.041
CRP (mg/L)	11.3 (0.3-125)	10 (0.3-45.9)	0.352
Hemoglobin (g/dl)	9.3 (5-15.9)	9.2 (5.5-14.9)	0.203
WBC (x10⁹/L)	5.33 (0-116.67)	5.32 (0.01-139)	0.227
Nötrofil sayısı (x10⁹/L)	5 (0-94.3)	3.85 (0-95.8)	0.626
Prokalsitonin (ng/mL)	2.49 (0.05-100.1)	2.21 (0.09-100)	0.927
BUN (mg/dl)	27.95 (3.03-167.84)	37.38 (3.03-125)	<0.001
Kreatin (mg/dl)	0.91 (0.4-5.21)	0.9 (0.4-10.68)	0.057
AST (IU/L)	35 (3-3885)	42 (6-4202)	0.206
ALT (IU/L)	27 (6-2171)	29 (5-4013)	0.021



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-21. B12 Vitamini ve Folik Asit Düzeyinin Multiple Miyelomda Sağkalıma Etkisi Var Mı?

Derviş Murat Akkurd¹, Shehab Al-Haithamy², Handan Haydaroğlu Şahin¹, Ali Tekbaş¹, Abdi İbrahim Halil Sönmez¹, Zeynep Kaçmaz¹, Vahap Okan¹

¹Gaziantep Üniversitesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi Hematoloji Bölümü

² Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş: B12 vitamini (vit B12) hücre proliferasyonu sırasında, DNA replikasyonunda önemli bir kofaktördür. Çeşitli çalışmalarda yüksek serum vitB12 düzeylerinde özellikle sigara ve alkol ilişkili kanserler ile hematolojik malignitelerin prevalansında artış olduğu gösterilmiştir(1). Retrospektif analizlerde MM ve diğer plazma hücre hastalıklarında %20 oranında vitamin B12 eksikliği raporlanmıştır (2). Biz de multiple myelom hastalarımızda B12 vitamin düzeyi ve folik asit düzeyi bakarak sağkalım üzerine etkisini incelemek istedik.

Bulgular: 2012-2020 yılları arasında multiple myelom tanısı konulan 554 multiple myelom tanılı hastanın verileri incelenmiş , 201 hasta çalışmaya uygun bulunmuş olup retrospektif verileri incelenmiştir. Sağkalım süreleri(1-3-5 yıllık sağkalım) bakımından roc analizi yapılmış olup B12 eksikliği olanlar ve olmayan arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır(p=0,284). B12 grupları (220 ve \geq 220) ile mortalite arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır(P=0,120). Folik asit grupları(6 altı ve \geq 6) ile mortalite arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır (P=0.948). Sağkalım süreleri (1-3-5 yıllık sağkalım) bakımından roc analizi yapılmış olup folik asit grupları arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır.

Sonuç: Vitamin B12 ve Folik asit düzeylerinin multiple myelom hastalarımızda sağkalım süresi ve mortalite üzerine etkisi gösterilememiştir.

Kaynaklar

1.Arendt JF, Pedersen L, Nexø E, Sørensen HT. Elevated plasma vitamin B12 levels as a marker for cancer: a population-based cohort study. J Natl Cancer Inst. 2013 Dec 4;105(23):1799-805. doi: 10.1093/jnci/djt315. Epub 2013 Nov 18. PMID: 24249744; PMCID: PMC3848986.

2.Braschi C, Doucette J, Chari A. Characteristics of Vitamin B12 Deficiency in Patients With Plasma Cell Disorders. Clin Lymphoma Myeloma Leuk. 2017 Dec;17(12):e65-e69. doi: 10.1016/j.clml.2017.07.001. Epub 2017 Jul 12. PMID: 28757000.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-22. Trombotik Trombositopenik Purpurayı Taklit Eden Ağır B12 Vitamin Eksikliği

Burcu Aslan Candır, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş
Ankara Onkoloji Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji ve Kök Hücre Nakli Ünitesi, Ankara

Giriş: Şiddetli B12 vitamini eksikliği, hemolitik anemi, trombositopeni, şistosit, yüksek laktat dehidrogenaz (LDH) ve düşük retikülosit üretimi olarak kendini gösterebilmektedir. Bu duruma psödo trombotik mikroanjiopati denir ve diğer trombotik mikroanjiopatik hemolitik anemileri taklit edebilmektedir (1). Klinik ve laboratuvar tablo trombotik trombositopenik purpura (TTP) gibi tedavisinin acilen başlanması gereken yaşamı tehdit eden durumlarla karışmaktadır. Hastaların tanı tetkikleri devam ederken terapötik plazma değişimi (TPE) gibi invaziv işlemlerin yapılmasına neden olabilmektedir. B12 vitamini eksikliğinde TTP aksine TPE yanıt vermez ve bunun yerine B12 vitamini takviyesi ile tedavi edilir. B12 eksikliğinin bu atipik sunumu olan hastalar gereksiz, maliyetli ve potansiyel olarak zararlı tedavi alabilirler. Burada ağır B12 vitamini eksikliği olup TTP ile prezente olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Elli iki yaşında daha önce bilinen bir hastalık ve ilaç kullanımı olmayan hasta yorgunluk ve vücutta morarma şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Yapılan tetkiklerde anemi, trombositopeni, bilirubin ve LDH yüksekliği saptanmış (Hg:5,4g/dl, PLT 80.000/mm³, total/indirekt bilirubin: 2,7/0,9mg/dl, LDH: 4437 U/L). Periferik yaymasında fragmente eritrositler, şistositler ve trombositopeni özlenmiş. Hastanın mevcut bulgularına bilinç dalgalanması da eklenince TTP düşünülerek hastaya TPE başlanmış. Takip ve tedavisinin merkezinde yapılmak üzere sevk edildi. Merkezimizde yapılan tetkiklerde trombositopeni, hiperbilirubinemi, trombositoz, anemi gözlemlendi. Periferik yayması mikroanjiopatik hemolitik anemi ile uyumlu bulundu. Etiyolojik nedenlere yönelik yapılan tetkiklerde vitamin B12 düzeyinin 69 pg/dl olarak aşırı düşük olduğu tespit edildi. Hastaya öncelikle 1/2 ampul subkutan B12 vitamini uygulandı. Trombositleri yükselince intramusküler tedaviye geçildi. TPE tedavisi ADAMTS13 aktivitesinin normal düzeyde saptanması ve hastada B12 vitamini eksikliği olması nedeni ile durduruldu. B12 vitamini replasmanı tedavinin 1. haftasında hastanın trombositopenisi ve anemisinin düzeldiği gözlemlendi (Hg: 11,8g/dl, PLT 327.000/mm³, LDH 308 U/L).

Tartışma: Vitamin B12 eksikliği genel popülasyonda sık görülür ve nadiren psödo trombotik mikroanjiopati dahil olmak üzere çok çeşitli hematolojik belirtilerle kendini gösterebilir. B12 vitamini eksikliğinden kaynaklanan inefektif eritropoez, intramedüller hemolize ve mikroanjiopatik hemolitik anemilerde görülen LDH artışına yol açarak ayırıcı tanıyı zorlaştırır. Literatürde hastamıza benzer daha önce TTP düşünülüp TPE yapılan ancak ağır B12 vitamini eksikliği olan vakalar bildirilmiştir (2,3). Ağır B12 vitamini eksikliği; gebelikte HELLP sendromu, böbrek yetmezliğine eşlik ettiği durumlarda hemolitik üremik sendromu ile karışan tablolara neden olabildiği bildirilmiştir (4, 5). Ağır B12 vitamini eksikliğinde klinik ve laboratuvar tablo TTP gibi tedavisinin acilen başlanması gereken yaşamı tehdit eden durumlarla karışmakta, gereksiz terapötik plazma değişimi gibi invaziv işlemlerin yapılmasına neden olabilmektedir. B12 vitamini eksikliğinde TTP aksine plazma değişimine yanıt vermez ve bunun yerine B12 vitamini takviyesi ile tedavi edilmektedir. B12 vitamini eksikliğinde görülen çeşitli hematolojik belirtilerin klinisyenler tarafından tanınması, bu invaziv prosedürlerden ve tedavilerden kaçınmaya yardımcı olabilir. Hemoliz, şistositoz ve trombositopeni gibi hematolojik anormallikleri olan hastalarda B12 vitamini eksikliği değerlendirilmesi gerekir.

Anahtar kelimeler: B12 vitamini; Pseudo trombotik mikroanjiopati; Trombotik trombositopenik purpura

Kaynaklar

- 1- Tadakamalla AK, Talluri SK, Besur S. Pseudo-thrombotic thrombocytopenic purpura: a rare presentation of pernicious anemia. *N Am J Med Sci.* 2011; 3(10):472-474.
- 2- Ly B, Santos J. Vitamin B12 deficiency mimicking thrombotic thrombocytopenic purpura. *Consultant.* 2017;57(10):618-619.
- 3- Routh JK, Koenig SC. Severe vitamin B12 deficiency mimicking thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood.* 2014 Sep 11;124(11):1844
- 4- Govindappagari S, Nguyen M, Gupta M, Hanna RM, Burwick RM. Severe Vitamin B12 Deficiency in Pregnancy Mimicking HELLP Syndrome. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2019 Mar 25;2019:4325647.
- 5-Vanoli J, Carrer A, Martorana R, Grassi G, Bombelli M. Vitamin B12 deficiency-induced pseudothrombotic microangiopathy without macrocytosis presenting with acute renal failure: a case report. *J Med Case Rep.* 2018 Oct 3;12(1):296.

OP-23. Akut Lösemilerde Aberan Antijen Sunumunun Prognostik Önemi

Orhan Kemal Yücel, Ozan Salim, Ayşen Timurağaoğlu

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı, Akut Lösemi tanısı ile takip edilen hastaların tanı sırasındaki immüno-fenotipik özelliklerinin remisyon indüksiyon tedavi yanıtına ve genel sağkalıma olası etkilerinin değerlendirilmesidir.

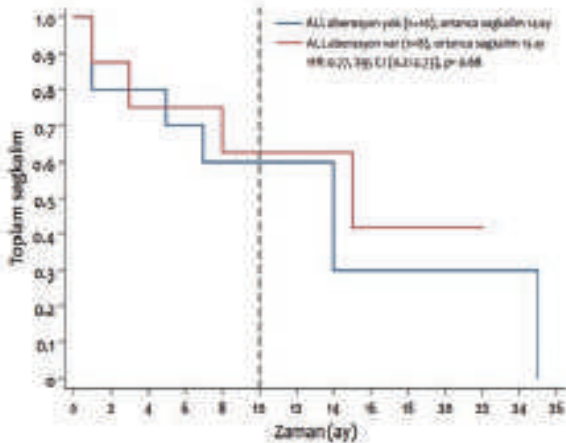
Yöntem: Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı'nda Nisan 2008 ile Nisan 2011 tarihleri arasında “de novo (yeni)” Akut Lösemi tanısı alan, 18 yaş ve üstü, 90 hasta değerlendirildi. Hematoloji Bilim Dalı kayıtları, Hastane Arşivi, Merkez Laboratuvarı Özel Hematoloji Laboratuvarı (Akım Sitometri Laboratuvarı) kayıtları, Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı kayıtları ve elektronik hasta dosya sistemi olan MEDİHASTA programı retrospektif olarak incelendi. Sağkalım analizleri için “Kaplan-Meier” yöntemi ile sağkalım karşılaştırması “Log-rank” testi ile yapıldı. Çift yönlü p değerinin 0.05’ten küçük olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. Verilerin analizinde Stata SE for Mac® version 11.2 (Texas, A.B.D) kullanıldı.

Bulgular: 90 hasta retrospektif olarak incelendiğinde; 62 (%68.9) hasta AML, 18 (%20) hasta ALL (16 B-ALL, 2 T-ALL), 5 (%5,6) hasta AUL, 5 (%5,6) hasta BAL olarak saptandı. AUL ve BAL tanısı olan hastalar istatistik analize alınmadı. Aberan antijen ekspresyonu olan ALL (My + ALL) hastaları ile olmayan ALL (My – ALL) hastaları remisyon indüksiyon tedavisine yanıt ve 10 aylık genel sağkalım açısından karşılaştırıldığında anlamlı bir fark saptanmadı (Şekil 1). ALL’de en sık gözlenen aberan antijen ekspresyonu CD33 pozitifliği olarak saptandı. CD33 + ALL ile CD33 – ALL remisyon indüksiyon tedavisine yanıt ve genel sağkalım açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark gözlenmedi. Aberan antijen ekspresyonu olan AML (Ly + AML) hastaları ile olmayan AML (Ly – AML) hastaları remisyon indüksiyon tedavisine yanıt ve 10 aylık genel sağkalım açısından karşılaştırıldığında anlamlı bir fark saptanmadı (Şekil 2). AML hastalarında en sık aberan antijen ekspresyonları ise sırasıyla CD7 (%27), CD10 (%16), Tdt (%15) olarak bulundu. CD7 + AML ile CD7 – AML, Tdt + AML ile Tdt – AML, CD10 + AML ile CD10 – AML remisyon indüksiyon tedavisine yanıt ve genel sağkalım açısından karşılaştırıldıklarında anlamlı fark saptanmadı.

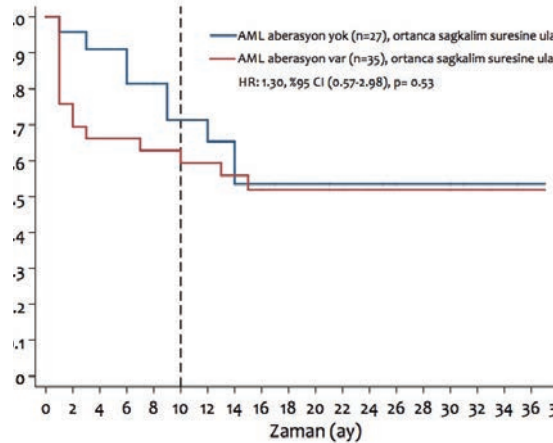
Sonuç: Bu çalışma kliniğimizde takip edilen yeni tanı Akut Lösemi hastaları hakkında bilgiler vermektedir. Sonuçta çalışmamızda aberan antijen ekspresyon varlığının remisyon indüksiyon tedavisine yanıt ve genel sağkalım üzerinde anlamlı bir etkisi olmadığı saptandı. Her ne kadar son yıllarda immüno-fenotipik inceleme ile saptanan aberan antijen ekspresyonunun akut lösemilerin tanısında, izleminde (minimal kalıntı hastalık) ve prognozunda önemi ile ilgili bilgiler artmasına rağmen hastalığın prognozunu belirlemede sitogenetik analiz günümüzde ana unsur olarak yerini korumaktadır. Hastalık prognozunu belirleyen sitogenetik anormallikler ile aberan antijen ekspresyon ilişkisini irdelenecek olan çalışmalar bu konuya ışık tutacaktır.

Anahtar sözcükler: Akut Lösemi, Aberan antijen ekspresyonu, İmmüno-fenotipleme.

Sekil 1. ALL hastalarının genel sağkalım eğrisi.



Sekil 2. AML hastalarının genel sağkalım eğrisi.





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-24. İmmün Trombositopeni ile Prezente Olan Tüberküloz Olgusu

Esra Cengiz¹, Ferda Can¹, Tekin Güney²

¹ T.C. Sağlık Bakanlığı Ankara Şehir Hastanesi

² SBÜ Ankara Şehir Hastanesi

Giriş-Amaç: Tüberkülozda anemi, lökositoz, monositoz, lenfopeni, lökopeni, trombositopeni, trombositoz, lökomoid reaksiyonlar ve pansitopeni görülebilir, ancak ciddi trombositopeni ve tüberkülozun immün trombositopeni ile prezente olması nadirdir. Bu olguda immüntrombositopeni ile prezente olan bir tüberküloz olgusu sunulacaktır.

Olgu: 23 yaşında Somalili erkek hasta karın ağrısı, hematüri ve diş eti kanaması ile acil servise başvurdu. Yapılan tetkiklerinde trombosit sayısı $5 \times 10^9/L$ saptandı. Periferik yaymasında nadir trombosit izlendi. Hastaya immün trombositopeni ön tanısıyla 1 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Etyolojiye yönelik çekilen abdomen ultrasonografide dalak normal, paraaortik ve iliak zincirde 39×17 mm boyutlarında çok sayıda büyümüş lenf nodları, sol psoas kasında yaklaşık 93×48 mm'lik bir alanda kalınlık artışı ve heterojen görünüm izlenmiş olup bu alan içerisinde büyüğü 68×36 mm boyutlarında yoğun içerikli alanlar izlendi. Çekilen toraks abdomen bilgisayarlı tomografide mediastende sağ hiler lokalizasyonda 10×7 mm boyutlarında lenf nodu, sağ akciğerde apikal segment düzeyinde 4 mm, sağ akciğer alt lob superior segment düzeyinde periferde 5 mm, solda lingular segment düzeyinde perifissüral 2 mm, solda alt lob posterior bazal segmentte. 3 mm nodüler lezyonlar; paraaortik alanda multiple sayıda yer yer konglomerasyon gösteren büyüğü 21×13 mm boyutlarında olmak üzere lenf nodu, aortokaval lokalizasyonunda 26×13 mm lenf nodu izlendi. Psoas kası düzeyinde içerisinde hava değerleri de olan periferi hiperdens görünümde büyüğü 75×30 mm boyutunda olmak üzere 3-4 adet abse ile uyumlu görünüm izlendi. Ve multiple mayi kolleksiyonları izlendi. Psoas absesi saptanan hasta tüberküloz açısından enfeksiyon hastalıklarına danışıldı. Steroid tedavisi ile trombosit sayısı $230 \times 10^9/L$ olan hastanın tüberküloz şüphesi nedeniyle steroid dozu 0.5 mg/kg/gün dozuna düşüldü. Enfeksiyon hastalıkları önerisi ile psoas absesinden örnek alınarak kültür, arb, tbc pcr gönderildi. Quantiferon testi çalışıldı, pozitif olarak sonuçlandı. Steroid hızlıca azaltılmakta olan hasta takibe devam etmektedir.

Sonuç: Kılavuzlarda immün trombositopenisi mevcut tüm hastaların eşlik eden hepatit C ve HIV açısından taranması önerilmektedir. Bununla birlikte, immün trombositopenili hastalar için tüberküloz taraması önerilmemektedir. Bu vakanın sonucuna dayanarak, özellikle hasta endemik bir bölgeden geliyorsa ve/veya lenfadenopati ve psoas absesi gibi bulguları varsa, etyolojide tüberküloz da düşünülmelidir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-25. Pash Sendromu: Nadir Görülen Atipik Klinik ile Seyreden Kml Olgusu

Sema Seçilmiş¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş¹⁻²

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

² Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, İç hastalıkları Anabilim Dalı ve Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: PASH sendromu; akne, hidradenitis süpürativa ve piyoderma gangrenozum ile karakterize nadir görülen otoinflamatuar bir hastalıktır. Genetik zemini net anlaşılamamakla birlikte PASH sendromlu hastalarda PSTPIP1 (proline-serine-threonine-phosphatase interacting protein 1) ve NCSTN (Nicastrin) genlerinde mutasyonlar tanımlanmıştır. Ayrıca hidranitis süpürativa olgularının bir kısmında PSENEN (Presenilin Enhancer -2) ve PSEN1 (Presenilin -1) genlerinde mutasyon saptanmıştır(1,2). PASH sendromunda konjenital bağışıklığın aşırı aktivasyonu söz konusudur. IL-1 β , IL-8, IL-17 ve TNF- α dahil olmak üzere artan inflammatuar medyatör seviyeleri, hastalığın gelişimine katkıda bulunur(3). Tanı, klinik özelliklere dayanılarak konur. Genetik mutasyonların saptanması tanıyı destekler, ancak şart değildir(4). Genellikle yara bakımı, topikal tedavi, sistemik ve biyolojik ilaçları içeren çok yönlü bir tedavi yaklaşımı gerektirir. PASH sendromuna eşlik eden kanser birlikteliği çok nadirdir. Biz burada PASH sendromu ve kronik myeloid lösemi tanısı olan bir olguyu anlatmak istedik.

Olgu Sunumu: 29 yaşında erkek hasta 5 gündür devam eden yemek yemesine ve konuşmasına engel olacak şiddette boğaz ağrısı, 39 derece ateş, 10 gündür olan koltuk altında ve kasıklarda şiddetli ağrıya yol açan, sarı renkte akıntılı yara şikayetiyle dış merkezde tetkik edilmiş. 1 haftadır yürüyemeyecek düzeyde halsizliği olan hastada pansitopeni saptanması üzerine hematoloji bölümüne sevk edilmiş. Hastanın son 2 yıldır kasıklarında ve koltuk altlarında ara ara çıkan ülsere lezyonlar ve nodüler akne nedeniyle cildiye bölümü tarafından hidranitis supurativa, akne tanısı aldığı, bu lezyonların topikal ve sistemik tedavi kullandığında geçtiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, ajite, nabız: 120/dakika, ateşi: 39,4 derece, kan basıncı: 90/60 mmHg idi. Hasta soluk görünümde, oral mukozası ve dili kuru, bilateral tonsilleri hipertrofik, kriptik, bilateral servikal bölgede en büyüğü 15x10 mm boyutlarında multiple lenfadenopatileri mevcuttu. Dalağı 4 cm palpabl idi. Koltuk altlarında ve her iki inguinal bölgede kıvrım yerlerinde sarı sulu, ağrılı, eritemli lezyonları vardı. Ayrıca sakral bölgede de erode akıntılı hiperemik lezyonları vardı. Başvuru sırasında hemoglobin: 7,9 g/dL, trombosit: 15000/ μ L, total beyaz küre:1470/ μ L, nötrofil 210/ μ L, CRP:170 mg/L, sedim: 97/saat idi. Periferik yaymasında atipik hücre izlenmedi. Pansitopeni ve nötropenik ateş, hidranitis süpürativa tanısıyla yatırılan hastaya sefaperazon sülbaktam, vankomisin, flukonazol başlandı. Sakral bölgedeki cilt lezyonu dermatoloji tarafından pyoderma gangrenosum, koltuk altı ve skrotum yanındaki lezyonları hidradenitis süpürativa olarak değerlendirildi. Ajitasyonlarının olması ve düzenli alkol kullanımı olan hasta psikiyatrik değerlendirmede alkol kullanım bozukluğu düşünülmedi, anksiyolitik tedavi verildi. Hastanın viral ve immün belirteçleri negatifti. Antibiyotik tedavisine rağmen hastanın ateşi devam etti, genel durumu düzelmedi. Kan, boğaz ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Koltuk altı cilt biopsisi hidranitis süpürativa; sakral bölgedeki lezyondan alınan biopsisi piyoderma gangrenozum ile uyumlu idi. Hastanın yara yeri kültüründe proteus üremesi oldu ve antibiyograma göre hastanın tedavisi meropenem, dabtomisin, trimetoprim sülfametaksazol olarak değiştirildi; ancak hastanın ateşi hala devam etti. Göz muayenesinde sol göz üst temporal bölgede mantar odağı saptandı ve tedavisine vorikanozol eklendi. Maksillofasial paranasal sinüs BT'sinde ve beyin diffüzyon MR'ında mastoidit ile uyumlu görünüm saptandı. Orbita MR normaldi. Abdomen BT'sinde dalak boyutları aksiyel planda 160x92 mm ölçülmüş olup artmıştı. Kemik iliği örneğinden akım sitometri ile yapılan değerlendirmede hastada akut lösemi düşündürülecek immünofenotipik bulgu saptanmadı. Kemik iliği biopsi sonucu T lenfosit dominant belirgin lenfositöz gösteren hiposellüler kemik iliği olarak değerlendirildi. Hastanın DEB testi ve PNH klonu negatif olarak geldi. Hastanın kemik iliği FISH sonucunda %25 tipik t(9;22) saptandı. Kemik iliği sitogenetik sonucu 46, XY, t(9;22)(q34; q11.2) (4)/46, XY (1) olarak gelmesi üzerine periferik kandan tekrar bcr-abl PCR gönderildi. P190 negatif, p210 pozitif (IS: %24,591) olarak sonuçlandı. Periferik kan FISH sonucunda %22 tipik t(9;22) saptandı. Hasta hematoloji konseyinde değerlendirildi. Hastaya PASH sendromu (Piyoderma gangrenozum, akne, hidranitis süpürativa) ve eşlik eden kronik myeloid lösemi tanısıyla imatinib 1x400mg başlanması kararı alındı. Hastada PASH sendromunda görülen genetik mutasyonlar izlenmedi. Hastanın cilt lezyonları için topikal ve sistemik tedavisine ek olarak kolşisin 3x1 verildi. Hastanın cilt lezyonları geriledi. Ateşi tekrarlamadı. Genel durumu ve kliniği düzelen hasta taburcu edilerek lösemi polikliniğinde takibe alındı. Poliklinik kontrollerinde hastanın cilt lezyonları izlenmedi. İmatinib tedavisinin 9. ayında tedavi başarısızlığı nedeniyle İmatinib kesildi, dasatinib başlandı. Dasatinib tedavisinin 6. ayında akut üst gastrointestinal kanama ve akut lökoz nedeniyle yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastanın dasatinibi düzenli kullanmadığı öğrenildi. Genel durumu kötü, oral mukoza kuru, her iki inguinal bölgede sarı krutlu lezyonlar mevcuttu. Hastanın yatışında hemoglobin: 3,4 g/dL, trombosit: 4000/ μ L, total beyaz küre:64500/ μ L, nötrofil 590/ μ L, CRP:170 mg/L, ateş: 38,6



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

derece, kan basıncı: 80/60 mmHg, CRP: 26 mg/L idi. Hastaya sefaperazon sülbaktam ve vankomisin antibiyoterapisi başlandı. Periferik yaymasında % 90 blast infiltrasyonu izlendi. Kemik iliğinin akım sitometriyle yapılan immüno-fenotipik değerlendirmesi B-ALL ile uyumlu idi. Kemik iliği biopsi sonucu %90 oranında diffüz B lenfoblastik hücre infiltrasyonu saptandı. Hasta KML'den transforme B-ALL olarak değerlendirildi. T315I mutasyonu pozitif olduğu için endikasyon dışı ponatinib başvurusu yapıldı. Hastanın yüzünde gözüne vuran ağrı şikayeti oldu. Paranasal sinüs BT incelemesinde mantar enfeksiyonu şüphesi üzerine alınan bilateral konka biopsi sonucu aspergillus ile uyumlu geldi ve tedavisine vorikonazol eklendi. Hastanın toraks BT'sinde her iki akciğerde fungus topuyla uyumlu görünüm saptandı. Hasta yapılan tedavilere yanıt vermedi ve sepsis nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Piyoderma gangrenozum, genellikle eritematöz, mor renkli sınırları olan cilt ülserleri şeklinde izlenen nötrofilik bir dermatozdur. Tek başına izlenebildiği gibi PAPA(piyojenik artrit, piyoderma gangrenozum ve akne), PASH (Piyoderma gangrenozum, akne ve süpüratif hidradenit), PAPASH (piyojenik steril artrit, akne, piyoderma gangrenozum ve süpüratif hidradenit) veya PsAPASH (psöriatik artrit, piyoderma gangrenozum, akne, hidradenitis süpürativa) gibi otoinflamatuvar sendromların bir parçası olarak ya da inflamatuvar barsak hastalığı gibi sistemik hastalıklarla birlikte de görülebilir. Piyoderma gangrenozum ve sendromik formları, konjenital immün disfonksiyon ile karakterize poligenik otoinflamatuvar bir spektrumda izlenir. Farklı klinik özelliklere sahip olmalarına rağmen bu grup hastalıkta inflamatuvar kompleks proteinleri veya inflamatuvar fonksiyonu düzenleyen proteinleri etkileyen çeşitli mutasyonlar sonucu otoinflamasyon tetiklenir. Özellikle IL-1, IL17 ve TNF alfanın aşırı ekspresyonu patogeneizde etkilidir. Bu nedenle, tedavide bu sitokinleri hedefleyen biyolojik ilaçlar da kullanılmaktadır (5, 6). Otoinflamatuvar hastalıklar doğuştan gelen immün yanıtın düzensizliği ile karakterize bir grup hastalıktır (7). PSTPIP1 gen mutasyonları, inflamatuvar yolaktan sorumlu inflamatuvar kompleksin proteinlerini veya işlevini düzenleyen proteinleri etkiler ve otoinflamatuvar hastalıklarla ilişkilidir(8). Otoinflamasyon ve kanser arasındaki ilişki tam olarak bilinmemektedir. Kıryopirin ilişkili periyodik sendromlar (CAPS) ve sistemik juvenil idyopatik artrit gibi inflamatuvar hastalıklarda IL-1 beta düzeyleri artmaktadır. Bu hastalıkların tedavisinde IL-1 beta inhibitörü, monoklonal antikor olan kanakinumab kullanılmaktadır. Kanakinumab ile tedavi edilen hastalarda daha az tümör geliştiği gösterilmiştir(9). PASH sendromunun patogenezi hala net olarak aydınlatılamamıştır. PASH sendromuyla kanser birlikteliği çok nadirdir. Literatürde PASH sendromu ile testis kanserinin birlikteliği, Crohn birlikteliği, poliartrit/osteitis birlikteliği gösterilmiştir. Ancak bildiğimiz kadarıyla PASH sendromu ile lösemi birlikteliği hiç gösterilmemiştir(10,11). Bizim olgumuzda, hidranitis süpürativa tanısı olan bir hastada yapılan tetkikler sonucu PASH sendromu ve kronik myeloid lösemi birlikteliğini gösterdik. Hastada PASH sendromunda görülebilen mutasyonlar saptanmadı. Ancak PASH sendromu tanısında bu mutasyonların varlığı gerekli değildir, tanı klinik olarak konmaktadır. Kronik myeloid lösemisinin tedavisinin başlamasıyla birlikte hastanın PASH sendromu kliniği de gerilemiştir. Deri bulguları için uygulanan topikal, sistemik ilaçların etkisi dışlanamamakla birlikte kanser tedavisinin cilt bulgularında düzelmeyi artırdığı düşünülebilir.

Sonuç: Lösemi olgularında cilt bulgularının dikkatli değerlendirilmesi, nadir de olsa bazı sendromların varlığında malignitelerin olabileceği göz ardı edilmemelidir.

Kaynaklar:

- 1- Sonbol H, Duchatelet S, Miskinyte S, Bonsang B, Hovnanian A, Misery L. PASH syndrome (pyoderma gangrenosum, acne and hidradenitis suppurativa): a disease with genetic heterogeneity. Br J Dermatol. 2018;178:17-18.
- 2- Genovese G, Moltrasio C, Garcovich S, Marzano AV. PAPA spectrum disorders. G Ital Dermatol Venereol. 2020;155:542-550.
- 3- Ahn C, Negus D, Huang W. Pyoderma gangrenosum: a review of pathogenesis and treatment. Expert Rev Clin Immunol. 2018;14:225-233.
- 4- Smith EJ, Allantaz F, Bennett L, et al. Clinical, molecular, and genetic characteristics of PAPA syndrome: a review. Curr Genomics. 2010; 11: 519-527
- 5- Cugno M, Borghi A, Marzano AV. PAPA, PASH and PAPASH Syndromes: Pathophysiology, Presentation and Treatment. Am J Clin Dermatol. 2017;18:555-562.
- 6- Turcu G, Ioana Nedelcu R, Teodora Nedelcu I, Hodorogea A, Balaban M, Brinzea A, Nichita L, Gabriela Popp C, Andrada Zurac S, Theodor Andrei R. Pyoderma gangrenosum and suppurative hidradenitis association, overlap or spectrum of the same disease? Case report and discussion. Exp Ther Med. 2020 Jul;20(1):38-41.
- 7- Masters SL, Simon A, Aksentjevich I et al. Horror autoinflammatory: the molecular pathophysiology of autoinflammatory disease. Annu Rev Immunol 2009; 27:621-68.
- 8- Starnes TW, Bennin DA, Bing X et al. F-BAR protein PSTPIP1 controls extracellular matrix degradation and filopodia formation in macrophages. Blood 2014; 123:2703-14.
- 9- Ridker PM, MacFadyen JG, Thuren T, et al. Effect of interleukin1beta inhibition with canakinumab on incident lung cancer in patients with atherosclerosis: exploratory results from a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet. 2017;390: 1833-1842.
- 10- Maione V, Perantoni M, Caravello S, Zambelli C, Calzavara-Pinton P. A case of PASH syndrome associated to testicular cancer. Dermatol Ther. 2021;34:14763.
- 11- Marzano AV, Damiani G, Ceccherini I, Berti E, Gattorno M, Cugno M. Autoinflammation in pyoderma gangrenosum and its syndromic form (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis). Br J Dermatol. 2017;176:1588-1598.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-26. Hematüri ile Başvuran Kadın Kalıtsal Hemofili A Olgusu

Seda Yılmaz

Hematoloji Bölümü, Konya Şehir Hastanesi, Konya

Giriş ve Amaç: Hemofili A nadir, genellikle kalıtsal görülen, sıklıkla erkeklerde izlenen bir pıhtılaşma bozukluğudur. Hematüri şikayeti ile başvuran kadın kalıtsal Hemofili A olgusunu sunduk.

Olgu: 57 yaşında kadın hasta 12 gündür süren hematüri şikayeti ile başvurdu. Çocukluğundan beri aralıklı burun kanaması şikayeti olan hastanın 3 yıl öncesinde burun operasyonu sonrası kanama kontrolünde sıkıntı yaşandığı öğrenildi. Laboratuvar değerlendirmesinde aPTT:45 (19-28) sn ölçüldü; karışım testi ile aPTT normal sınırlara geriledi. Von willebrand antijen: 283, von willebrand antijen ristosetin kofaktör: 291, faktör 8: %4, faktör 8 inhibitör: negatif saaptandı. Hastaya faktör 8 konsantresi replasmanı yapıldı ve hematürisi geriledi. Baba, anne, 2 erkek kardeş ve oğlunda benzer şikayetler olan, anne babası teyze çocukları olan hastadan faktör 8 gen dizi analizi istendi.

Sonuç: Dünya Hemofili Federasyonunun tanımına göre hastamıza orta hemofili tanısı konularak tedavisi düzenlendi. Hemofili A'nın X kromozomuna bağlı resesif geçiş göstermesi nedeni ile kadın hastamızda hemofili olmasının 2 sebebi olabilir: Homozigot genetik mutasyon veya çarpık X kromozomu inaktivasyonu. Her iki sebeple de kadın hastalarda Hemofili hastalığı nadir görülmektedir. Kanama ile başvuran, aPTT yüksekliği olan kadın hastalarda da kalıtsal hemofili olabileceği akla getirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hemofili, kadın, kanama

Kaynaklar

- 1- Hemofili Tanı Ve Tedavi Kılavuzu, Sürüm 1.2 - Eylül 2021
- 2- Srivastava AWFH, Santagostino E, Dougall A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. 2020;26:1-158.
- 3- Paroskie A, Gailani D, DeBaun MR, Sidonio RF. A cross-sectional study of bleeding phenotype in haemophilia A carriers. Br J Haematol. 2015;170:223-228.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-27. Ekstramedüller Karaciğer Tutulumlu Bir Myelom Olgusu

Nuran Ahü Baysal, Dicle İskender, Bahar Uncu Ulu, Mehmet Sinan Dal

Ankara Onkoloji Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Ve Kök Hücre Nakli Ünitesi, Ankara

Giriş: Multipl myelom (MM), hematolojik malignitelerin %10'unu oluşturan, tipik olarak kemik iliğinde (medüller hastalık) bulunan bir klonal, malign plazma hücre hastalığıdır. Kemik iliği dışında klonal plazma hücrelerinin bulunması, ekstramedüller myelom (EMM) olarak tanımlanır.

Olgu: 71 yaş, kadın hasta; Şubat 2020 de Bartın da kappa hafif zincir MM, Evre II, ISS II tanısı almış. Tanı anında serbest hafif zincir oranı (FLO) 7,4, M protein 590 mg/dl tespit edilmiş. Tanı anında sol asetabulumda plazmositom nedeniyle 10 gün radyoterapi almış. Dört kür Veldex kemoterapisini Bartın da almış. Yanıt değerlendirmesinde çekilen PET-BT de karaciğerde 2 cm kitle, intratorasik 3,5 cm kitle ve kemik yapılarında yaygın tutulum izlenmiş. Bunun üzerine Ankara Onkoloji Hastanesi Hematoloji Bölümü'ne başvuran hastanın yapılan karaciğer biyopsisi; kappa monoklonal atipik plazma hücre infiltrasyonu olarak raporlandı. Kemik iliği biyopsisi normaldi. FLO 4,5, serum immüfiksasyon elektroforezde (IFE) Ig G kappa izlendi. 24 saatlik idrar IFE de monoklonal gamopati izlenmedi. Bunun üzerine dört kür VRD (bortezomib, lenalidomid, dexametazon) uygulandı. Tedavi sonrası FLO 1,4, serum ve idrar IFE de monoklonal gamopati izlenmedi. Tedavi sonrası PET-BT de karaciğerdeki lezyonun izlenmeyip, kemik yapılarıdaki tutulumda gerileme izlendi. Çok iyi kısmi yanıt elde edilen hastada 6 kür VRD sonrası tam yanıt elde edildi. Lenalidomid idame tedavisi halen devam etmektedir.

Tartışma: Ekstramedüller myelom yeni tanıda %1-2 oranında gözlenirken; %8 hastada myelomun ileri dönemlerinde saptanabilir. Ekstramedüller myelom; hematojen yayılıma sekonder gelişen, çoğunlukla karaciğer, deri, santral sinir sistemi, plevra, böbrekler, lenf nodları ve pankreasda görülen plazma hücre infiltrasyonu olarak tanımlanır. PET-BT özellikle ekstramedüller myelom araştırılmasında önerilen bir yöntemdir. Yeni tanı konmuş MM'li 1027 hastadan oluşan bir seride, tanıda sadece dört hastada (%0.4) EMM kaydedilmiştir. EMM daha sık relaps refrakter hastalıkta görülür. Ekstramedüller tutulumla seyreden multipl myelom vakalarında tedaviye yanıt oranı daha düşük olup genel sağkalımda azalma ile ilişkili olabilir. Bizim hastamızda dört kür Veldex sonrası progresyon gözlenmiş olup, progresyon sırasında karaciğerde, ve intratorasik alanda kitle (konglomere lenfadenopati) tespit edilmiştir. Karaciğerden yapılan biyopsi ile ekstramedüller myelom tanısı kesinleştirilmiştir. Veldex sonrası yanıt değerlendirilmesinde; diğer laboratuvar bulguları ile yanıt elde edilmiş gibi gözükse de PET-BT ile tam tersine progresif hastalık olarak değerlendirilmiştir. Olgumuz, myelom tanı ve tedavi yanıt değerlendirilmesinde PET-BT ile görüntülemenin öneminin gösterilmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Multiple Myelom, Ekstramedüller hastalık, PET-BT

Referanslar:

- 1- Madan S, Kumar S. Review: extramedullary disease in multiple myeloma. Clin Adv Hematol Oncol. 2009; 7:802-804.
- 2- Kyle RA, Gertz MA, Witzig TE, Lust J, Lacy M, Dispenzieri A, et al. Review of 1,027 patients with newly diagnosed multiple myeloma. Mayo Clinic Proc. 2003; 78:21-33.

OP-28. Multipl Myelom'da Nadir Bir Tutulum Alanı: Testis Plazmasitomu

Serhat Çelik, Ali Ünal

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: Testiküler plazmasitomlar oldukça nadir gözlenmektedir. Primer soliter plazmasitom, aktif multiple myelom (MM) seyri sırasında ekstrapredüller tutulum ya da MM relapsı sırasında kemik iliği tutulumu olmadan sadece testis tutulumu ile sekonder soliter plazmositom şeklinde açığa çıkabilir. Olgumuzda, sekonder soliter testis plazmositomu olup güncel literatürdeki 3. olgu sunumudur.

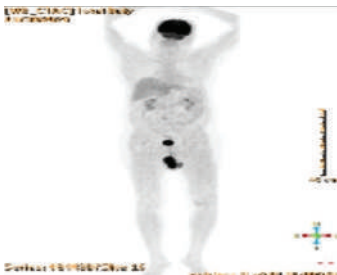
Olgu Sunumu: 61 yaşında erkek hasta, Temmuz 2019'da MM, IgG/Kappa tipi, R-ISS:2 tanısı aldı. Tanı anında kemik iliği %85 monoklonal plazma hücre infiltrasyonu gözlemlendi. VCD (bortezomib, siklofosfamid, deksametazon) kemoterapisi başlandı hem 2 kür hem de 4 kür sonrası ara değerlendirmelerinde tam yanıt elde edildi. Siklofosfamid ile mobilizasyon yapılamadı ancak pleriksafor ile kök hücresi toplandı. Otolog kök hücre nakli (OKİT) amacıyla yatırıldığında kontrol PET/CT 'de izole testis tutulumu? gözlemlendi (Resim1,2). Kemik iliği biyopsisinde tutulum gözlemlenmedi. Sağ testis orşiektomi yapıldı, patolojisi plazmositom, kappa monoklonal olarak raporlandı. Melfelan 200 mg/m² ile OKİT'i yapıldı. OKİT sonrası karşı testise radyoterapi uygulandı. Kontrol PET/CT 'de remisyonda olduğu gözlemlendi (Resim 3). İdame lenalidomid 15 mg ile kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: MM'de testis tutulumu lösemi ve lenfomalarda olduğu gibi çok eskiden tanımlanmış(1) olsa da oldukça nadirdir. 1978'de yayınlanan çalışmada sıklığının %0.6 olduğu gösterilmiştir (1). Khan ve ark.'nın derlemesinde günümüze kadar 14 primer soliter plazmositom, 2 sekonder yani MM relapsında gözlenen soliter plazmositom ve 27 aktif MM seyri sırasında gözlenen testis plazmositomu mevcuttur (2). Bizim hastamızda aktif hastalığı yok iken izole testis tutulumu gözlenen 3. vaka olmuştur. MM'de ekstrapredüller yumuşak doku plazmasitomları daha kötü prognoz ile ilişkilidir ve testis tutulumu tedavi için de ilaçların kan-testis bariyerini geçememesinden kaynaklanan sıkıntılar mevcuttur (3). Tedavide, primer soliter testis plazmositomunda lokal tedavi (radyoterapi ya da cerrahi) yeterli olabilir ancak sekonder soliter testis plazmositomunda ya da ekstrapredüller tutulumlu MM'de sistemik tedavi gerekmektedir (4). Tıpkı diğer hematolojik malignitelerde olduğu MM'de de testisin sığınak alanı olarak kaldığı ve bu nedenle testis tutulumunun geliştiği düşünülmektedir (4).

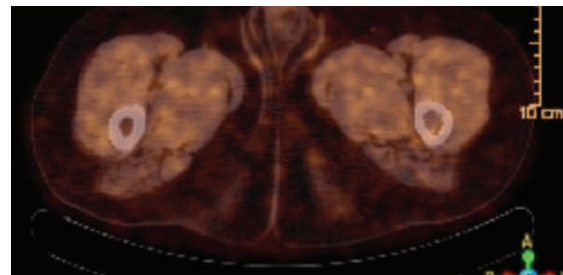
Sonuç: MM'de testis tutulumu oldukça nadir görülmektedir. Kötü prognoz göstergesi olup halen net bir tedavi yaklaşımı mevcut değildir bu nedenle tedavi yaklaşımlarını kolaylaştırmak için testiküler plazmasitom vakaları bildirilmelidir.

Kaynaklar:

1. Chica G, Johnson D, Ayala A. Plasmacytoma of testis presenting as primary testicular tumor. Urology. 1978;11(1):90-2.
2. Khan M, Rajarubendra N, Azer S, Skene A, Harrison SJ, Campbell B, et al. Plasmacytoma of the testis in a patient with relapsed and refractory multiple myeloma: Case report and review of the literature. Urology annals. 2015;7(4):530.
3. Muchtar E, Bladé J, Gertz MA. Testicular plasmacytoma: unique location or circumstantial presentation? Leuk Lymphoma [Internet]. 2018;59:1769-71.
4. Rosenberg S, Shapur N, Gofrit O, Or R. Plasmacytoma of the testis in a patient with previous multiple myeloma: Is the testis a sanctuary site? J Clin Oncol. 2010;28:e456-8.



Resim-1,2:PET/BT'de testis tutulumu



Resim-3: Orşiektomi ve OKİT sonrası PET/CT görünümü



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-29. İmmüoglobulin Hafif Zincir Amiloidozda Daratumumab Deneyimi

Derya Sahin¹, Tugce Nur Yigenoglu¹, Merih Kızıl Çakar¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntas^{1,2}

¹ Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Merkezi, Ankara Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara, Türkiye

² Hematoloji Bilim Dalı, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara, Türkiye

Giriş ve Amaç: İmmüoglobulin hafif zincir (AL) amiloidozu, çeşitli organların dokularında birikerek organ disfonksiyonuna neden olan yanlış katlanmış immüoglobulin hafif zinciri üreten plazma hücrelerinin klonal bir bozukluğudur. Daratumumab, plazma hücrelerinin yüzeyindeki CD38'e karşı geliştirilmiş bir monoklonal antikor olup hem yeni tanı hem de relaps refrakter multipl myeloma hastalarında etkililiği gösterilmiştir. Yakın bir zamanda daratumumabın AL amiloidoz hastalarında da güvenilir ve etkin bir seçenek olduğu bulunmuştur. Bu bildiride AL amiloidozu için daratumumab kullanılan bir vaka sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Kırk üç yaşında erkek hastanın hematokezya etyolojisine dair yapılan incelemelerinde proteinürisi olduğu saptandı. Hastaya renal biyopsi yapılarak lamda AL amiloidozis teşhisi konuldu. Kemik iliği biopsisinde %10 oranında lamda monotipik plazma hücresi tespit edildi. Hastanın tanı anında hemogloblin değeri 10.1 g/dL, kreatinin değeri 1.66 mg/dL, total protein 53.5 g/dL, albumin 29.7 g/dL, glomerül filtrasyon oranı (GFR) 69.8 ml/dk idi. Serum IgG, IgM, IgA sırasıyla 2.6, 0.15, 0.24 g/dL ve beta 2 mikroglobulin değeri 5.8 mg/dL idi. Hastaya VCD (bortezomib, deksametazon ve siklofosfamid) rejimi başlandı. Takiplerinde kreatinin değeri yükseldi ve GFR 40 ml/dk'ya kadar indi. Klinik progresyon gelişen hastanın tedavisi dara-VRD (daratumumab, lenalidomid, bortezomib ve deksametazon) olarak değiştirildi. Daratumumab 16mg/kg dozunda tedavisinin 1. 8. ve 15. gününe eklendi. Birinci kürün sonunda hastada yanıt elde edildi ve GFR 57.9ml/dk ya kadar yükselirken kreatinin 2 mg/dl' ye geriledi.

Tartışma: Daratumumabın AL amiloidozlu hastaların ön tedavisindeki rolü, yakın zamanda tamamlanan randomize faz III ANDROMEDA çalışmasında araştırıldı. Yeni tanı konmuş AL amiloidozu olan hastaların tedavisine daratumumab eklenmesi, daha yüksek hematolojik tam yanıt sıklığı ile ilişkilendirildi'a human CD38-targeting antibody, may improve outcomes for this disease. METHODS We randomly assigned patients with newly diagnosed AL amyloidosis to receive six cycles of bortezomib, cyclophosphamide, and dexamethasone either alone (control group. Tedaviye subkutan veya intravenöz olarak daratumumab eklenmesi AL amiloidozu olan hastalarda iyi tolere edilmiştir'a human CD38-targeting antibody, may improve outcomes for this disease. METHODS We randomly assigned patients with newly diagnosed AL amyloidosis to receive six cycles of bortezomib, cyclophosphamide, and dexamethasone either alone (control group. Hematolojik yanıtın derin ve hızlı olmasının yanı sıra önemli organ yanıtını indüklemiştir; kalp, böbrek ve/veya karaciğer için %64'lük bir genel organ yanıt oranı, AL amiloidozundan en sık etkilenen organlarda klinik olarak anlamlı fonksiyonel iyileşme gösterilmiştir'a human CD38-targeting antibody, may improve outcomes for this disease. METHODS We randomly assigned patients with newly diagnosed AL amyloidosis to receive six cycles of bortezomib, cyclophosphamide, and dexamethasone either alone (control group. Medyan takip süresi 11.4 ay olan bu çalışmada 6. ayda daratumumab alan kolda renal ve kardiyak yanıt elde edildi. Bizim hastamızda da bu çalışmada elde edilen verilere benzer şekilde hızlı bir yanıt elde edilmiş olup birinci kürün sonunda hastanın böbrek fonksiyonlarında önemli bir gelişme kaydedilmiştir.

Sonuç: Daratumumab, hematolojik yanıt ve organ cevap oranları ve ileri evre hastalarda bile iyi tolere edilebilirliği ile yeni teşhis edilen AL amiloidozda oldukça etkili bir ajan olarak tanımlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: İmmüoglobulin hafif zincir, amiloidoz, daratumumab

Kaynaklar:

1. Kastritis E, Palladini G, Minnema MC, et al. Daratumumab-Based Treatment for Immunoglobulin Light-Chain Amyloidosis. *N Engl J Med.* 2021;385(1):46-58. doi:10.1056/nejmoa2028631



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-30. Plazmadan Teşhise

Samet Yaman, Tuğçe Nur Yiğenoğlu, Merih Kızıl Çakar, Mehmet Sinan Dal, Fevzi Altuntaş
*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Ünitesi¹*

Giriş: Multiple Myeloma (MM) hematolojik maligniteler içerisinde ikinci en sıklıkla görünendir. Semptomatik olan MM hastaları en sık anemi, hiperkalsemi, renal yetmezlik ya da litik kemik lezyonları ile karşımıza çıkmaktadır. Biz burada nadir bir klinik durum olan hiperviskoziteye bağlı kan sonuçları ‘ayrışmayan serum’ olarak gelen MM olgumuzu sunacağız.

Olgu: Eşlik eden hastalığı olmayan 60 yaşında erkek hasta dış merkeze kilo kaybı nedeniyle başvurusunda istenen kan tetkikleri ‘ayrışmayan serum’ yorumuyla çalışılmamış. Merkezimize başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde patoloji saptanmadı, istenen kan tetkikleri benzer yorumla geldi. Hastanın kan tetkikleri tekrar istendi, sıcak santrifüj yapıldı ancak sonuç alınamadı. Bunun üzerine kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspiratının mikroskopik incelemesinde artmış plazma hücresi saptandı. Takibinde burun kanamaları olan hasta acil plazmafereze alındı. Plazmaferez sonrasında hastanın kan değer sonuçlarına ulaşıldı ve total protein: 112,3 gr/l, albumin:29,77 g/l kreatinin: 1,71 mg/dl, Hb:8,4 gr/dl, IgG:37,23 g/l olarak saptandı. Hastanın patoloji sonucunda MM tanısı kesinleştirildi ve kemoterapi programı başlatıldı.

Tartışma ve Sonuç: MM hastalarında tanı anında hiperviskozite bulgusu waldenström makroglobulinemisinin aksine nadir bir durumdur. Hastamızda saptanan bu durum artan Ig G ye bağlı artan toplam protein miktarı ve sonucunda dansitenin artmasıdır. Bir çalışmada Ig alt türlerine göre bakıldığında özellikle IgG artışı total protein artışı ile pozitif korelasyon göstermiştir. Ayrışmayan serum olguları sadece malign durumlarda değil benign durumlarda da karşımıza çıkabilmektedir. Bu tarz ayrışmayan serum olgularında kemik iliği biyopsisini hızlı yapmak ve gerekirse plazmafereze almak tanı ve tedavi oranını artıracaktır.

Anahtar Kelimeler: multiple myelom, plazmaferez, plazma dansite, Ig G

Kaynaklar

1. Van de Donk NWCJ, Pawlyn C, Yong KL. Multiple myeloma. Lancet. 2021 Jan 30;397(10272):410-427. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00135-5. PMID: 33516340.
2. Kanduri SR, LeDoux JR, Kovvuru K, Wu Q, Velez JC. Multiple Myeloma, Hyperviscosity, Hemodialysis Filter Clogging, and Antigen Excess Artifact: A Case Report. Kidney Med. 2021 Apr 21;3(4):649-652. doi: 10.1016/j.xkme.2021.02.011. PMID: 34401731; PMCID: PMC8350819.
3. Srivastava R, Murphy MJ, Card J, Severn A, Fraser CG. The case of the floating gel. J Clin Pathol. 2004 Dec;57(12):1333-4. doi: 10.1136/jcp.2004.020495. PMID: 15563680; PMCID: PMC1770493.
4. Zi-e Wang, Xiao-fei Song, Jian-wen Zou, et al. The Usage of Separating Gel Vacuum Tube with Different IgG Concentratio, Annals of Clinical & Laboratory Science, vol. 45, no. 4, 2015



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-31. Kök Hücre Kaynağı Olarak Kemik İliği Toplanması: Yöntemsel Değerlendirme ve Maliyet-Etkinlik Araştırması

Erol Ayyıldız, Yasemin Gündüz, Ahmet Türker Çetin, Ferit Avcu

Memorial Ankara Hastanesi, Kemik İliği Nakil Merkezi, Ankara,

Giriş ve Amaç: Allojenik ve otolog kök hücre nakillerinde kök hücre kaynağı olarak sıklıkla kemik iliği kaynaklı kök hücreleri ve aferez yöntemi ile elde edilen periferik kan kök hücreleri kullanılmaktadır. Her iki yöntemle elde edilen kök hücrelerin bazı avantaj ve dezavantajları olmakla birlikte, özellikle graft versus host hastalığı (GVHH) ilişkili morbidite ve mortalite göz önünde bulundurulduğunda, kök hücre kaynağı kemik iliği ise GVHH'na bağlı morbidite oranlarının çok daha düşük olduğu bilimsel olarak kanıtlanmıştır. Bu amaçla merkezimizde de özellikle allojenik nakillerde kök hücre kaynağı olarak kemik iliği elde edilerek nakil gerçekleştirilmektedir. Bu sunuda kemik iliği kaynaklı kök hücrelerin elde edilmesi aşamasındaki yöntemsel değerlendirmenin ve maliyet-etkinlik analizinin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Memorial Ankara Hastanesi Kemik İliği Nakil Merkezi'nde 2015-Ocak-2022 tarihleri arasında toplam 161 donörden kök hücre kaynağı olarak kemik iliği toplama işlemi gerçekleştirilmiş ve nakledilmiştir. Toplanan kemik iliği miktarı ortalaması 760ml'dir (Medyan: 400-1150ml). Kemik iliği toplama işlemi Thomas kemik iliği aspirasyon iğneleri ile bilateral spina iliaca posteriordan açı yöntemi ile iliak kemikten ve sakrum'dan üç veya en fazla dört kuyucuk açılarak, her çekimde 4-5 ml farklı mikroçevreden aspirasyon yapılarak gerçekleştirilmiştir. Toplama işlemi sırasında kan torbası ve üçlü musluk kullanılmıştır. Bu torbalar pratikte donörden kan toplama torbasıdır. İçerisinde CPDA-1 (Citate Phosphate Dextrose Adenine, 63ml) solüsyonu vardır. Torba içerisine 450ml kemik iliği toplanabilmektedir. İçerisindeki solüsyon ile birlikte toplam ürün 513ml'dir. Kan torbaları toplama işlemi için hazırlanması; torbaya bağlı hortum hattı 15cm. uzaklıkta olacak şekilde kesilmekte, açık olan uç kısmı bir makas yardımıyla üçlü musluk takılabilecek şekilde genişletilmekte ve üçlü musluk takılmış olan torba kullanıma hazır olmaktadır. Heparinli serum fizyolojik ile enjektöre toplanan kemik iliği üçlü musluk üzerinden torbaya aktarılmakta, ilk aktarımda hortumda ürün kalmaması için enjektörle bir miktar hava verilerek ürün torba içine itilmektedir. Anti-koagulan karışımı için torba her ürün aktarımında çalkalanmaktadır. Erişkinlerde toplanacak miktara göre genelde 2, nadir olarak 3 torba, pediatrik hastalarda ise genelde 1 torba yeterli olmaktadır. Bu ürün torbaları nakledilinceye kadar +4 derecede bekletilmiştir. Toplanan ürün kan verme seti ile hastaya nakledilmiştir.

Bulgular: Kemik iliği toplanmasında 62 işlemde hazır kemik iliği toplama torbası kullanılmış, 99 işlemde ise kendi dizayn ettiğimiz set ile kan torbaları kullanılmıştır. Kendi dizayn ettiğimiz torbalara toplamada iki işlemde küçük miktarlarda pıhtı oluşumu görülmüş, nakil sırasında kan seti değiştirilerek pıhtılar süzölmüş ve ürün kaybı olmadan nakiller gerçekleştirilmiştir. Toplanan kemik iliği çoğu hasta için yeterli olmuş ve engraftman yetersizliği nedeni ile sadece iki hastaya ilave olarak periferik kök hücre ile takviyesi yapıma ihtiyacı olmuştur. Kemik iliği toplama işlevi sonrası 5 (%3,1) hastada işleme bağlı ağrı nedeni ile kısa süreli analjezik kullanma ihtiyacı olmuştur. Toplama işlemi öncesi donörlerin %91,3'üne spinal anestezi, %8,7'sine genel anestezi uygulanarak kemik iliği toplanmıştır. Kemik iliği nakli uygulanan hastaların sadece üçünde Grade III GVHH (%1,86) gözlenmiş olup, hiçbirinde Grade IV GVHH gözlenmemiştir. Bir hastada uzun süre tedavi gerektiren Akut+Kronik GVHH gözlenmiştir.

Sonuç: Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği toplama işlevi tüm donörlerden başarılı olarak gerçekleştirilmiştir. İşlem bölgesinde ağrı haricinde (kanama, enfeksiyon, ürün sterilitesinde bozulma-kontaminasyon gibi.) başka komplikasyon gözlenmemiştir. Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği toplama işlemi yöntemsel basamakları da göz önünde bulundurduğumuzda, maliyet-etkinlik analizi sonucu özellikle kendimizin dizayn ettiği set ile diğer kullandığımız setin arasında çok büyük fiyat farklılığı olduğu gözlenmiştir. Periferik kök hücre uygulanan nakil olgularına göre literatür bilgisi karşılaştırıldığında GVHH gözlenme oranı kemik iliği kaynaklı nakil hastalarımızda çok düşük oranda gözlenmiştir.

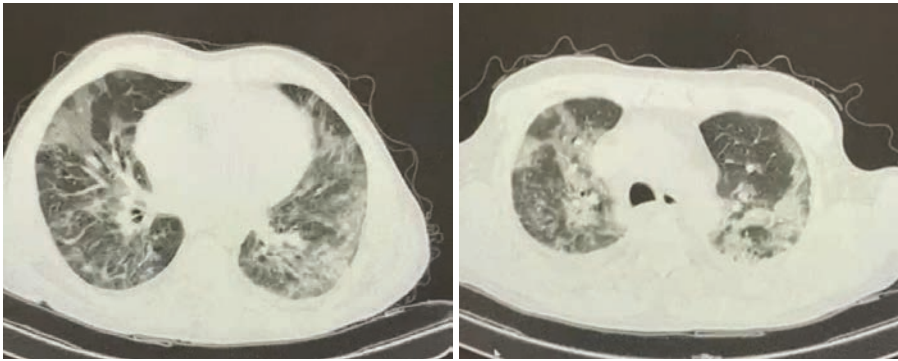
OP-32. COVID-19 Enfeksiyonuna Bağlı Ciddi Pnömoni Tablosu ile Başvuran Kronik Lenfositik Lösemi Tanılı Hastanın Hematolog Gözüyle Başarılı Tedavisi:Olgu Sunumu

Ahmet Kaya, Mehmet Ali Erkurt, İrfan Kuku, Emin Kaya, İlhami Berber, Soykan Biçim, Emine Hidayet

İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi Erişkin Hematoloji Kliniği, Malatya

Vaka Sunumu: 66 yaşında erkek hasta eylül 2018 yılından beri merkezimizde KLL takipli hasta 6 kür FCR (fludarabin, siklofosamid ve rituksimab kombinasyonu) tedavisinin son kürünü haziran 2021 de aldı. Kliniğimiz tarafından remisyonda ilaçsız takip edilen hasta dış merkezde COVID-19 pozitifliği tespit edilip evinde ilaçsız 10 gün izole takip edilmiş. Hasta daha önce 3 doz Sinovac (inaktif, viral vektör tabanlı) aşı olmuş. Buna rağmen COVID-19'a yakalanmış, hastanın nefes darlığı halsizliğinde artış olması nedeniyle merkezimize başvurdu. Hastanın COVID-19 testi pozitif ve genel durumu satürasyonu bozuk olması nedeniyle yatırıldı ve COVID-19 tedavisine başlandı. Geliş wbc $1,62 \cdot 10^3/uL$ hgb 11 g/dL plt $129 \cdot 10^3/uL$ crp 28 mg/L ferritin 1094 ng/mL prokalsitonin 0,176 ng/ml d-dimer 2,03 ng/ml olarak ölçüldü. Torax bilgisayarlı tomografisinde yaygın tutulum izlendi. Hastaya 10 L/dk oksijen verilmesine rağmen oksijen satürasyonu (SpO2) 76 kadar düştü. Hastaya 80 mg prenizolon başlandı ve yakınından covid plazma (ayni kan gurubundan, aşıllı, daha önce COVID 19 hastalığı geçirmiş, yüksek antikorlu donörden kızılıydan aldığımız yetkiyle plazma topladık) temin edilmesi üzerine 200 ml konvelesan plazma 24 saat arayla iki defa verildi. Hastanın mevcut labaratuvar ve kliniği ile sitokin fırtınasında olduğu düşünülüp 12 saat arayla üç seans sitokin aferezi uygulandı Hastada bakılan IgG düzeyi 296 g/L olması nedeniyle hastaya sitokin aferezi uygulanması sonrası 20 mg intravenöz immünglobulin 24 saat arayla iki defa toplam 40 mg verildi. Yatışında göğüs hastalıkları kliniğinin önerisi ile 80 mg prednizolon başlanan ve etkin tedavi edilen hasta takibinin 4. gününde oksijen desteksiz SpO2 95 olarak ölçüldü. Hastanın steroid dozu 40mg düşüldü genel durumu düzelen crp si 8 mg/L düşen hasta tedaviye yanıt alınması nedeniyle, steroid doz azaltılması planlandı.

Hastanın tedavi öncesi toraks bt görüntüleri (yaygın tutulum lezyonları)



Hastanın son hali (yatağında genel durumu iyi)





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Tartışma: COVID-19 bağışıklığı baskılanmış hastaların tedavisi hala bir gizemdir. Hematolojik maligniteleri olan hastalarda artan mortalite ve morbidite beklenen bir sonuçtur. Hematolojik malignitesi olan hastalarda, birincil hastalığa ve hastalık tedavisinde kullanılan ajanlara bağlı olarak hem doğal hem de hümorale bağışıklığın zayıflamaktadır. COVID-19 için standart bir tedavi yoktur. Kullanılan ajanlar çoğunlukla favipiravir, remdesivir, lopinavir-ritonavir, oseltamivir gibi antiviral ilaçlardır. Konvelesan plazma tedavi açısından ümit vericidir. Bağışıklığı düşük hastalarda konvelesan plazma kullanımı önerilir (5). Güncel literatür incelendiğinde konvelesan plazma daha çok akut solunum sıkıntısı sendromu gibi ileri evre hastalarda kullanıldığı görülmektedir(4). COVID-19 enfeksiyonu olan hematolojik kanser hastalarının tedavisinde konvelesan plazma kullanımına ilişkin veriler çok sınırlıdır. Ancak etkili ve güvenli bir tedavi olarak bildirilmiştir (5). Senefeld'in çalışmasına göre, hematolojik maligniteleri olan hastaların çoğunluğunda klinik iyileşme durumu ve viral klirens görülmüştür. Benzer şekilde, hematolojik maligniteleri olan 14 hastadan oluşan ayrı bir kohortta, hastaların çoğu ile tedaviden sonra azalan oksijen gereksinimleri de dahil olmak üzere klinik ve semptomlarda iyileşme görülmüştür (6). Vakamızda tedavinin 2 gününde yanıt alınmış 4 gününde Spo2 96 olarak ölçülmüş ve hastanın kliniği normale dönmüştür. Amerika Birleşik Devletlerinde yapılan bir çalışmada konvelesan plazma infüzyonunu takiben oksijenasyon düzeylerinin istikrarlı bir şekilde iyileştiği söylenmektedir. Entübe edilen 5 hastanın tümü, konvelesan plazma infüzyonundan sonra ekstübe edilmiştir. Geri kalan 11 hasta, oksijen ihtiyacında dramatik bir düşüş göstermiş ve ventilatör desteği azalmıştır (7). Covid-19 hastalığının başlamasından sonra 72 saat içinde konvelesan plazma verildiğinde(özellikle <65 yaşındaki şiddetli Covid-19 hastalarında) düşük mortaliteye ve oksijenizasyonda düzelmelere neden olduğu tespit edilmiştir (8). Vakamızda plazma sonrası hızla satürasyonda düzelmeye ve oksijen desteği azalmıştır. Beşi randomize olan 17 çalışmanın meta-analizinde konvelesan plazma alan hastaların ölüm oranlarının almayanlara göre anlamlı derecede düşük olduğu bildirilmiştir (9). Covid-19'un halen standart bir tedavisi yoktur. Ancak virüsün tedavisinin antiviral olduğu bilinmektedir. Yüksek riskli hasta grubunda tedavi için hızlı hareket etmek ve gerekirse elimizdeki tüm silahları aynı anda kullanmak gerekir. Olgumuzda Covid-19 enfeksiyonuna maruz kalan naif hasta grubundan bir hastanın hematolog gözüyle başarılı tedavisini sunduk.

Sonuç: Covid-19 enfeksiyonuna tedavisinde çaresiz değiliz. Yüksek riskli hasta grubunda tedavi için hızlı hareket etmek ve gerekirse elimizdeki tüm silahları aynı anda kullanmamız gerekir. konvelesan plazma kullanımı tedavi seçenekleri arasında öne çıkmaktadır.

Referanslar

- 1- Dhama K, Khan S, Tiwari R, Sircar S, Bhat S, Malik YS, et al. Coronavirus Disease 2019-COVID-19. Clin Microbiol Rev. 2020 Jun 24;33(4):e00028-20.
- 2- O'MALLEY, JOHN J., and Frank W. Hartman. "Treatment of influenzal pneumonia with plasma of convalescent patients." *Journal of the American Medical Association* 72.1 (1919): 34-37
- 3- Casadevall A, Pirofski LA. The convalescent sera option for containing COVID-19. J Clin Invest. 2020 Apr 1;130(4):1545-1548.
- 4- Ji Hoon Baang, Christopher Smith, Carmen Mirabelli, Andrew L Valesano, David M Manthei, Michael A Bachman, et al. Prolonged Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 Replication in an Immunocompromised Patient, *The Journal of Infectious Diseases*. January 2021.223;(1);23-27.
- 5- Senefeld, J. W., Johnson, P. W., Kunze, K. L., Bloch, E. M., van Helmond, N., Golafshar, M. A et al. "Access to and safety of COVID-19 convalescent plasma in the United States Expanded Access Program: A national registry study." *PLoS medicine* 18.12 (2021): e1003872.
- 6- Moore JL, Ganapathiraju PV, Kurtz CP, Wainscoat B. A 63-Year-Old Woman with a History of Non-Hodgkin Lymphoma with Persistent SARS-CoV-2 Infection Who Was Seronegative and Treated with Convalescent Plasma. *Am J Case Rep*. Oct 3.2020;21:e927812.
- 7- Moayed Ibrahim, Priya Pal, Alex Niu, Kevin Zvezdaryk, Elise Tatje, Leta Ko, et al. COVID-19 Convalescent Plasma Decreased Oxygen Requirement and Hospital Stay in COVID-19 Hospitalized Patients Including Those with Hematological Malignancies: A Report of 16 Patients. *Blood* . November 2020 supplement 1;136;40-41
- 8- Yoon Ha, Bartash R, Gendlina I, Rivera J, Nakouzi A, Bortz RH et al. Treatment of Severe COVID-19 with Convalescent Plasma in the Bronx, NYC. medRxiv; 2020.
- 9- Ahmad, Amar, Marwa Salsabil, and Tim Oliver. Mortality rates in matched cohort, pseudo-randomised and randomised trials of convalescent plasma given to COVID-19 patients. *medRxiv* 2020.

OP-33. Torakal Vertebrada Ekstramedüller Granulositik Sarkomla Başvuran AML Tanılı Hasta:Olgu Sunumu

Kemal Fidan, Mustafa Baydar, Serhat Çelik

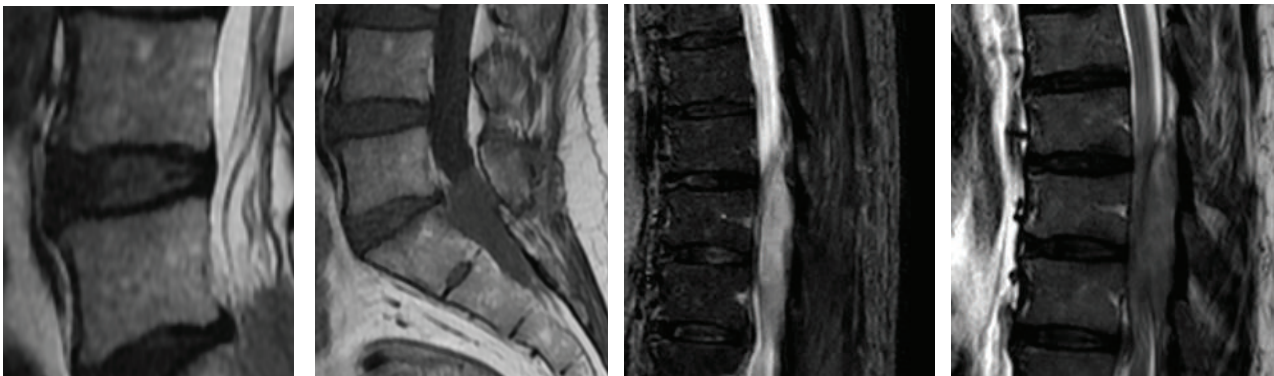
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İç Hastalıkları Hematoloji ABD

Giriş: Granülositik sarkom (Kloroma,myeloid sarkom, myeloblastoma) matür veya immatür myeloid hücrelerin oluşturduğu myeloid blastların ekstramedüller proliferasyonundan kaynaklanan ender bir tümördür. Akut myeloid lösemili (AML) hastalarda hastalığın seyri sırasında veya kemik iliği tutulumu olmadan da ortaya çıkabilir. Sinir sisteminin tutulumu kısmen daha az görülür. Bu olguların spinal kord kompresyonuyla tanı alması oldukça nadirdir. Burada kliniğimizde daha önce AML tanısı almış ve remisyonda takip edilen hastada torakal vertebra kitle eksizyon sonucu granulositik sarkom (GS) tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Nisan 2018’de NPM 1 TYPE A+ AML tanısı konulan hastaya 1 kür 7/3,3 kür HIDAC KT verildikten sonra remisyonda takip edilen hastada Kasım 2020’de bel ağrısı ve idrar kaçırma şikayeti ile başvurdu. Çekilen Lumbal MR’da L5 vertebradan başlayıp S1vertebraya kadar uzanan ve spinal kanalı oblitere eden 6x2x2.5 cm kitle lezyon izlendi. Cerrahi düşünülmeyen hastaya yapılan BOS flow sitometride %33 oranında myeloid blast ,BOS sitolojisi de Class 3 olarak geldi.Yapılan kemik iliği biyopsi patolojisi normoseluler, kemik iliği fow sitometride blastik hücre saptanmadı. Hastaya sistemik KT verilmesi planlandı,yalnız hasta KT almak istemedi. Granulositik sarkom tanısıyla 6 hafta boyunca 3’lü (40 mg ARA-C,12 mg Metotreksat,4 mg Deksametazon) IT tedavi ve L5-S3 alanına toplam 3000 cGy RT verildi. RT ve İT tedavi sonrası BOS sitolojisi Class 1 olarak gelen hasta tedavisiz takibe alındı. Remisyonda takip edilen hasta Ağustos 2021’de sırt ağrısı ve bacaklarda uyuşma şikâyeti ile başvurdu. Çekilen torakolumbal MR’da T8-9 -10 korpus düzeyinde posteriyorda 56x16 mm ölçüsünde heterojen kontrastlanan ekstra medüller ekstra dural kitle lezyonun izlendi (primer hastalığın tutulumu?). Yatışının 12.saatinde alt extremitede parapleji gelişti. Beyin ve Sinir Hastalıkları Kliniği tarafından acil opere edildi (torakal extradural tm eksizyonu). Kitle biyopsi patoloji sonucu; ekstramedüller myeloid tümör (granülositik sarkom) olarak geldi. Hastaya yapılan kemik iliği biyopsi sonucu normoseluler olarak geldi. Kemik iliği flow sitometride blastik hücre saptanmadı. Hastaya T7-11 alanına toplam 3000 cGy,boost alanına 2x300 total 600 cGy RT verildi. RT sonrası 7/3 kemoterapisi başlanan hasta yatışının 37.günü Covid pnomonisi sonrası gelişen sepsis nedeniyle vefat etti.

Resim 1.Lumbal bölgede kitle lezyon

Resim 2.Torakal bölgede kitle lezyon



Sonuç: Granülositik Sarkom, ekstra-medüller alanların immatür granülositik hücreler tarafından infiltre olmasıdır. AML tanısı olan hastada ek tutulum ve hatta izole olgu olarak da görülebilir. Bizim olgumuzda da kemik iliği remisyonda iken ortaya çıkmıştır. Çoğu olgu kemoterapi ve radyoterapiye iyi yanıt vermektedir. Cerrahi girişim spinal kord basısı yapan lezyonlar için düşünülebilir. Kabul edilen standart bir tedavi olmamakla beraber çoğu GS olgusu AML’ye ilerlediği için, AML gibi tedavi edilmesi önerilmektedir. Remisyon sonrası allojenik kemik iliği nakli önerilmektedir

Anahtar Kelimeler: AML; granulositik sarkom,



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-34. Langerhans Hücreli Histiositoz Hastalığında Klinik, Laboratuvar Bulguların Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Ercan Gümüşburun¹, Derviş Murat Akkurd², Abdi İbrahim Halil Sönmez², Ali Tekbaş², Handan Haydaroğlu Şahin², Vahap Okan², Ayşe Ceyda Ören³, Sinan Akbayram³

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

³Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi Pediatri Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Langerhans hücreli histiositoz (LHH) lokal ve yaygın olarak deri, kemik, akciğer, karaciğer, lenf nodlarına çeşitli dokularda birikmesi sonucunda hasara neden olan nadir görülen bir hastalıktır(1,2). LHH tanısı alan 42 hastaya yönelik, başvurudaki başlıca şikayetleri, şikayetlerin süresi, fizik muayene bulguları, radyolojik bulgular (iskelet incelemesi), akciğer grafisi, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi, pozitron emisyon tomografisi ve bilgisayarlı tomografi, laboratuvar incelemeleri ve histopatolojik raporlar geriye dönük olarak incelendi. Semptomdan teşhise ve teşhisten tedaviye yanıt oranları değerlendirildi.

Bulgular: Merkezimiz hematoloji kliniğimizde 2001-2022 yılları arasında histopatolojik olarak LHH tanısı alan 42 hastamıza yönelik retrospektif olarak yapılan çalışmamızda. Hastalarımızın 29 tanesi erkek, 13 tanesi kadın; 24 tanesi 18 yaş ve üzeri, 18 tanesi ise 18 yaşından küçüktür. Tedavi ve takibin devam ettiği 22 yıllık bu süreçte hastalarımızdan 2 tanesi ex olmuştur. Tek Sistem LHH (SS-LHH), unifokal veya multifokal bir organ/sistem (kemik, cilt, lenf nodu, yumuşak doku gibi) tutulmasıdır. Multisistem LHH (MS-LHH), iki veya daha fazla organ/sistemin, riskli organ tutulumu ile birlikte ya da tek başına tutulmasıdır. Kemikliği tutulumu olan 2 hastamız ve PET-CT’de dalak tutulumu olan 1 hastamız olup bu hastalarımız yüksek riskli olarak kabul edilmiştir. Yaygın olarak kemik tutulumu ile seyreden bir hastalık olan LHH tanısı alan 16 hastamızda unifokal, 12 hastamızda kemik tutulumu multifokaldir. Dokuz hastamızda lenf nodu tutulumu saptanmış olup SS-LHH tanısı olan 31 hastamıza başlangıçta standart tedavi olarak prednizolon ve vinblastin rejimi uygulanmıştır. Beş hastamız cerrahi lokal eksizyon sonrası tedavisiz izlenmektedir. MS-LHH tanılı 11 hastamıza standart tedavi olarak prednizolon ve vinblastin rejimi uygulanmış olup; İndüksiyon kemoterapisi sonrası aktif hastalık yok ise vinblastin ve prednizolon kombinasyonu ile 12 ay boyunca tedaviye devam edilmiştir. Tanı sırasında riskli organ tutulumu varsa tedaviye merkaptopürin eklenmiştir(3). Riskli organ tutulumu olan 3 hastamıza ikinci basamak tedavi; tek ajan kladribin, yüksek doz kladribin ve yüksek doz sitarabin kombinasyonu uygulanmıştır(3). Tedaviye yanıtız olan 2 hastamızda BRAF V600E mutasyonu bakıldı ve 1 tanesinde pozitif sonuçlanması üzerine hastaya vemurafenib ajanı başlandı. 4 hastaya intravenöz immunoglobulin tedavisi verildi. 2 tane hastamızda santral sinir sistemi tutulumu olup nörohipofiz etkilenmesine bağlı buna bağlı olarak diyabetes insipidus gelişti ve uygun tedavisi verildi.

Sonuç: Toplam 42 hastayı kapsayan bu çalışmayla, 22 yıllık tek merkez deneyimimizi retrospektif olarak değerlendirip, LHH hastalarının klinik, radyolojik davranışları, tedavi stratejileri ve nüksleri de içeren uzun dönem takip sonuçlarımızı sunarak literatüre katkı sunmak istedik.

Anahtar sözcük: Langerhans hücreli histiositoz, tanı, tedavi, tek merkez deneyimi

Kaynaklar

1. Inci, R., Sayar, H., Inci, M. F., & Öztürk, P. (2014). Eriskin baslangiçli langerhans hücreli Histiositoz/Adult onset langerhans' cell histiocytosis: Turkish journal of dermatology. *Türk Dermatoloji Dergisi*, 8(4), 236-239.
2. Rodriguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis. *Blood*. 2020 Apr 16;135(16):1319-1331.
3. Şahin DG., Akay OM. THD HematoLog. Histiositik ve dentritik hücre maliniteleri 2013, 3 (1),527-539.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-35. Çocuk Hematoloji Ünitemizde İzlenen ve Tedavisi Bitmiş Olan Akut Lenfoblastik Lösemi Hastaların Endokrinolojik Parametrelerinin Retrospektif Analizi

Mehmet Mehdi Oğuz¹, Eda Çelebi Bitkin², Kamuran Karaman¹

¹ Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD

² Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD

Amaç: Bu çalışmada Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ünitesi'nde izlenen ve tedavisi bitmiş olan akut lenfoblastik lösemi hastaların endokrinolojik parametrelerinin retrospektif olarak incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışma Van Dursun Odabaşı Tıp Merkezi Hastanesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi'nde 1 Ocak 2007- 31 Aralık 2019 tarihleri arasında ALL tanısı alan ve tedavisi tamamlanan hastalar ile gerçekleştirilmiştir.

Bulgular: Olguların %51,1'i (n=23) erkek, %48,9'u (n=22) kız, yaş ortalaması 12,9±4,0'dır. ALL tipi incelendiğinde %75,6 (n=34) pre B cell ALL, %24,4 (n=11) T cell ALL'dir. Puberte evresi incelendiğinde olguların %24,4'ü (n=11) prepubertal idi. Hastaların %2,2'si (n=1) bodur, %44,52'si (n=20) kısa, %8,9'u (n=4) çok zayıf ve %20'si (n=9) zayıftı. Çalışmamızda puberte durumu değerlendirilen hastaların hiç birinde puberte prekoks veya puberte tarda saptanmadı. Çalışmamızda TSH >10 olan ve TSH 5-10 arası olan hastamız yoktu. Olguların %13,3'ü (n=6) osteoporotik, %44,4'ü (n=20) osteopenik %42,2'si (n=19) idi.

Sonuç: ALL olgularında antropometrik ölçümler cinsiyetten, hastalık tipinden ve puberte evresinden bağımsız olarak olumsuz şekilde etkilenmektedir. Bu konuda düzenli izlem ile destekleyici tedavilerin sağlanması, ALL olgularında antropometrik değerleri daha iyi bir seviyeye getirebilir. Özellikle erkek ALL olgularında olmak üzere her iki cinsiyette de malnütrisyon gelişebileceği için beslenmenin düzeninin sağlanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler. Çocuk Hastalıkları, Hematoloji, Endokrinoloji, Akut Lenfoblastik Lösemi



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-36. Miyeloproliferatif Hastalıklar Kısır Döngü Mü?

Ersin Bozan¹, Merih Kızıl Çakar¹, Tuğçe Nur Yiğenoğlu¹, Mehmet Sinan Dal¹, Fevzi Altuntaş^{1,2}

¹ SBÜ Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Ünitesi

² Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Kronik myeloproliferatif hastalıklar (KMPH) myeloid serinin olgun hücrelerinden köken alan ve çoğunlukla bir serinin kontrolsüz çoğalmasıyla giden hematolojik hastalıklardır (1). Esasen klasik myeloproliferatif hastalıklar temelde 7 çeşit olarak sınıflandırılırlar.

- 1-Kronik myeloid lösemi (KML)
- 2-Kronik nötrofilik lösemi (KNL)
- 3-Polisitemia vera (PV)
- 4- Primer myelofibrozis (PMF)
- 5- Esansiyel trombositoz (ET)
- 6-Kronik eozinofilik lösemi
- 7-Myeloproliferatif neoplazi (sınıflandırılmayan) (MPN)

JAK-2, MPL, CBL, TET2, CALRQ ve RBBP6 geni sık karşılaşılan sorumlu genetik mutasyonlardır. Sporadik vakalar görülebildiği gibi ailesel geçişli vakalar da bildirilmiştir (2-4). Miyeloproliferatif hastalıklar içerisinde özellikle KML'de t(9;22) görülmektedir. KML hastalarının %95'inde t(9;22) mevcuttur (5). JAK2 mutasyonu esasen neredeyse tüm PV hastalarında görülmekteyken ET ve PMF hastalarında görülme sıklığı yaklaşık %50'dir(6-10). Myeloproliferatif hastalıkların seyri sırasında ölümcül seyirli bir çok komplikasyonlar görülebileceği gibi en korkulan komplikasyonlardan birisi de akut myeloid lösemi (AML) gelişimidir(11,12). Lösemik transformasyon riski en yüksek KML'de iken risk en düşük ET'dedir(13). Ayrıca hastalarda hematolojik ve non-hematolojik malignitelere yakalanma riski de artmıştır(14). Biz sunumumuzda aslında nadiren lösemik transformasyon gösteren esansiyel trombositoz tanılı hastamızda allojenik kök hücre nakliyle remisyon sağladıktan sonra kronik faz KML gelişmesini ele alacağız.

Olgu: Esansiyel trombositoz nedeniyle dış merkezde takip edilen 56 yaşında erkek hasta progresif olarak artan halsizlik ve yorgunluk şikayetlerinin olması üzerine yapılan kemik iliği biyopsi sonucu AML tanısı almış. Hastamıza Ocak 2021'de 3+7 (idarubisin-ara-c) kemoterapi protokolü uygulanmış. Tedaviye refrakter olan hastaya Şubat 2021'de FLAG-İDA (fludarabin, ara-C, GCSF, idarubisin) kurtarma kemoterapisi verilmiş. Kurtarma kemoterapisine tam yanıt alınan ve tam uyumlu erkek kardeş vericisi olan hastaya merkezimizde Nisan 2021'de allojenik kök hücre nakli (AKHN) yapıldı. AKHN sonrası takiplerinde 6. ayda kontrol kemik iliği biyopsisinde Ph + KML saptandı. p210 %91 pozitif saptanan hastaya imatinib 400mg başlandı. Kronik faz KML olarak değerlendirilen hastanın takiplerinde Ph kromozomu lod altı ölçüldü. Hasta şu anda tam remisyonda ve imatinib tedavisi altında kliniğimize ayaktan takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Kronik myeloproliferatif hastalıklarda lösemik transformasyon ve diğer non hematolojik maligniteler normal popülasyona göre artmış sıklıkta görülebilmektedir. En sık KML hastalarında lösemik transformasyon gözlenirken bizim vakamızda olduğu gibi nadiren esansiyel trombositoz sonrasında da gözlenebilmektedir. Vakamızda esansiyel trombositoz sonrasında AML transformasyonu oluşmuş, AKHN sonrası tam remisyon sağlanmasına rağmen bir başka miyeloproliferatif hastalık olan kronik faz KML gözlenmiş ve tedavi ile tam yanıt sağlanmıştır. Myeloproliferatif hastalıklarda bu denli transformasyonların olabileceği göz önünde bulundurularak hastalar yakın takip edilerek erken tanı ve tedavi ile olası morbidite ve mortaliteler önlenabilir.

Kaynaklar

- 1-McCulloch EA. Stem cell renewal and determination during clonal expansion in normal and leukaemic haemopoiesis. Cell Prolif. 1993 Sep;26(5):399-425.
- 2-Rumi E, Passamonti F, Della Porta MG, Elena C, Arcaini L, Vanelli L, Del Curto C, Pietra D, Boveri E, Pascutto C, Cazzola M, Lazzarino M. Familial chronic myeloproliferative disorders: clinical phenotype and evidence of disease anticipation. J Clin Oncol. 2007 Dec 10;25(35):5630-5.
- 3-Landgren O, Goldin LR, Kristinsson SY, Helgadottir EA, Samuelsson J, Björkholm M. Increased risks of polycythemia vera, essential thrombocythemia, and myelofibrosis among 24,577 first-degree relatives of 11,039 patients with myeloproliferative neoplasms in Sweden. Blood. 2008 Sep 15;112(6):2199-204.
- 4-Hemminki K, Sundquist J, Bermejo JL. Associated cancers in parents and offspring of polycythaemia vera and myelofibrosis patients. Br J Haematol. 2009 Nov;147(4):526-30.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

- 5-Nowell Pc, Hungerford Da. Chromosome studies on normal and leukemic human leukocytes. J Natl Cancer Inst. 1960 Jul;25:85-109.
- 6-Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM, Bloomfield CD, Cazzola M, Vardiman JW. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. Blood. 2016 May 19;127(20):2391-405.
- 7-Vannucchi AM, Guglielmelli P, Tefferi A. Advances in understanding and management of myeloproliferative neoplasms. CA Cancer J Clin. 2009 May-Jun;59(3):171-91.
- 8-Tefferi A, Vardiman JW. Classification and diagnosis of myeloproliferative neoplasms: the 2008 World Health Organization criteria and point-of-care diagnostic algorithms. Leukemia. 2008 Jan;22(1):14-22.
- 9-Bench AJ, White HE, Foroni L, Godfrey AL, Gerrard G, Akiki S, Awan A, Carter I, Goday-Fernandez A, Langabeer SE, Clench T, Clark J, Evans PA, Grimwade D, Schuh A, McMullin MF, Green AR, Harrison CN, Cross NC; British Committee for Standards in Haematology. Molecular diagnosis of the myeloproliferative neoplasms: UK guidelines for the detection of JAK2 V617F and other relevant mutations. Br J Haematol. 2013 Jan;160(1):25-34.
- 10-Nielsen C, Birgens HS, Nordestgaard BG, Bojesen SE. Diagnostic value of JAK2 V617F somatic mutation for myeloproliferative cancer in 49 488 individuals from the general population. Br J Haematol. 2013 Jan;160(1):70-9.
- 11-Gaidano G, Guerrasio A, Serra A, Rege-Cambrin G, Saglio G. Molecular mechanisms of tumor progression in chronic myeloproliferative disorders. Leukemia. 1994 Apr;8 Suppl 1:S27-9.
- 12-Noor SJ, Tan W, Wilding GE, Ford LA, Barcos M, Sait SN, Block AW, Thompson JE, Wang ES, Wetzler M. Myeloid blastic transformation of myeloproliferative neoplasms--a review of 112 cases. Leuk Res. 2011 May;35(5):608-13.
- 13-Najean Y, Rain JD. The very long-term evolution of polycythemia vera: an analysis of 318 patients initially treated by phlebotomy or 32P between 1969 and 1981. Semin Hematol. 1997 Jan;34(1):6-16.
- 14-Frederiksen H, Farkas DK, Christiansen CF, Hasselbalch HC, Sørensen HT. Chronic myeloproliferative neoplasms and subsequent cancer risk: a Danish population-based cohort study. Blood. 2011 Dec 15;118(25):6515-20.

OP-37. Hematogon Mu Nüks Mü?

Gökçen Bozan¹, Ersin Bozan², Tuğçe Nur Yiğenoğlu², Özgür Kara¹

¹ SBÜ Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

² SBÜ Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Ünitesi

Giriş: Akut Lenfoblastik Lösemi(ALL) immatür lenfositlerden köken alan hematolojik bir malignitedir. Köken aldığı hücre tipine göre B lenfoblastik lösemi (B-ALL) ve T lenfoblastik lösemi (T-ALL) olarak adlandırılırlar (1). ALL'nin dünya genelinde insidansı 1-5/100.000'dir. Vakaların 3te 2sinden fazlasını B-ALL oluşturmaktadır (2,3). Esasen çocukluk çağında çok sık görülmekle birlikte 60 yaşından sonra da görülmekle sıklığı artmaktadır. Beyaz ırkta siyah ırka göre 3 kat daha fazla görülmektedir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyöz nedenler ve iyonize radyasyon ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir (4). Ailesel geçiş nadirdir ancak PAX5, ETV6 ve TP53 mutasyonları ile ilişkilidir (5,6). Klinikte çoğu hasta anemi, nötropeni ve trombositopeniye bağlı bulgular ile kliniğe başvururlar. Beyaz küre sayısı azalmış, artmış veya normal olabilir. Semptomların içinde halsizlik, sık geçirilen enfeksiyonlar, kolay veya spontan gelişen ekimoz ve kanamalar görülebilir. Hepatomegali, splenomegali, lenfadenopati hastaların yarısında görülebilir. Santral sinir sistemi tutulumuna bağlı kranial nöropati ve meningeal semptomlar görülebilir. Periferik kan yaymasında dar sitoplazmalı, bazofilik, homojen kromatinli, nukleolus içeren, blastik hücreler görülür. B-ALL'de immunhistokimya incelemede blastlar CD19, CD79a, CD22 pozitifdir. Birçok olguda CD10, CD24, PAX5 ve TdT(terminal deoksitranferaz) pozitifliği de eşlik etmektedir. Hematogonlar kemik iliğinin çeşitli nedenlere bağlı rejenerasyonu sonrasında görülebilen immatür B lenfosit kaynaklı hücrelerdir. Bu hücreler blastik hücreler ile çok benzerlik gösterdiği için klinik tanı ve takipte karışıklığa yol açabilmektedir. Viral enfeksiyonlar, İTP, Gaucher, retinoblastom ve kemoterapi sonrasında görülebilmektedir(7-9). Biz burada B-ALL tanısı sonrası allojenik kök hücre nakli yapılan ve takipte kontrol değerlendirmede hematogon görülen ve nüks hastalık ile ayırıcı tanıya giren hastamızdan bahsedeceğiz.

Olgu: Halsizlik, yorgunluk nedeni ile dış merkeze başvuran 34 yaşındaki kadın hasta, yapılan tetkikler sonrası Ağustos 2020'de Ph negatif B-ALL tanısı almış. Hastamıza Dana-Farber tedavisi verilmiş. En son 3. İntensifikasyon tedavisi sonrası tam remisyona sağlanan hastaya 10/10 tam uyumlu vericisi olması üzerine Ocak 2021'de allojenik kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası takiplerinde yapılan +60. gün kontrol değerlendirmede kemik iliği biyopsi selülaritesi %35 ve hastanın yaşına göre hiposelüler olarak değerlendirildi. Kemik iliğinde yer yer gruplar oluşturan, genellikle interstisyel dağılım gösteren, orta büyüklükte hiperkromatik nükleuslu, dar sitoplazmalı, bazıları nükleol içeren atipik lenfoid hücresel infiltrasyon görüldü. İmmünhistokimyasal incelemede diffüz infiltrasyon gösteren blastik hücreler PAX5, TDT, CD10 ile kuvvetli ve yaygın pozitif olup popülasyonun % 15-20'sini oluşturmaktaydı. CD3 ile % 1-2, CD20 ile % 4-5 oranında lenfoid hücre reaksiyon göstermekteydi. CD34 ile % 2-3 oranında



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

hücrede pozitiflik izlendi. İlk aşamada hastada nüks B-ALL düşünüldü. Fakat klinik semptomu olmayan ve kemik iliği akım sitometrisinde tanıyla uyumlu immunfenotipe sahip hücre oranı %3 olarak ölçüldü. Biyokimya ve tam kan sayımında anormallik saptanmadı. Patoloji kliniği ile tekrar değerlendirilen hastanın artmış blast oranının hematogonlarla ilişkili olduğu anlaşıldı. Hasta şu anda tam remisyonda kliniğimizde ayaktan takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: B-ALL sık görülen ve agresif seyreden bir hematolojik malignitedir. Kök hücre nakli sonrası hastaların yakın takibi hayati önem arz etmektedir. Olası nüks durumunda erken tanı ve tedavi sağ kalım süresinde belirleyici olabilmektedir. Hematogonlar klinikte hastanın takibinde nüks olarak değerlendirilmesine yol açabilmektedir. Özellikle kemoterapi ve nakil sonrası artmış B hücre proliferasyonu burada rol oynamaktadır. Hematogon kümelerinde olgun hücreler görüldüğü için akım sitometrisinde matur-immatür karakterde hücreler gözlenmektedir (10). Oysa ki ALL'de akım sitometrisinde matür karakterde hücre gözlenmemektedir. Klinikte multidisipliner yaklaşımla bu durum göz önünde bulundurularak ayırıcı tanıya gidilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Blast; hematogon; nüks

Referanslar

1. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, revised 4th edition, Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. (Eds), International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon 2017.
2. Redaelli A, Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos CL. A systematic literature review of the clinical and epidemiological burden of acute lymphoblastic leukaemia (ALL). *Eur J Cancer Care (Engl)*. 2005 Mar;14(1):53-62. doi: 10.1111/j.1365-2354.2005.00513.x. PMID: 15698386.
3. Dore GM, Devesa SS, Curtis RE, Linet MS, Morton LM. Acute leukemia incidence and patient survival among children and adults in the United States, 2001-2007. *Blood*. 2012 Jan 5;119(1):34-43. doi: 10.1182/blood-2011-04-347872. Epub 2011 Nov 15. PMID: 22086414; PMCID: PMC3251235.
4. Inaba H, Greaves M, Mullighan CG. Acute lymphoblastic leukaemia. *Lancet*. 2013 Jun 1;381(9881):1943-55. doi: 10.1016/S0140-6736(12)62187-4. Epub 2013 Mar 22. PMID: 23523389; PMCID: PMC3816716.
5. Shah S, Schrader KA, Waanders E, Timms AE, Vijai J, Miething C, Wechsler J, Yang J, Hayes J et al. A recurrent germline PAX5 mutation confers susceptibility to pre-B cell acute lymphoblastic leukemia. *Nat Genet*. 2013 Oct;45(10):1226-1231. doi: 10.1038/ng.2754. Epub 2013 Sep 8. PMID: 24013638; PMCID: PMC3919799.
6. Qian M, Cao X, Devidas M, Yang W, Cheng C, Dai Yet al. TP53 Germline Variations Influence the Predisposition and Prognosis of B-Cell Acute Lymphoblastic Leukemia in Children. *J Clin Oncol*. 2018 Feb 20;36(6):591-599. doi: 10.1200/JCO.2017.75.5215. Epub 2018 Jan 4. PMID: 29300620; PMCID: PMC5815403.
7. Babusikova O, Zeleznikova T, Kirschnerov G, Kankuri E. Hematogones in acute leukemia during and after therapy. *Leuk Lymphoma* 2008;49:1935-44.
8. Moreno-Madrid F, Uberos J, Diaz-Molina M, Jiménez-Gámiz P, Molina-Carballo A. The presence of precursors of benign pre-B lymphoblasts (hematogones) in the bone marrow of a pediatric patient with cytomegalovirus infection. *Clin Med Oncol* 2008;2:437-9.
9. Akyay A, Falay M, Öztürkmen S, Biçakci Z, Tavil B, Ozet G, et al. Hematogones in immune thrombocytopenic purpura: diagnostic implication. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2011;53:219-24
10. Bozkurt Turhan A. , Uygun B. , Bör Ö. Lösemi mi, Hematogon mu? (Olgu Sunumu). *Güncel Pediatri*. 2018; 16(1): 125-131.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-38. Metastatik Renal Karsinomlu Olguda Cilt Tutulum Nedeni: Burkitt Lenfoma

Filiz Yavaşoğlu

Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hastanesi İç Hastalıkları ABD/ Hematoloji BD

Giriş: Renal hücreli kanser, tüm malign tümörlerin yaklaşık % 3'ünü oluşturan malign neoplazmlar arasında insidans açısından 10. Sıradadır

Burkitt lenfoma (BL), MYC geninin kromozom 8 üzerinde yer değiştirmesi ve deregülasyonu ile karakterize, oldukça agresif bir B hücreli non-hodgkin lenfomadır. Burkitt lenfomada cilt tutulumu oldukça nadirdir ve genellikle çocuklarda daha sık görülmektedir (1-6).

Biz de metastatik renal cell Ca tanısı olan hastada gelişen cilt lezyonu ile Burkitt lenfoma tanısı alan hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: Bilinen kronik hastalığı olmayan hasta 69 yaşında erkek hasta 10 yıl önce renal karsinom nedeniyle sağ nefrektomi operasyonu geçirmiş. Sağ aksiller bölgede yeni gelişen ve gittikçe büyüyen akıntılı lezyon nedeniyle hasta, takipte olduğu medikal onkoloji bölümüne başvurmuş. Hastanın malignite öyküsü olması nedeniyle ciltteki lezyondan biyopsi alınmış. Ve Evreleme amaçlı PET CT çekilmiş. PET CT' de sağ akciğer üst lopta 28*19 mm SUV MAX: 3,9 olan lezyon, sağ hemitoraksta lateral kesimde cilt altı düzeyinde 117*39*83 mm boyutunda posteriora doğru uzanım gösteren kas doku ile komşuluğu olan SUV MAX: 42, 6 olan yumuşak doku lezyonu izlenmiş. Sağ paraaortik alanda 45*38 mm SUV MAX:6,9 olan kitle lezyonu izlenmiş. Bronkoskopi yapılan hastanın sağ üst lopta endobronşial lezyon izlenmiş. Alınan biyopsisi berrak hücreli renal hücreli karsinom metastazı ile uyumlu saptanmış. Hastanın sağ aksiller bölgesindeki akıntılı lezyonuna RT başlanmış. 10 cmlik kitleye toplam 3000cGY palyatif ERT uygulanmış. Cilt biyopsisinin histopatolojik incelemesinde CD19+, CD20+, CD10+, BCL6+, ki67%100+, c myc %80+ olarak saptanmış. Burkitt lenfoma ile uyumlu saptanması üzerine Hematoloji Bölümüne konsulte edildi. Kemik iliği tutulumunu değerlendirmek açısından hastaya kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Laboratuvar incelemelerinde WBC 2*10³, nötrofil:1,4*10³ hb: 11 gr/dL, plt: 72*10³/uL, cre: 0,94 mg/dL, alb: 4,5 gr/dL, LDH: 179 U/L beta 2 mikroglobulin: 4,5 mg/dL, sedim: 6 mm/saat olarak saptandı. Kemik iliğinde tutulum saptanmayan, HbsAg, antiHbs, anti HCV, antiHIV negatif saptanan hastaya R-EPOCH kemoterapisi başlandı. Kemoterapinin 7. Gününde karın ağrısı gelişen hasta Genel cerrahi bölümü tarafından değerlendirildi. Akut batın tablosu ile hasta opere edildi. Operasyon sonrasında hasta sepsis nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Lenfoma ve lösemide cilt tutulumu hematolojen yayılım yoluyla olabilmektedir. Operasyon sonrası tümör hücrelerinin cilde ekimi sonrası veya alttaki lezyonun hızlı büyüyerek ciltte tutulum yapabilmektedir. Malignitesi olan hastalarda cilt tutulumu eşlik edebilmektedir. Ancak sekonder malignitelerin eşlik etmesi / ekartasyonu açısından mutlaka biyopsi ile doğrulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Renal cell karsinom; Burkitt lenfoma; Cilt tutulumu

Kaynaklar

- [1] Berk DR, Cheng A, Lind AC, Bayliss SJ. Burkitt lymphoma with cutaneous involvement. Dermatol Online J 2008 Feb 28;14 (2):14.
- [2] Bachmeyer C, Bazarbachi A, Rio B, et al. Specific cutaneous involvement indicating relapse of Burkitt's lymphoma. Am J Hematol 1997;54(2):176.
- [3] Jacobson MA, Hutcheson AC, Hurray DH, Metcalf JS, Thiers BH. Cutaneous involvement by Burkitt lymphoma. J Am Acad Dermatol 2006;54(6):1111-3.
- [4] Aractingi S, Marolleau JP, Daniel MT, Brice P, Gisselbrecht C. Subcutaneous localizations of Burkitt lymphoma after celioscopy. Am J Hematol 1993;42(4):408.
- [5] Busschots AM, Geerts ML, Mecucci C, Stul M, Cassiman JJ, van den Berghe H. A translocation (8; 14) in a cutaneous large B-cell lymphoma. Am J Clin Pathol 1993;99(5):615-21.
- [6] Banks PM, Arseneau JC, Gralnick HR, Canellos GP, DeVita Jr VT, Berard CW. American Burkitt's lymphoma: a clinicopathologic study of 30 cases. II. Pathologic correlations. Am J Med 1975;58 (3):322-9.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-39. Hematoloji Servisinde Yatan Hastalarda HBV, HCV, HIV, Toksoplazma, Rubella Serolojik Belirteçlerinin Değerlendirilmesi

İpek Mumcuoğlu¹, Ayla Yenigün¹, Betül Özdemir², Zehra Çakıl³, Kadircan Yurdakul², Tuba Dal¹

¹ Dr Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Hastanesi Tıbbi Mikrobiyoloji

² Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi

³ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi

⁴ Dr Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Hastanesi Hematoloji Kliniği

Giriş: Hepatit B virüsü (HBV), HCV, HIV, rubella ve toksoplazmoz, bağışıklık sistemi baskılanmış kişilerde, özellikle lösemi ve lenfomalı hastalarda morbidite ve mortaliteye neden olabilmektedir. Bu çalışmada hematoloji servisinde yatan hastalarda HBV, HCV, HIV, toksoplazma, rubella serolojik belirteçlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metot: Çalışmaya 01.01.2021 ve 01.01.2022 tarihleri arasında, Dr Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Hastanesi Hematoloji servisinde yatan, 14-85 yaş aralığındaki hastalar dahil edilmiştir. Hastalara ait demografik veriler ve laboratuvar sonuçları retrospektif olarak taranmıştır. Serolojik belirteçlerinin saptanmasında ELISA 12000, Abbott cihazı kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmada HBsAg test edilen 225 hastanın yaş ortalaması 48,82 olup hastaların 133'ü erkekti. HBsAg reaktif sonuç oranı %2,22 (5/225), Anti HBs pozitifliği %53,74 (122/227), Anti Hbe pozitifliği %9,41 (8/85), Anti Hbc total pozitifliği %24,43 (54/221) olarak saptandı. Hiçbir hastada Anti Hbc IgM ve HbeAg pozitifliği tespit edilmedi. Anti HCV test edilen 218 hastanın yaş ortalaması 48,82 olup hastaların 133'ü erkekti. Anti HCV pozitifliği %1,83 (4/218) idi. Anti HIV test edilen 218 hastanın yaş ortalaması 48,33 olup hastaların 135'i erkekti. Anti HIV pozitifliği saptanmadı. Anti Rubella IgM test edilen 56 hastanın yaş ortalaması 44,17 olup hastaların 32'ü erkekti. Anti Rubella IgM pozitif sonuç oranı %3,57 (2/56) idi. Anti Rubella IgG pozitif sonuç oranı ise %91,07 (51/56) idi. Rubella IgG avidite çalışılan iki hastanın biri erkek diğeri kadın olup avidite test sonuçları sırasıyla 106,5 ve 90,55 idi. Çalışmada Anti Toxoplasma IgM test edilen 60 hastanın yaş ortalaması 44,11 olup hastaların 35'ü erkekti. Anti Toxoplasma IgM pozitif sonuç oranı %6,66 (4/60) idi. Çalışmada Anti Toxoplasma IgG pozitifliği %71,66 (43/60) idi. Toxoplasma IgG avidite üç hasta için çalışıldı. Hastaların ikisi erkek diğeri kadın olup avidite test sonuç aralığı 42,05 -70,87 olarak saptandı.

Tartışma: Sonuç olarak hematolojik kanserli hastalarda HBsAg, Anti HCV, Anti HIV, Anti Rubella IgM, Anti Toxoplasma IgM pozitiflik oranı sırasıyla %2,22, %1,83, .., %3,57, %6,66'dır. Bu hastaların yönetiminde serolojik belirteçlerin takibi önemlidir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

OP-40. Nadir Bir Anemi Nedeni Olarak Edinsel Saf Eritroid Dizi Aplazisi

Hikmetullah Batgi¹, Mehmet Doğan²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

Giriş: Edinsel saf eritroid dizi aplazisi (ESEDA), normositik normokromik anemi, şiddetli retikülositopeni ve kemik iliğinde azalmış eritroid öncüleri ile ilişkilidir. Erişkinlerde edinilmiş ESEDA, birincil (idiyopatik veya otoimmün) ve ikincil ESEDA (büyük granüler lenfosit lösemi, otoimmün hastalıklar, parvovirüs B19, viral enfeksiyon, timoma, ilaçlar, ABO-uyumsuz hematopoietik hücre nakli veya hamilelik) olarak ikiye ayrılır.

Amaç: anemi etyolojisi araştırılan hastaya ESEDA tanısı konulup tedavi izlemini paylaşmaktır.

Olgu: 67 yaşında bayan hasta halsizlik nedeniyle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde lenfadenopati, hepatosplenomegali tespit edilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 5430 /mm³, Nötrofil:3120/mm³, Hb: 6.9 gr/dL, MCV:83/fl, PLT: 335.000 /mm³, glukoz: 125 mg/dl, kreatinin: 0.5 mg/dl, demir: 265, total demir bağlama kapasitesi: 288, crp: 10, sedimentasyon:56, tsh: 2.1, vitamin B12: 353, folik asit: 5, ferritin: 1185, total protein: 6.9, albumin: 4 gr/dl, total bilirubin: 0.2, ldh: 200, retikülosit %0.25, retikülosit üretim indeksi: 0.04 (< 2) idi. Periferik yaymasında hipokrom normositer eritrositler, blast ve myeloid öncül hücreler izlenmedi. Serum immunoglobulin seviyeleri normaldi. Serum protein elektroforezinde anormal M-spike gösterilmedi. Antinükleer antikor tespit edilmedi. Direkt antiglobulin testi IgG ve C3 için negatifti. Hemoliz için klinik/laboratuvar kanıtı yoktu. Abdomen ultrasonografisinde dalak boyutu normal tespit edildi. Kemik iliği biopsisinde yeterli sayıda intertrabeküler alan içeren ortalama sellülaritesi % 95 olan ve fibrotik nitelikte kemik iliği, ayrıca myeloid eritroid ve megakaryositer seriye ait hücreler izlenmiş olup arada lenfoid hücreler seçilmekte idi. Eritroid seri elemanları belirgin olarak azalmış olup megaloblastik değişiklikler göstermekte idi. Megakaryositer seri elemanları proliferasyon ve gruplaşma eğilimi göstermekte olup yer yer displastik nitelikte idi. Tanı eritroid seride belirgin azalma ve megaloblastik değişiklikler, megakaryositer seride proliferasyon ve displazi, grade 2 retiküler lif artışı gösteren hipersellüler kemik iliği bulgular myelodisplastik sendrom ile ilişkili fibrozis ile uyumlu şekilde raporlandı. Kemik iliği kromozom analizi 46,XX (15 metafaz), mds fish panelinde (8, 7 kromozom sayısal, 5q delesyon, 20q delesyon 7q) anomali saptanmadı. Toraks tomografisi çekildi, timoma ve lenfadenopati tespit edilmedi. Hasta birincil ESEDA olarak değerlendirildi. Hastaya günde 1 mg/kg oral metilprednizolon başlandı. Hemoglobün seviyeleri periyodik olarak kontrol edildi (başlangıç: 6.9 gr/dl, 19.gün 10 gr/dl, 35.gün 13.3 gr/dl, 42.gün 15.2 gr/dl). Normal seviyelere ulaşınca steroid dozu yavaş yavaş azaltılıp kesildi.

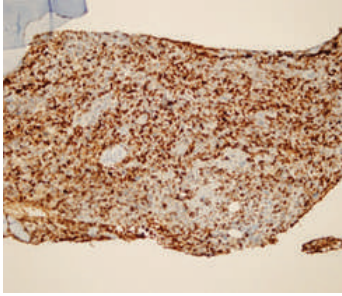
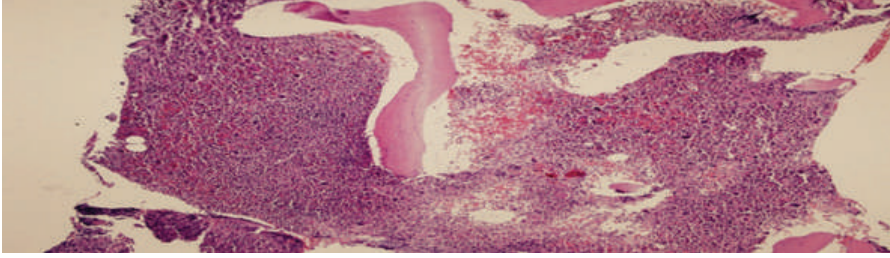
Tartışma: ESEDA nedeni saptanamayan hastalarda %10-12 oranında kendiliğinden düzelme olabileceğinden dolayı, hastalar bir ay süreyle spesifik tedavi yapılmaksızın izlenmelidir. Bu süreçte hastaya gerekli olduğunda ES transfüzyonu yapılmalı ve hastalıkla ilişkilendirilebilecek tüm ilaç ve tedaviler kesilmelidir. Enfeksiyon, lenfoproliferatif hastalıklar ve otoimmün/kollajen hastalıklarla ilişkili ESEDA tedavisinin temelini altta yatan hastalığın tedavisi oluşturur. ESEDA'nın optimal tedavisi bilinmemektedir. Bir aydan uzun süren ve retikülositopeni ile beraber transfüzyon ihtiyacına yol açan semptomatik anemi varlığında immünoşüpresif tedavi başlanmalıdır. Birinci basamak tedavide 1 mg/kg dozunda oral metilprednizolon tercih edilmektedir. 6-8 hafta içerisinde yanıt yok ise tedavi kesilmeli veya doz azaltılarak kombinasyon tedavisi düşünülmelidir. Siklosporin ise en etkili immünoşüpresif ajandır ve %75'e varan yanıt oranlarına sahip olup steroid dirençli olgularda tercih edilmektedir. Kortikosteroid ve/veya siklosporine yanıtsız olgularda steroid ile kombine tedavi olarak azatioprin veya siklofosfamid kullanılabilir. Dirençli olgularda anti-timosit globulin ve rituksimab kullanılabilir. Özellikle parvovirüs B19 enfeksiyonu ilişkili olgularda da intravenöz immünoşüpresif tedavi kullanılır. Dirençli olgularda diğer tedavi seçenekleri ise plazma değişimi, splenektomi ve allojenik kök hücre naklidir.

Kaynaklar

- 1.Means RT Jr. Pure red cell aplasia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2016;2016:51-56.
- 2.Mangla A, Hamad H. Pure Red Cell Aplasia. In: Stat Pearls. Treasure Island (FL): Stat Pearls Publishing; 2020.
- 3.Landry ML. Parvovirus B19. Microbiol Spectr. 2016;4:10.1128/microbiol spec. DMIH2-0008-2015.
- 4.Staley EM, Schwartz J, Pham HP. An update on ABO in compatible hematopoietic progenitor cell transplantation. Transfus Apher Sci. 2016;54:337-344.

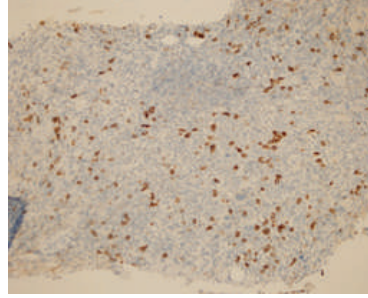
Resim 1

Kemik iliği selülaritesi belirgin olarak artmış kemik iliği görülüyor.



Resim 2

Myeloperoksidaz ile immünohistokimyasal boyasında myeloid hücreler



Resim 3

CD71 immünohistokimyasal boyasında çekirdekli eritroid seri hücreler



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

POSTER BİLDİRİLER





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-01. Gribal Enfeksiyon Sonrası Boyunda Şişlik, Karında Kitle Şikayeti ile Başvuran Endometriozis Olgusu

Seda Yılmaz

Hematoloji Bölümü, Konya Şehir Hastanesi, Konya

Giriş ve Amaç: Endometriozis, endometrial glandlar ile stromanın uterus dışında yerleşimi sonucu oluşan benign bir hastalıktır. Ekstragenital olarak prezente olabilmektedir. Lenfadenomegali ve rektus kasında ele gelen kitle ile başvuran, endometriozis olgusu sunuldu.

Olgu: 30 yaşında kadın hasta servikal ve rektus abdomisde ele gelen kitle şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden 10 gün önce gribal enfeksiyon geçirdiği ve 14 yaşında tüberküloz şüphesi nedeniyle biyopsi yapıldığı, sonucun normal olduğu öğrenildi. Karındaki lezyonun menstrüel dönemde ağrıdığı öğrenildi. Fizik muayenede rektus abdominis kası içerisinde yaklaşık 1 cm ağrısız lezyon; servikal, aksiller ve inguinal bölgede bilateral, mobil 1.5-2 cm hafif ağrılı lenf nodları saptandı. Görüntülemelerde inguinal bölgede büyüğü solda büyüğü 17x8 mm, sol aksillada büyüğü 18x9 mm, sağ aksillada büyüğü 24x7 mm, servikal zincirde büyüğü solda 16x7 mm boyutunda olan korteksi hafif kalınlaşmış ince hillusları seçilen lenf nodları izlendi. Rektus kası içindeki lezyon eksizyonel biyopsi patoloji sonucu ER :(+), PR :(+), endometriozis ile uyumlu olarak raporlandı.

Sonuç: Endometriozis üreme çağındaki kadınların %2-10'unu etkileyen kronik jinekolojik bir hastalıktır. Endometriozis en sık pelvik bölgede izlenir. Rektus abdomis kası içerisinde endometriozis görülmesi oldukça nadir bir durumdur. Bu olguda olduğu gibi gribal enfeksiyon sonrası gelişen lenf nodları ile eş zamanlı saptanması durumu zorlaştırırsa da, batın ön duvarında kitle ile başvuran, fertil çağıdaki kadınlarda endometriozis akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Endometriozis, lenfadenomegali, rektus abdominis kası

Kaynaklar

1. Moawad NS, Caplin A. Diagnosis, management, and long-term outcomes of rectovaginal endometriosis. Int J Womens Health. 2013;5:753-63.
2. Shigeshi Nina, et al. The association between endometriosis and autoimmune diseases: a systematic review and meta-analysis. Human reproduction update, 2019, 25.4: 486-503.
3. Amato M, Levitt R. Abdominal wall endometrioma: CT findings. J Comput Assist Tomogr. 1984 Dec;8(6):1213-1214.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-02. İzole Trombositopeni ile Başvuran Trombotik Trombositopenik Purpura Olgusu

Seda Yılmaz, Abdülkadir Baştürk

Hematoloji Bölümü, Konya Şehir Hastanesi, Konya

Giriş ve Amaç: Trombotik trombositopenik purpura (TTP), ADAMTS-13 (a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13) adı verilen ve von Willebrand faktörü (vWF) parçalayan bir metalloproteinaz enziminin kalitatif veya kantitatif eksikliği nedeniyle olan, nadir ve mortalitesi çok yüksek bir klinik tablodur. Göğüs, sırt ağrısı, ciltte peteşiyel lezyonlar nedeniyle başvuran, tam kan sayımında izole trombositopenisi olan edinsel TTP olgusunu sunduk.

Olgu: 38 yaşında erkek hasta tarafımıza başvurusundan 3 gün önce sırt ve göğüs ağrısıyla acil servise başvurmuş ve o dönem radyolojik görüntülemeleri normal, Covid PCR testi negatif saptanan hastanın tam kan sayımı pıhtılı olması nedeniyle çalışılmamış ve tekrar edilmemiş, sonrasında hasta eksterne edilmiş. Sonrasında hasta evinde hacamat uygulatmış, kanaması o dönem fazla olmuş. Hasta şikayetlerinin geçmemesi üzerine tekrar acil servise başvurduğunda trombositopeni nedeniyle tarafımıza konsulte edildi. Günde 5-6 defa dışkılama, sırt göğüs ağrısı tarifleyen hastanın fizik muayenesinde göğüs ön duvarda peteşiyel lezyon, torakal bölgede uygulanan hacamata sekonder 4 cm ekimotik alanlar izlendi. Yaklaşık 1 ay önce platelet değeri 236.000 / μ l olan hastanın yeni bakılan kan sayımında hemoglobin:13.5 gr/dL, platelet:20.000 / μ l, kreatinin:0.8 mg/dL, LDH: 769 U/L, total bilirubin: 1.2 mg/dL, direkt bilirubin: 0,3 mg/dL, D-dimer:3.64, INR/ aPTT/ fibrinojen normal sınırlarda saptandı. Periferik yayma incelemesinde trombositler 10.000 ile uyumlu, lökosit dağılım oranları normal, her alanda 2-3 fragmente eritrosit ve polikromazi izlendi. Steroid tedavisi uygulanan ve yakın hemogram, hemoliz parametre takibi yapılan hastanın 2 gün sonra hemoglobin 11.8 gr/dl, kreatinin:0.9 mg/dL LDH: 1046 U/L total bilirubin: 1.4 mg/dL, direkt bilirubin: 0,3 mg/dL olması üzerine plazmaferez başlandı. ADAMTS düzeyi: <0.2%, antijen düzeyi: 0.1 IU/mL, ve inhibitör düzeyi 70.3 U/mL sonuçlandı.

Sonuç: Mikroanjiopatik hemolitik anemi ve trombositopeni varlığı ön planda TTP düşündürmekle beraber, izole trombositopeni le başvuran hastanın takibinde klinik oturmuş TTP tanısı konulmuştur. Mortal seyredebilecek bir hastalık için tanı sırasındaki periferik yayma değerlendirmesi ve takibin önemini vurgulamak açısından bu olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: ADAMTS düzeyi, mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni

Kaynaklar

1. Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood. 2017;129:2836-2846.
2. Page EE, Kremer Hovinga JA, Terrell DR, Vesely SK, George JN. Thrombotic thrombocytopenic purpura: diagnostic criteria, clinical features, and longterm outcomes from 1995 through 2015. Blood Advances. 2017;1:590-600.
3. Trombotik Trombositopenik Purpura Tanı Ve Tedavi Kılavuzu, Sürüm 1.0 - Ağustos 2021/ www.thd.org.tr



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-03. Yüksek LDL ve Hipertrigliseridemi Hastalarında Hangi Aferez Yöntemi Kullanılmalıdır?

Nezvat Akay¹, Cem Perdecier¹, Adnan Çağlı¹, Filiz Yavaşoğlu², Selvihan Beysel³, İbrahim Eker⁴

¹ Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hastanesi Terapötik Aferez Merkezi

² Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji

³ Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji

⁴ Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kök Hücre Nakil Kliniği

Giriş ve Amaç: Hastanemiz Terapötik Aferez Merkezine 2018 -2022 yılları arasında baş vuran yüksek LDL ve hiper trigliseridemi hastalarının tedavisinde kullanılan double filtrasyon tekniği ve santrifüj yöntemi ile plazma değişimi tekniğinin etkinliklerinin karşılaştırması amaçlanmıştır.

Yöntem: Hastanemize başvuran 6 LDL hastası ve 11 trigliserit hastasına Asahi ve Fresenius cihazları ile Double Filtrasyon tekniği ile 134 işlem, Fresenius cihazı ile Plazmaferez (santrifüj yöntemi) toplam 109 işlem yapılmıştır.

Bulgular: 6 LDL hastamıza Asahi cihazı ile 7 adet Double Filtrasyon işlemi yapılmış, hastaların 1,5 hacim plazmaları işlenmiştir. Elde edilen sonuçlarda LDL değerinin %75,14 düştüğü görülmüştür. Aynı hastalara Fresenius cihazı ile 24 adet Double Filtrasyon işlemi yapılmış ve 1,5 hacim plazmaları işlenmiştir elde edilen sonuçlarda LDL değerini % 73,3 azaldığı görülmüştür. Hastalara Double Filtrasyon tekniğinin etkin olması nedeniyle plazmaferez işlemi yapılmamıştır.

Merkezimize hipertrigliseridemi nedeniyle başvuran 11 hastamıza 103 Double Filtrasyon işlemi, 106 plazmaferez (santrifüj yöntemi) yapılmıştır. Asahi cihazı ile Double Filtrasyon yapılan 20 işlemde %55 oranında trigliserit değerinin düştüğü görülmüştür. Fresenius cihazı ile Double Filtrasyon yapılan 83 işlemde %48 oranında trigliserit değerinin düştüğü görülmüştür. Trigliserit değerinin 2000mg/dl üzerinde olduğu hastalarda trigliserit değerinin maksimum % 45 oranında düştüğü görülmüştür. Plazmaferez yöntemi ile 106 işlem yapılmış olup en yüksek değeri 8525mg/dl değeri ölçülen hipertrigliseridemi hastalarında %68.6 oranında düştüğü görülmüştür.

Sonuç: LDL hastalarında double filtrasyon tekniğinin, cihazlardan bağımsız olarak etkin olduğu görülmüştür. Hipertrigliseridemi hastalarında 2000 mg/dl ye kadar olan değerlerde Double Filtrasyon tekniğinin kullanılabileceği görülmek ile beraber yüksek trigliserit değerlerinde santrifüj yöntemi ile plazmaferez işleminin yapılması gerektiği görülmüştür.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-04. Castleman Hastalığı ve Kaposi Sarkomu Birlikteliği: Olgu Sunumu

Gülden Sincan¹, Eşref Serhat Elgün², Fuat Erdem¹

¹ Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Erzurum, Türkiye

² Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzurum,

Giriş ve Amaç: Castleman hastalığı anjiofoliküler lenf nodu hiperplazisi olarak da isimlendirilen nonklonal bir lenfoproliferatif hastalıktır. Unisentrik veya multisentrik olabilir. Multisentrik tip etyolojisinde HHV-8 suçlanmaktadır ve sıklıkla HIV enfeksiyonu pozitif olgularda görülür. HHV-8 enfeksiyonu HIV negatif olguların yaklaşık %50'sinde mevcuttur. Multisentrik Castleman Hastalığı'nda sıklıkla B semptomları, assit, lenfadenomegali, organomegali, ödem, anemi, otoimmün trombositopeni ve anemi görülür. Castleman hastalığı Kaposi Sarkomu ile birliktelik gösterebilir. Tedavide antiretroviral tedavi (HIV pozitif olgularda), kortikosteroidler, rituksimab, sistemik kemoterapötik ajanlar kullanılır. Biz nadir görülmesi nedeniyle HIV negatif ancak HHV-8 pozitif multisentrik Castleman Hastalığı ve Kaposi Sarkom'lu olgumuzu sunuyoruz.

Olgu Sunumu: 61 yaşında erkek hasta son 2 aydır olan ateş, geceleri çamaşırlarını değiştirmesine neden olan gece terlemesi ve son 6 ayda yaklaşık 15 kilogram kilo kaybı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın 15 yıldır hipertansiyon, 30 yıl önce tüberküloz ve 1 yıl önce Covid 19 enfeksiyonu öyküsü vardı. Delix 5 mg tb 1x1 ve post Covid-19 akciğer sekeli nedeniyle de yaklaşık 1 yıldır aralıksız olarak değişen dozlarda metilprednizolon tablet tedavisi alıyordu. Fizik muayenesinde vital bulguları normal idi. Bilateral akciğer sesleri kaba, bilateral servikal ve aksiller bölgede en büyüğü 2x1 cm olan lastik kıvamında lenf bezleri mevcut idi. Karaciğer kot kavsi altında yaklaşık 15 cm, dalak ise 10 cm palpabl idi. Vücutta yaygın en büyüğü 2x0.5 cm olan kırmızı-mor renkli ve ciltten kabarık lezyonları mevcut idi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 8.4 g/dL, hematokrit: %28.2, laktat dehidrogenaz: 664 U/L, albümin: 2.64 g/dL, total bilirubin: 3.18 mg/dL, indirek bilirubin: 2.4 mg/dL, haptoglobulin:0.02 g/L ve direk coombs testi pozitif olarak saptandı. Hastanın aksiller lenf nodu eksizyonel biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucu HHV8 pozitif multisentrik Castleman Hastalığı olarak raporlandı. Hastanın cilt lezyonlarından biyopsi yapıldı. Patoloji sonucu Kaposi Sarkomu (CD31, CD34, HHV-8 pozitif) ile uyumlu idi. Olguda POEMS sendromu ön tanısı düşünüldü. Alt ekstremitelerde elektromyografisinde bilateral sensoryal nöropati saptandı. Ancak protein ve immunfiksasyon elektroforezlerinde monoklonalite saptanmadı. Hastamıza HHV-8 pozitifliği nedeniyle gansiklovir tedavisi başlandı. Ayrıca haftalık rituksimab tedavisi ve etoposid tedavisi başlandı. Rituksimab tedavisinin 3. haftasında olgumuzun anemisi ve trombositopenisi düzeldi. Lenf bezi boyutlarında belirgin regresyon izlendi. Hasta Kaposi Sarkomu nedeniyle plastik cerrahi ve Medikal Onkoloji birimlerine danışıldı. Yaygın Kaposi Sarkomu olması nedeni ile plastik cerrahi birimi tarafından eksizyon yapılamadı. Hastanın takibi esnasında Covid-19 enfeksiyonu gelişmesi nedeniyle hasta Covid servisine devredildi.

Sonuç: Castleman Hastalığı nadir görülen ve Kaposi Sarkomu ile birliktelik gösterebilen bir lenfoproliferatif hastalıktır. Bu nedenle cilt lezyonları olan Castleman olgularında mutlaka Kaposi Sarkomu açısından da değerlendirme yapılmalıdır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-05. Nötropeni ile Prezente Olan Akut Apandisit Vakasında Tedavi Sonrası Nötropenin Düzelməsi

Atilla Aley¹, Ahmet Sarıcı²

¹ Özel Malatya Hayat Hastanesi, İç hastalıkları Uzmanı

² Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Nötropeni prevalansı sağlıklı bireylerde yüzde 0 ila 10 arasında bildirilmiştir (1). Nötropeni sebepleri arasında otoimmün, romatolojik hastalıklar, enfeksiyonlar, inflamasyon, ilaçlar, hematolojik maligniteler yer almaktadır. Burada karın ağrısı şikayeti ile başvuran ve akut apandisit tanısı alan hastada tanı anında nötropeni varlığı bildirilecektir.

Olgu Sunumu: Otuz iki yaşında erkek hasta karın ağrısı şikayeti ile iç hastalıkları polikliniğine başvurdu. Kronik hastalık öyküsü olmayan hastanın tetkiklerinde WBC:3,600/mikroL saptandı. Fizik muayanesinde sağ alt kadranda hassasiyet ve rebound pozitifliği olan hastaya çekilen abdomen BT neticesinde akut apandisit tanısı konuldu. Operasyondan hemen önce bakılan WBC: 3,010/mikroL olarak saptandı. Opere edilen hastanın takiplerinde WBC:6,3/mikroL olarak normale döndüğü gözlemlendi.

Tartışma: Nötrofiller kemik iliğinde üretilerek dolaşıma salınır. Damar endoteline, dalağa ve enfeksiyon/iltihap bölgelerine göç ederler. Nötropeni, kemik iliğinde nötrofil üretimi/farklılaşmasında azalma (örneğin ilaca bağlı, enfeksiyon, beslenme yetersizliği), dolaşımdaki nötrofillerin vasküler endotelyuma veya dalağa yeniden dağılımı ("marjinasyon" olarak adlandırılır) ve immün supresyon (örneğin ilaç reaksiyonu, otoimmünite) sebepleri ile görülmektedir. Cerrahi hastalarında siklik nötropeni daha önce bildirilmiştir (2). Hastamızda da cerrahi öncesinde var olan nötropeni tablosunun tamamen düzeldiği gözlemlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Nötropeni, Akut apandisit, Cerrahi operasyon, Siklik nötropeni

Referanslar

1. Andersen CL, Tesfa D, Siersma VD, et al. Prevalence and clinical significance of neutropenia discovered in routine complete blood cell counts: a longitudinal study. J Intern Med 2016; 279:566.
2. O'Hanrahan, T., Dark, P., & Irving, M. H. (1991). Cyclic neutropenia—Unusual cause of acute abdomen. Diseases of the colon & rectum, 34(12), 1125-1127.

PP-06. Trombositopenin Nadir Bir Nedeni Olarak Akkiz Amegakaryositik Trombositopeni

Serhat Sayın, Metin Bağcı, Mehmet Dağlı

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Akkiz amegakaryositik trombositopeni ciddi trombositopeniye neden olan kemik iliğinde megakaryositlerin belirgin azalması veya yokluğu ile karakterize nadir bir hematolojik bozukluktur(1). Tek başına olabildiği gibi otoimmün hastalıklar, viral infeksiyonlar, timoma, saf eritroid hücre aplazisi gibi durumlara eşlik edebilir (2). İlaçların indüklediği bir durum olarak da oluşabilir. Sıklıkla immün trombositopenik purpura (ITP) ile karışır ve ITP gibi tedavi edilir. Genellikle steroid ve immünglobulin tedavisine geçici yanıt alınır veya yanıt alınmaz. Standart bir tedavi protokolü olmayan bu bozuklukta steroid, IVIG, eltrombopag ve siklosporin gibi immünsupresif ilaçlar kullanılmıştır (3). Biz de ciddi trombositopeni ile başvuran ilk planda ITP düşünerek tedavisine başladığımız ve yanıt alamadığımız ama sonrasında kemik iliği değerlendirmesi ile akkiz amegakaryositik trombositopeni tanısı koyduğumuz ve siklosporin tedavisi ile yanıt aldığımız bir hastayı nadir bir durum olması nedeni ile sunmak istedik.

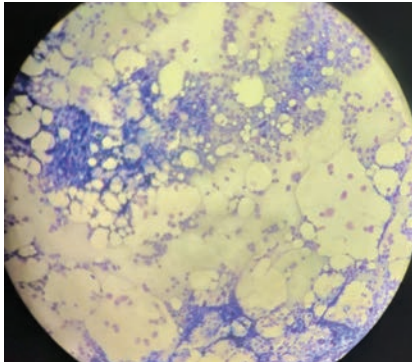
Olgu: 85 yaşında erkek hasta burun kanaması ile başvurdu. Hipertansiyon tanısı ile takip edilen hasta kandesartan+hidroklorotiazid ve asetilsalisilik asit alıyordu. Bitkisel bir ilaç kullanımını yoktu. Fiziki muayenesinde hasta soluk görünümde idi ve bacaklarında peteşial lezyonları mevcut idi. Ateşi yoktu ve kan basıncı normal idi. Hepatosplenomegalisi ve lenfadenopatisi yoktu. Tetkiklerinde Hgb: 10.4 gr/dl, Platelet: 11×10^9 , hepatit markerleri negatif ayrıca diğer viral serolojisi (CMV, EBV, Parvo, HIV) negatif idi. Periferik yaymasında blast ve fragmente eritrositler izlenmedi. Kemik iliği yaymasında megakaryosit izlenmedi (**Resim 1**). Hastaya 1 mg/kg steroid başlandı. Takiplerinde kanaması olmadı ancak platelet sayısında yükselme izlenmedi. 1 gr/kg IVIG (immünglobulin) verildi. IVIG tedavisi ile platelet sayısında geçici bir yükselme (30×10^9) oldu ve bir kaç gün içinde tekrar $<10 \times 10^9$ düzeylerine geriledi. ANA ve Anti dsDNA negatif idi. Kemik iliğinden çalışılan flow sitometri ve karyotip analizi normal idi. Kemik iliği patolojisi: Minimal hiperselüler, fibrozis izlenmedi ve bir adet megakaryosit izlendi şeklinde raporlandı. Atipik hücre infiltrasyonu yoktu. Hastaya akkiz amegakaryositik trombositopeni düşünülerek siklosporin (2-3 mg/kg) verildi. 2-4 ve 12. hafta takiplerinde platelet düzeyleri sırası ile 31-47 ve 70×10^9 olarak izlendi ve takiplerinde herhangi bir kanaması olmadı.

Sonuç: Açıklanamayan trombositopenisi olan veya ITP tanısı almış ancak steroid ve/veya IVIG tedavisine yanıt alınamayan hastalarda amegakaryositik trombositopeniyi dışlamak için kemik iliği değerlendirmesi yapılmalıdır.

Kaynaklar:

1. Tian H, Kong D, Li Y, Gu C, Yu Z, Wang Z, Wu D, Yin J. Successful treatment of acquired amegakaryocytic thrombocytopenia with eltrombopag and immunosuppressant. Platelets, DOI:10.1080/09537104.2021.2012140.
2. Abdulsalam MS, Vijayanarayanan A, Pandurangan P, Soni M, Katchabeswaran R. Acquired Amegakaryocytic Thrombocytopenic Purpura with Literature Review. J Appl Hematol 2017;8:116-8.
3. Roy AM, Konda M, Sidarous GK, Atwal D, Schichman SA, Kunthur A. Acquired Amegakaryocytic Thrombocytopenia Misdiagnosed as Immune Thrombocytopenia: A Case Report. Perm J 2020;24:19.203.

Resim 1. Kemik iliği aspirasyon yaymasında megakaryosit izlenmedi.





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-07. Akut Myeloid Lösemi Nedeniyle Allogeneik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Olan Hastada COVID-19 Enfeksiyonu Sonrası Trombositopeni

Ahmet Sarıcı¹, Mehmet Ali Erkurt², İlhami Berber², Emin Kaya², İrfan Kuku², Soykan Biçim², Emine Hidayet², Ahmet Kaya²Salih Cırık³

¹ Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Hematoloji Bilim Dalı

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı

³ Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı

Giriş: Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) akut myeloid lösemi (AML) hastalarında kür sağlayıcı tedavi seçeneğidir. HKHN sonrası hastalarda enfeksiyonlara yatkınlık, graft versus host hastalığı (GVHD) gibi medikal problemlerle sık karşılaşmaktadır. Biz burada merkezimizde AML hastamıza uygulanan allogeneik HKHN sonrasında geçirilen COVID-19 enfeksiyonu sonrası trombositopenisi gelişen hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Yirmi beş yaşında kadın hasta 1,5 yıl önce AML tanısı ile servisimizde takip edildi. İndüksiyon kemoterapisi sonrası remisyon elde edilen hastaya kız kardeşinden (MSD) allojenik HKHN uygulandı. Takiplerinde tam kan sayımı normal aralıkta izlendi. GVHD görülmedi. Ancak hastanın 1 ay önce COVID PCR pozitif olarak izlendi. Bu dönemde trombosit sayısında tedricen azalma gözlemlendi. Son bakılan trombosit sayısı 46.000/mikroL olarak izlendi.

Tartışma: COVID-19 hastalarında lenfosit ve trombosit sayısında azalma yaygın hematolojik değişikliklerdir. Çin'den 1099 hastayı kapsayan bir çalışmada, hastaların %82.1'inde lenfopeni, %36.2'sinde trombositopeni ve %33.7'sinde lökopeni olduğu bildirilmiştir [1]. COVID-19 hastalarında trombosit sayısı, kanamaya sebebiyet verecek düzeylere düşmediği bildirildi [2]. Koronavirüsün hematopoietik sistemi hangi mekanizma ile etkilediği belirsizdir. Ancak COVID-19 hastalarında trombositopeni mevcudiyeti literatüre daha önce başka çalışmalarla da bildirilmiştir [3]. Hastamızda da HKHN sonrası kan değerleri tamamen normal sınırlarda seyrederken araya giren COVID-19 enfeksiyonu sonrası trombositopeni gelişti.

Anahtar kelimeler: Allogeneik hematopoetik kök hücre nakli, Akut myeloid lösemi, COVID-19, Trombositopeni

Referanslar

1. Guan W-j, Ni Z-y, Hu Y, Liang W-h, Ou C-q, He J-x et al (2020) Clinical characteristics of 2019 novel coronavirus infection in China. medRxiv.
2. Xu, Panyang, Qi Zhou, and Jiancheng Xu. "Mechanism of thrombocytopenia in COVID-19 patients." Annals of hematology 99.6 (2020): 1205-1208.
3. Kanellopoulos, A., Ahmed, M. Z., Kishore, B., Lovell, R., Horgan, C., Paneesha, S., et. al. (2020). COVID-19 in bone marrow transplant recipients: reflecting on a single centre experience. Br J Haematol, 190(2), e67-e70.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-08. Böbrek Yetmezliği Olan Hodgkin Lenfoma Hastasında COVID-19'un Konvalesan Plazma ile Profilaktik Tedavisi

**Soykan Biçim¹, Mehmet Ali Erkurt¹, İrfan Kuku¹, Emin Kaya¹, İlhami Berber¹, Ahmet Sarıcı²,
Ahmet Kaya¹, Emine Hidayet¹**

¹*İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bölümü, Malatya/Türkiye*

²*Turgut Özal Üniversitesi, Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Malatya/Türkiye*

Özet: COVID-19, Çin Halk Cumhuriyeti'nin Wuhan kentindeki bir hayvan pazarından Aralık 2019'da ortaya çıktığı ve ardından pandemiye neden olduğu düşünülen bir viral enfeksiyon hastalığıdır. Salgının başlamasının üzerinden 2 yıl geçmesine ve birçok tedavi ajanı denenmesine rağmen halen onaylanmış bir tedavisi yoktur. Konvalesan plazma tedavisi pasif bir bağışıklama yöntemidir ve COVID-19 tedavisinde umut vaat etmektedir. Bu çalışmada, Hodgkin lenfoma tedavisinde R-DHAP (Rituximab – Cisplatin – Cytarabine – Dexamethasone) kemoterapisi alan ve buna bağlı akut böbrek yetmezliği gelişen genç bir hastada asemptomatik COVID-19 enfeksiyonunun konvalesan plazma ile etkin bir şekilde tedavi edildiğini gözlemledik. Asemptomatik hastalarda hastalığın erken evresinde uygulandığında ise bu tedavinin daha etkili olabileceğini düşünmekteyiz.

Giriş: Son yirmi yılda, koronavirüs ailesine ait enfeksiyonlar salgınlara yol açmıştır. Bunlardan SARS (Şiddetli Akut Solunum Sendromu) ve MERS (Orta Doğu Solunum Sendromu), 2002 ve 2012 yıllarında korku salmış ancak son pandemi koronavirüs ailesinin yeni bir üyesi olan SARS-CoV-2 (Şiddetli Akut Solunum Sendromu Koronavirüs 2) sayesinde olmuştur. Bu pandemiyi COVID-19[1] adı altında yapmıştır. Konvalesan plazma tedavisi, yüz yılı aşkın süredir çeşitli bulaşıcı hastalıklar için etkili ve güvenilir bir tedavi olarak kullanılan ve COVID-19 tedavisinde umut vaat eden pasif bağışıklama yöntemidir [2]. Konvalesan plazma tedavisi, hasta kişilerin tedavisine yardımcı olmak için bir hastalıktan kurtulan insanlardan alınan kan plazmasını kullanır. ABD Gıda ve İlaç Dairesi (FDA), COVID-19'u tedavi etmek için yüksek antikor seviyelerine sahip konvalesan plazma tedavisi için acil kullanım onayı vermiştir. B ve T hücre kaynaklı bağışıklığın olmaması nedeniyle, bağışıklığı baskılanmış hastalar konvalesan plazma tedavisinden daha fazla fayda görebilir. Salgının başlamasının üzerinden 2 yıl geçmesine ve birçok tedavi ajanı denenmesine rağmen halen onaylanmış bir tedavisi yoktur. İmmün yetmezliği olan bireyleri tedavi etmedeki zorluklar halen devam etse de [1], immünsuprese bireylerde, özellikle hematolojik maligniteleri olan hastalarda tedavi modalitesi geliştirme çabaları devam etmektedir. Bu çalışmada, kemoterapisinden kısa bir süre sonra enfekte olan ve akut böbrek yetmezliği gelişen Hodgkin lenfomalı hastada COVID-19 hastalığının konvalesan plazma ile hızlı ve etkili bir şekilde tedavisi anlatılmıştır.

Vaka Sunumu: 22 yaşında kadın hasta, 2 yıl önce Hodgkin Lenfoma tanısı ile 6 kür ABVD (Adriamycin-Bleomycin-Vinblastin-Dacarbazine) tedavisi görmüş ve Ekim 2020 tarihine kadar remisyonda takip edilmiş. Hastalığın nüksü nedeniyle R-DHAP (Rituximab – Cisplatin –Cytarabine-Dexamethasone) kemoterapisi başlanmış olan hastaya tedavinin ikinci siklusunda ilaca bağlı nefrotoksisite gelişmiş ve 6 kez hemodiyaliz ve renal replasman tedavisi almış. Sonrasında hasta hematopoetik kök hücre nakli için kliniğimize sevk edilmiş. Servisimize kabul edilen hastadan nakil protokolümüze uygun olarak nazofaringeal sürüntü örneğinden COVID PCR testi gönderildi. Asemptomatik hastaya testinin pozitif çıkması üzerine favipiravir tedavisi başlandı. Serum immünoglobulin seviyeleri ölçüldü ve düşüklük tespit edilmedi. COVID konvalesan plazma tedavisi uygulandı. İlk olarak, donörün plazma antikor titresi ölçüldü. IgG seviyesi 1/320'nin üzerinde olan donörden plazma toplandı. Hastaya 15 dakikada 200 cc konvalesan plazma verildi ve herhangi bir komplikasyon olmadı. Hasta COVID servisinde takibe alındı. Hastanın renal replasman tedavisine bu serviste devam edildi. Takipte intravenöz meropenem 3x1000 mg/gün tedavisi başlandı. Konvalesan plazma tedavisinin 7. gününde nazofaringeal sürüntü örneğinden alınan COVID PCR testi negatif çıktı. Böbrek fonksiyonları düzeldikten sonra olog kök hücre nakli işlemine devam edilmesi planlanmaktadır.

Tartışma ve Sonuç: COVID-19'un immünsuprese hastalarda tedavisi hala gizemini korumaktadır. Hematolojik malignitesi olan hastalarda COVID-19'a bağlı artan mortalite ve morbidite beklenen bir sonuçtur. Bu hastalarda öncelikle hastalığa bağlı, sonrasında ise hastalık tedavisinde kullanılan ajanlar nedeniyle hem doğal hem de humoral bağışıklığın zayıfladığı açıktır. Şu anda, COVID-19 için standart bir tedavi yoktur. Kullanılan ajanlar çoğunlukla favipiravir, remdesivir, lopinavir-ritonavir, oseltamivir, nirmatrelvir-ritonavir, molnupravir gibi antiviral ilaçlardır. Konvalesan plazma tedavisi bu açıdan umut verici bir tedavidir. Solid organ transplantasyonu olan, hematolojik malignitesi olan ve bağışıklığı düşük hastalarda konvalesan plazma kullanımı önerilmektedir [3]. Buna ek olarak, antiviral tedavi ve konvalesan plazma tedavilerinin kombinasyon halinde kullanılması tavsiye edilmektedir. Güncel literatür gözden geçirildiğinde konvalesan plazma tedavisinin daha çok akut solunum sıkıntısı sendromu gibi ileri evre hastalarda kullanıldığı gözlenmiştir [4]. COVID-19 enfeksiyonu olan hematolojik malignite hastalarının tedavisinde konvalesan plazmanın kullanımına ilişkin veriler çok sınırlıdır. Ancak etkili ve güvenli bir tedavi olduğu bildirilmiştir [3]. Bizim olgumuza benzer şekilde böbrek yetmezliği gibi komorbiditesi olan hastalarda konvalesan plazma güvenli bir tedavi olarak kullanılabilir. Anti-B hücre tedavisi alan 17 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, konvalesan plazma tedavisinin etkinliğinin bir hafta gibi kısa bir sürede ortaya çıktığı bildirilmiştir [5]. Senefeld ve ark.'in çalışmasına göre, hematolojik maligniteleri olan 54 hastanın



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

çoğunluğu, konvalesan plazma transfüzyonu sonrasında 48 saat içinde daha iyi bir klinik durum ve etkin viral klirens göstermiştir [6]. Bu bilgiye ek olarak, seronegatif olmasına ve viral temasın üzerinden 88 gün geçmesine rağmen şikayetleri devam eden non-Hodgkin Lenfoma hastasına konvalesan plazma tedavisinin başlamasından sonra şikayetlerinin hızla düzeldiği ile ilgili literatür mevcuttur [7]. Başka bir vakada ise hastaneye yatışının 20. gününde olan bir hastaya konvalesan plazma transfüzyonu yapılmıştır. Bu tedaviyi takiben hastanın bir gün içinde ECMO'dan bağımsız hale geldiği ve iki gün içinde başarıyla mekanik ventilasyondan ayrıldığı bildirilmiştir [8]. Ek olarak, ABD'deki 16 hastadan oluşan bir çalışmada, konvalesan plazma infüzyonunu takiben tüm hastaların satürasyon seviyelerinde iyileşme gözlemlendiği bildirilmiş olup entübe edilen 5 hastanın tümü, konvalesan plazma infüzyonundan bir ila on dokuz gün sonra ekstübe edilmiştir. Kalan on birinin oksijen ihtiyaçlarının dramatik bir düşüş gösterdiği ve solunum desteği ihtiyacının ortadan kalktığı belirtilmiştir [9]. Çalışmamızda Hodgkin Lenfoma ile birlikte akut böbrek yetmezliği gelişen ve anti-CD-20 tedavisi alan genç bir hastada asemptomatik COVID-19 enfeksiyonunun konvalesan plazma ile etkin bir şekilde tedavi edildiğini gözlemledik. Literatürdeki bazı çalışmalarda belirtildiği gibi hastanın 1 hafta içerisinde COVID-19 PCR testinin negatifleştiği tespit edildi [10]. Başka bir çalışmada ise 65 yaşın altındaki, ağır Covid-19 hastalarında konvalesan plazma tedavisi teşhisten sonraki ilk 72 saat içinde verildiğinde 4 kat daha düşük mortalite ve daha iyi saturasyon değerleri saptanmıştır [11]. Diğer 2 çalışmada ise yaşlı hastalarda ortalama ilk 44 ve 72 saatte konvalesan plazma kullanıldığında mortaliteyi azalttığı belirtilmiştir. Bu çalışmalarda konvalesan plazmanın erken dönemde, özellikle sitokin fırtınası başlamadan önce kullanılması önerilmiştir [12, 13]. 5'i randomize olan 17 çalışmanın meta-analizinde konvalesan plazma alan hastaların ölüm oranlarının almayanlara göre anlamlı derecede düşük olduğu bildirilmiştir [14]. FDA, COVID-19 tanısı veya hastaneye kabulünden sonraki 3 gün içinde yüksek titreli konvalesan plazma alan kişilerde en iyi sonuçların elde edildiğini bildirmiştir [15]. Bazı kılavuzlarda ise, yüksek titrede konvalesan plazma tedavisinin riskli olabileceği ve kullanımında dikkatli olunması gerektiği bildirilmektedir [16]. Hastanın durumundaki klinik iyileşmenin konvalesan plazma ile birlikte kullanılan diğer ilaçlara bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. Standart tedavinin olmadığı ve alta yatan hastalığa bağlı ölüm oranının yüksek olduğu hastalarda konvalesan plazma tedavide ek bir ajan olarak kullanılabilir. Son olarak, bu tedavi asemptomatik ve bağışıklığı baskılanmış hastalarda teşhis konulur konulmaz verildiğinde daha etkili olabilir.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Konvalesan Plazma, Hodgkin Lenfoma

Kaynaklar

1. Dhama K, Khan S, Tiwari R, et al. Coronavirus Disease 2019-COVID-19. Clin Microbiol Rev. 2020;33(4):e00028-20. Published 2020 Jun 24. doi:10.1128/CMR.00028-20
2. O'Malley JJ, Hartman FW, Treatment of influenza pneumonia with plasma of convalescent patients JAMA jan 4,1919 pg 34
3. Senefeld JW, Johnson PW, Kunze KL, Bloch EM, van Helmond N, Golafshar MA, et al. Access to and safety of COVID-19 convalescent plasma in the United States Expanded Access Program: A national registry study. PLoS Med. 2021 Dec 20;18(12):e1003872. doi: 10.1371/journal.pmed.1003872. PMID: 34928960; PMCID: PMC8730442.
4. Baang JH, Smith C, Mirabelli C, et al. Prolonged Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 Replication in an Immunocompromised Patient, The Journal of Infectious Diseases, , jiaa666, https://doi.org/10.1093/infdis/jiaa666
5. Hueso T, Poudroux C, Péré H, Beaumont AL, et al. Convalescent plasma therapy for B-cell-depleted patients with protracted COVID-19. Blood 2020; 136(20): 2290–2295. doi: https://doi.org/10.1182/blood.2020008423
6. Senefeld JW, Klassen SA, Ford SK, et al. Therapeutic use of convalescent plasma in COVID-19 patients with immunodeficiency medRxiv 2020.11.08.20224790; doi: https://doi.org/10.1101/2020.11.08.20224790
7. Moore, J. L., Ganapathiraju, P. V., Kurtz, C. P., & Wainscoat, B. A 63-Year-Old Woman with a History of Non-Hodgkin Lymphoma with Persistent SARS-CoV-2 Infection Who Was Seronegative and Treated with Convalescent Plasma. The American journal of case reports, 21, e927812. https://doi.org/10.12659/AJCR.927812
8. Van Damme F.A.K, Tavernier S, Van Roy N, et al. Case Report: Convalescent Plasma, a Targeted Therapy for Patients with COVID and Severe COVID-19 Front. Immunol., 20 November 2020 | https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.596761
9. Ibrahim M, Pal P, Niu A, et al. COVID-19 convalescent plasma decreased oxygen requirement and hospital stay in COVID-19 hospitalized patients including those with hematological malignancies: a report of 16 patients. Presented at: the 62nd American Society of Hematology (ASH) Annual Meeting and Exposition; December 5-9, 2020. Abstract 101
10. Alsharidah S, Ayed M, Ameen R M, Alhuraish F, et al. 4COVID-19 Convalescent Plasma Treatment of Moderate and Severe Cases of SARS-CoV-2 Infection: A Multicenter Interventional Study. Int J Infect Dis. 2020 Dec 4;S1201-9712(20)32513-3. doi: 10.1016/j.ijid.2020.11.198.
11. Yoon H ah, Bartash R, Gendlina I, et al. Treatment of Severe COVID-19 with Convalescent Plasma in the Bronx, NYC. medRxiv 2020.12.02.20242909; doi: https://doi.org/10.1101/2020.12.02.20242909
12. Libster R, Marc G P, Wappner D, et al. Prevention of severe COVID-19 in the elderly by early high-titer plasma. medRxiv 2020.11.20.20234013; doi: https://doi.org/10.1101/2020.11.20.20234013
13. Salazar E, Christensen PA, Graviss EA, et al. Significantly Decreased Mortality in a Large Cohort of Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Patients Transfused Early with Convalescent Plasma Containing High-Titer Anti-Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 (SARS-CoV-2) Spike Protein IgG Am J Pathol. 2020 Nov 4;191(11):90-107. doi: 10.1016/j.ajpath.2020.10.008.
14. Ahmad A, Salsabil M, Oliver T. Mortality rates in matched cohort, pseudo-randomised and randomised trials of convalescent plasma given to COVID-19 patients medRxiv 2020.11.19.20234757; doi: https://doi.org/10.1101/2020.11.19.20234757
15. Clarifying the Emergency Use Authorization Framework For COVID-19 Convalescent Plasma: Considerations for Clinicians Prepared Jointly by The Infectious Diseases Society of America And AABB, Nov 18, 2020
16. COVID-19 Treatment Guidelines (Last Updated: December 16, 2021) https://www.covid19treatmentguidelines.nih.gov/therapies/anti-sars-cov-2-antibody-products/convalescent-plasma/



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-09. Gaziantep Üniversitesi Şahinbey Araştırma ve Uygulama Hastanesi Terapötik Aferez Merkezi (01 Kasım 2020 – 01 Kasım 2021) 12 Aylık Deneyimi

Derviş Murat Akkurd¹, İbrahim Özasan¹, Handan Haydaroglu Şahin¹, Hakan Tebir¹, İsa Tosun¹, Adem Demir¹, Sinan Akbayram², Abdi İbrahim Halil Sönmez¹, Ali Tekbaş¹, Zeynep Kaçmaz¹, Vahap Okan¹

¹ Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

² Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Terapötik aferez, kanın hızlı ve seri bir şekilde bileşenlerine ayrılması ve hastalık süreçlerini olumlu etkileyebilecek bir şekilde yeniden biçimlendirmesi olayıdır. Günümüzde çok sayıda hastalık grubuna terapötik aferez uygulanmaktadır, amaç hastalık patogenezinde rol oynayan hücre, monoklonal proteinler ve otoantikörlerin uzaklaştırılması ve yerine eksik hücre veya plazma bileşenlerinin konulması esasına dayanır. Bu yazıda merkezimizin son bir yılda gerçekleştirdiği terapötik aferez faaliyetlerini sunmayı amaçladık.

Yöntem: Merkezimizde yapılan aferez işlemleri; Plazma exchange, lökoferez, eritrosit exchange, eritrosit depletion, terapötik trombosit aferezi, granülosit aferezi, lipit aferezi, immün filtrasyon, immün absorpsiyon, sitokin aferezi, fotoferez, otolog hematopoetik kök hücre toplama, allojenik hematopoetik kök hücre toplama, DLİ toplama, kemik iliği işleme ve ayırıştırma, otolog hematopoetik kök hücre eritme ve transfer, allojenik hematopoetik kök hücre eritme ve transfer, DLİ eritme ve transfer.

Merkezimizde yapılan aferez işlemlerinde Spectra Optia, Fresenius COM.TEC, Fresenius 4008 ADS, Fresenius ART Universal, Fresenius multiFiltrate, AsahiKASEI, Medica AFER Smart, UVA PIT cihazları kullanılmıştır. Replasman sıvısı olarak TDP veya %5'lik albümin solüsyonları kullanılmıştır. Antikoagülan olarak terapötik aferez işleminin niteliğine göre ACD-A veya heparin kullanılmıştır.

Bulgular: Merkezimizde 01 Kasım 2020 – 01 Kasım 2021 tarihleri arasında 12 aylık süre içerisinde toplam 402 hastaya 2389 terapötik aferez işlemi (ASFA 2019) yapılmıştır. Yapılan bu işlemlerin dağılımı şu şekildedir; 220 hastaya 1333 Plazma exchange, 35 hastaya 666 lipit aferezi, 38 hastaya 176 immün filtrasyon, 44 hastaya 97 lökoferez, 14 hastaya 29 Sitokin aferezi, 14 hastaya 27 otolog hematopoetik kök hücre toplama, 1 hastaya 14 fotoferez, 4 hastaya 12 DLİ eritme ve transfer, 8 hastaya 11 terapötik trombosit aferezi, 9 hastaya 9 kemik iliği işleme ve ayırıştırma, 7 hastaya 7 otolog hematopoetik kök hücre eritme ve transfer, 3 hastaya 3 DLİ toplama, 2 hastaya 2 allojenik hematopoetik kök hücre toplama, 2 hastaya 2 granülosit aferezi, 1 hastaya 1 eritrosit Exchange işlemi. İşlemler sırasında replasmana bağlı alerjik reaksiyonlar ve hipotansiyon gözlenmiş olup hasta ve/veya cihaza gerekli müdahaleler yapılarak işlemler sağlıklı bir şekilde tamamlanmıştır.

Sonuç: Bilim dalları arasındaki multidisipliner yaklaşımlar ile beraber terapötik aferez işlemlerinin farkındalığı ve önemi giderek artmaktadır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-10. POEMS Sendromu ve Otolog Kök Hücre Nakli: Bir Olgu Sunumu

Aslı Kum¹, Esra Yıldızhan¹, Koray Demir¹, Serdal Korkmaz¹

¹ S.B.Ü. Kayseri Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye.

Giriş: POEMS sendromu, plazma hücre diskrazileri grubu içerisinde yer alan oldukça nadir multisistemik bir hastalıktır. Bu yazıda kök hücre nakli merkezimizde otolog hematopoetik kök hücre nakli ile tedavi edilen klasik bir POEMS sendromu vakası sunulmuştur.

Olgu: 50 yaşında erkek hasta kuvvet kaybı nedeni ile nöroloji kliniğine başvurduğunda kronik inflamatuvar demyelinizan polinöropati tanısı konmuş. İntravenöz immunoglobulin ve steroid tedavisi uygulanmış ancak yanıt alınamayanca kliniğimize yönlendirilmiş. Fizik muayenede, bacaklarda belirgin olan kuvvet kaybı, pretibial ödem, splenomegali, ekstremitelerde belirgin hiperpigmente likenoid cilt lezyonları tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hafif kreatinin yüksekliği, primer hipotiroidi ve hipogonadizm, serum immünfiksasyon elektroforezde IgA/Lambda monoklonal bandı tespit edildi. PET-CT’de hipermetabolik çoklu milimetrik lenf nodları ve sklerotik kemik lezyonları izlendi. Servikal lenf noduna eksizyonel biyopsi yapıldı ve patoloji sonucu Castleman hastalığı, hyalen vasküler tip ile uyumluydu. Kemik iliği aspirasyonu normosellüler idi ve %7 plazma hücresi tespit edildi. Yaklaşık 2 aylık tetkik sürecinin sonunda POEMS sendromu tanısını alan hastaya melfelan (140 mg/m²) hazırlık rejimiyle otolog kök hücre nakli yapıldı. Başarılı bir nakil sürecinin ardından halen takip sürecinde olan hastamız naklin 9. ayında, cilt lezyonları tamamen kaybolmuş durumdadır. Klinik olarak polinöropatinin ilerlemesi durdu ve EMG takibinde hafif iyileşme olduğu görüldü. Laboratuvar bulgularında kısmi gerileme görüldü.

Tartışma: Sunulan vaka demyelinizan polinöropati, splenomegali, hipotiroidi, hipogonadizm, monoklonal gamapati ve yaygın hiperpigmente deri lezyonları ile POEMS sendromunun klasik özelliklerini karşılamaktadır. Bunun yanında bu hastada da tespit edilen sklerotik kemik lezyonları, periferik ödem, lenfadenopati gibi bulgular da POEMS sendromunda sıklıkla bildirilmiş ve tanı kriterlerine dahil edilmiş bulgulardandır. Her ne kadar tam olarak aydınlatılmamış olsa da hastalığın patogenezinde klonal plazma hücre proliferasyonu ve sitokin kaynaklı inflamatuvar yanıtın rol aldığı bilinmektedir. Pek çok sistemi aynı anda etkileyen bu sendromun tedavisinde patogeneze sorumlu tutulan plazma hücreleri hedeflenir. Uygun hastalarda yüksek doz kemoterapiyi takiben otolog kemik iliği transplantasyonu ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir. Sunulan hastaya geleneksel kemoterapi yöntemleri uygulanmadan melfelan ile otolog kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası dokuz aylık takipte semptomların ve laboratuvar bulgularının büyük oranda gerilediği görüldü. En fazla iyileşme cilt bulgularında gözlenirken en az iyileşme sağlanan bulgu nöropati oldu. Ancak literatür incelendiğinde otolog kök hücre nakli sonrası nörolojik semptomlarda düzelmenin 4 yıla kadar uzayabildiği bildirilmektedir.

Sonuç: POEMS sendromu birbiri ile alakasız gibi görünen pek çok bulguyu üzerinde toplayan multisistemik bir patolojidir ve tanı için çok yönlü bir bakış açısı ve dikkat gerektirir. Diğer plazma hücre hastalıklarında da olduğu gibi uygun hastalarda otolog kök hücre nakli umut vadeden bir tedavi yöntemi olarak klinisyenlerin elini güçlendirmektedir.

Anahtar kelimeler: POEMS sendromu, monoklonal gamapati, polinöropati, otolog kök hücre nakli.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-11. ATRA (All-Trans Retinoik Asit) Tedavisi Kullanılan Akut Promiyelositik Lösemili Bir Hastada Akut Miyokard Enfarktüsü

Ahmet Kaya

İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi Erişkin Hematoloji Kliniği, Malatya

Giriş: Akut promiyelositik lösemi (APL), diğer lösemi alt tipleri arasında en uygun prognozlardan birine sahiptir. Bununla birlikte, APL'deki ana mortalite nedeni, başvuru sırasında yayılmış intravasküler pıhtılaşmadır. APL ile ilişkili koagülopati karmaşıktır ve hem Dissemine intravasküler koagülasyon (DIC) hem de primer hiperfibrinolizi içerir. Tanı sırasında ya da sitotoksik kemoterapinin başlangıcından hemen sonra ortaya çıkar.

Vaka sunumu: 40 yaşında bayan hasta acute promyelocytic leukemia tanısıyla 2. Kür remisyonindüksiyon tedavisinin 28. Gününde ATRA (All-trans retinoic acid) tedavisi aldığı sırada anterior myocardial infarction geçirmiştir. Hasta ya remisyon indüksiyon tedavisi öncesi kardiyoloji öneri alınmış ve *Ekokardiyografi* çekilmiştir. Hastaya koroner stent takılıp durumu stabilize edildiğinde kardiyoloji kliniğinin görüşüyle birlikte ATO (arsenik trioksit) tedavisi başlandı.

Sonuç: Akut promiyelositik lösemi ATRA ile tedavisi hemorajik komplikasyon insidansını azaltabilir, ancak trombozu ortadan kaldırmaz.

Çözüm: Akut promiyelositik lösemi hastalar ATRA ile tedavi edildikleri sırada akut trombozlar açısından dikkatli olunmalıdır. Tromboz oluştuğunda ATO (arsenik trioksit) hastalık kontrolü için alternatif bir seçenektir.

PP-12. Multipl Myelom Tanılı Hastada Kardiyak Amiloidoz Gelişmesi Sonrasında Hemodinamik Stabilizasyon Sağlanması İçin Noradrenalin İnfüzyona Bağımlı Hale Gelmesi: Olgu Sunumu

**Salih Cırık¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², İlhami Berber², Emine Hidayet²,
Ahmet Sarıcı³, Soykan Biçim²**

¹Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

³Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Amiloidoz; organ ve yumuşak dokuların hücre dışı boşluğunda amiloid fibril birikiminin neden olduğu bir hastalıktır. Öncü proteinin tipine göre amiloidoz sınıflandırması yapılır. Kalp, böbrek, karaciğer, gastrointestinal sistem ve/veya otonom sinir sistemi gibi çeşitli organlarda amiloid birikimi izlenebilmekle birlikte, prognozu en kötü olan organ tutulumu türü kardiyak amiloidozdur. Birçok amiloidoz türleri arasında hemen hemen tüm klinik kardiyak amiloidoz vakalarına, transtiretin amiloidoz (ATTR) veya hafif zincir amiloidoz (AL veya primer sistemik) neden olur (1). Kardiyak ATTR; kalıtsal (ATTRm) veya doğal tip (ATTRwt) olabilir. Kardiyak tutulum sıklığı ve kardiyomyopatinin prognozu amiloidoz tipleri arasında değişkenlik gösterir ve klinik belirtiler, organ tutulum paternine bağlı olarak değişir. Değişken klinik fenotip ve genellikle özgül olmayan klinik özellikler, bu hastalıkta tanıda gecikmelere neden olabilir ve tanıda multidisipliner (hematoloji, patoloji, radyoloji, nükleer tıp, nöroloji, nefroloji, kardiyoloji, romatoloji, gastroenteroloji) yaklaşım gerekir. Gelişen tanı yöntemleri klinisyene kardiyak amiloidozda erken tanı olanağını vermektedir. Kardiyak amiloidozdan şüphelenilen hastalarda; görüntüleme yöntemleri ve gerekirse doku biyopsisi ile amiloid birikimi gösterilmelidir. Amiloidoza sebep olan öncü protein saptandıktan sonra, altta yatan hastalığın tedavisi ve semptomatik hastalarda kalp yetmezliğine yönelik tedavi uygulanmaktadır. Erken tanı ve tedavi yaklaşımları ile prognozun düzeltilebileceği gösterilmiştir (2). Biz burada multipl myelom tanısı ile takipli hastada kardiyak amiloidoz gelişmesi sonrasında hemodinamik stabilizasyon sağlanması için noradrenalin infüzyona bağımlı hale gelen hastamızı sunmayı amaçlamaktayız.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Bulgular: 56 yaşında erkek hasta yaklaşık 10 ay önce kronik ishal, halsizlik, yorgunluk ve bel ağrısı şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Yapılan kolon biyopsisi amiloidozis ile uyumlu gelmesi üzerine tarafımıza yönlendirilen hastaya yapılan tetkikler sonucunda multipl myelom tanısı konuldu. Hastaya Bortezomib + Siklofosfamid + Dekzame-tazon (VCD) tedavisi başlandı. Tedavi sonrası yapılan kemik iliği aspirasyon biyopsi sonucunda remisyonda multipl myelom olarak takip ve tedavisi devam eden hastada tedavi bitiminden yaklaşık 3 ay sonra ciddi hipotansiyon gelişmesi üzerine hastada hemodinamik stabilizasyonu sağlamak için inotropik destek başlandı. Kardiyoloji ile konsülte edilen hastaya yapılan ekokardiyografi ve kardiyak mr sonucu kardiyak amiloidozis tanısı konuldu. Diğer sekonder amiloidozis sebepleri için yapılan tetkiklerden sistemik kronik inflamatuvar sebepler, brucella, sistemik romatolojik hastalıkların dışlanması yapıldı. Ayrıca hastadan gönderilen ailevi akdeniz ateşi genetik mutasyon analizi sonucunda V726A heterozigot taşıyıcılığı tespit edildi. Vakamız halen servis şartlarında monitörize şekilde, tansiyonlarına göre aktüel olarak noradrenalin intravenöz infüzyon almakta olup takip ve tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Restriktif kardiyomyopati (RKMP) nadir görülen, ayırıcı tanısı zor ve prognozu diğer kardiyomyopati-lerle kıyaslandığında kötü olan bir kalp hastalığıdır. RKMP'nin en sık sebeplerinden olan kardiyak amiloidoz, görüntüleme yöntemleri ve tedavi seçeneklerindeki gelişmelerle erken tanısı ve dolayısıyla tedaviye erken başlanabilmesi mümkün olabilmektedir. Erken başlanan uygun tedavi ile de prognozun düzeltilebileceği bilinmektedir (3). AL veya primer amiloidoz, plazma hücre diskrazisi nedeniyle immüoglobulin hafif zincirlerinin birikmesinden kaynaklanan, nadir görülen ve amiloidoz tipleri içinde en kötü prognoza sahip amiloid tipidir. AL amiloidozu; karaciğer, böbrekler, otonom ve periferik sinir sistemlerini, akciğer ve kalbi yaygın olarak etkileyen sistemik bir hastalıktır. Kalp tutulumu 40 yaş üstü çoğu hastada (% 50-70) bulunur, hatalı katlanmış hafif zincirlerin miyositlere direkt toksik etki yapması söz konusudur ve kalp tutulumu prognozun ana belirleyicisidir (4). Tanıda birçok görüntüleme modalitesinden yararlanılmaktadır. Kardiyak amiloidoz hastalarının, multimodalite görüntüleme sağlayabilen ve ayrıca ilgili tüm branşların dahil olduğu multidisipliner ekip yaklaşımın yapılabileceği uzmanlaşmış merkezlere yönlendirilerek takip ve tedavilerin yapılması daha uygun gözükmektedir. Günümüzde özellikle kardiyak amiloidoz medikal tedavisiyle ilgili çok sayıda çalışma devam etmektedir. Tedavide yeni kullanılmaya başlanan ilaçların uzun dönem mortalite, morbi-dite, majör kardiyak sonlanımlar ve görüntülemedeki kardiyak bulgular üzerine etkilerini gösteren daha fazla veriye ihtiyaç var gözükmektedir. Ayrıca gelecekte ailevi tarama açısından yol gösterici olabilecek genetik çalışmalara, erken tanıda yardımcı olabilecek spesifik laboratuvar ve görüntüleme bulgularının değerlendirildiği veya farklı etki mekanizmalarına sahip ilaçların kombine olarak kullanılmalarının etkilerinin ne olacağı ve kimlere, nasıl uygulanabileceği gibi konuları açıklığa kavuşturacak yeni çalışmalara ihtiyaç vardır (5,7). Sonuç olarak bu gibi vakalarda amiloid fibrillerini oluşturan öncül proteinlerin azaltılmasının kardiyak amiloidozun prognozunun iyileştirilmesinde temel rolü vardır. Bunun için AL amiloidozda serbest hafif zincir proteinleri azaltan kemoterapi kombinasyonları, ATTR'de ise farklı mekanizmalar üzerinden etki gösteren antifibriller tedavilerin kullanılabilmesi düşünülmektedir. AL amiloidozlu hastalarda sağkalım organ tutulumunun derecesine göre değişir ve kalp yetmezliği olan hastalarda ortalama sağkalım dört ila altı ay kadar kısadır (6,8). Bizim hastamızda da olduğu gibi daha erken tanı, dikkatli hasta seçimi ve halihazırda mevcut kemoterapötik rejimlerin kullanımı ile sağkalım önemli ölçüde uzatılabilir.

Kaynaklar

1. Fontana M, Corovic A, Scully P, Moon JC. Myocardial amyloidosis: the exemplar interstitial disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12:2345-56.
2. Cavusoglu Y, Ozpelit E, Celik A, Ikitimur B, Kayıkcıoğlu M, Tokgozlu L et al. [Cardiac amyloidosis: Recent advances in the diagnosis and therapy]. *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2019;47:1-34.
3. Habib G, Bucciarelli-Ducci C, Caforio ALP, Cardim N, Charron P, Cosyns B et al. Multimodality Imaging in Restrictive Cardiomyopathies: An EACVI expert consensus document In collaboration with the "Working Group on myocardial and pericardial diseases" of the European Society of Cardiology Endorsed by The Indian Academy of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017;18:1090-121.
4. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac amyloidosis: a review of diagnosis and therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:1323-41.
5. Gertz MA, Benson MD, Dyck PJ, Grogan M, Coelho T, Cruz M et al. Diagnosis, prognosis, and therapy of transthyretin amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:2451-66.
6. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda SI, Merlini G, Saraiva MJM et al. Amyloid fibril proteins and amyloidosis: chemical identification and clinical classification. *International Society of Amyloidosis 2016 Nomenclature Guidelines*. *Amyloid*. 2016;23:209-213.
7. Ruberg FL, Berk JL. Transthyretin (TTR) cardiac amyloidosis. *Circulation*. 2012;126:1286-300.
8. Gonzalez-Lopez E, Gallego-Delgado M, GuzzoMerello G, de Haro-Del Moral FJ, Cobo-Marcos M, Robles C et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J*. 2015;36:2585-94.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-13. Otolog Kök Hücre Nakli Öncesi Ferritin Düzeyi Nakil Sonuçlarında Etkili Mi? Tek Merkez Deneyimi

Ayşe Uysal¹, Mehmet Ali Erkurt², İrfan Kuku², Emin Kaya², İlhami Berber², Ahmet Sarıcı², Soykan Biçim², Ahmet Kaya², Emine Hidayet², Mustafa Merter¹

¹ *Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Elâzığ, Türkiye*

² *İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye*

Giriş: Yüksek demir yükü transplant sonrası dönemde enfeksiyon riskinin artmasına, nüks gelişiminden bağımsız olarak ölüm oranlarının artması ile ilişkili bulunmuştur. Yine yüksek demir düzeyi ile, daha kötü toplam sağ kalım ve progresyonsuz sağ kalım çalışmalarında gösterilmiştir. Biz de bu çalışmamızda merkezimizde otolog kök hücre nakli (OKHN) yapılan multipl myelom (MM), non-Hodgkin lenfoma (NHL) ve Hodgkin lenfoma (HL) hastalarında nakil öncesi ferritin düzeylerinin nakil sonuçlarına etkisini göstermeyi amaçladık.

Metot: Bu retrospektif çalışmaya Temmuz 2017 ve Ağustos 2021 tarihleri arasında OKHN ve nakil öncesi son 30 gün içinde ferritin düzeyi bakılan 170 hasta dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik bilgileri, nakil öncesi hastalık durumları, nakil sonrası engraftman durumları, gelişen enfeksiyonlar, hastanede kalış süreleri, nakil sonrası sağ kalım bilgileri ve ferritin düzeyinin bunlarla ilişkisi irdelendi. Ferritin cut-off değeri 500 ng/mL olarak alındı. ≥ 500 ng/ml olanlar yüksek ferritin düzeyi olarak tanımlandı.

Bulgular: Hastaların 105' i (%61,8) MM ve 65' i (%38,2)' si lenfoma tanılıydı. Lenfoma hastalarının 34' ü (%52,3)' i NHL ve 31' i (%47,7) HL idi. Ortanca yaş, MM ve lenfoma hastalarında sırasıyla 59 (32-77) ve 40 (18-73) yıldır. MM grubunda 65 (%61,9) ve lenfoma grubunun 46 (%70,8)' i erkekti. Nakil anında MM ve lenfoma hastalarının en az kısmi yanıtı olanların oranı sırasıyla %99 ve %91,1 idi. Nakil öncesi ortanca ferritin düzeyi MM grubunda $360,26 \pm 430,52$ ng/mL iken lenfoma grubunda $609,98 \pm 568,36$ ng/mL idi. Lenfoma hastalarında nakil öncesi ferritin düzeyi istatistiksel olarak anlamlı yüksekti ($p=0,001$). Ferritin düzeyi yüksek ve düşük olan hastalarda MM grubunda ortanca nötrofil ve trombosit engraftman süresinde istatistiksel anlamlı fark yoktu [nötrofil engraftmanı: 12,5 (10-22) gün & 13 (10-19) gün, $p=0,860$ trombosit engraftmanı: 14 (8-27) gün & 13 (9-26) gün $p=0,736$]. Lenfoma hastalarında da engraftman süreleri ferritin düzeyi 500 ng/mL üstünde ve altında olan hastalarda benzerdi (nötrofil engraftmanı; $p=0,613$, trombosit engraftmanı; $p=0,666$). Nakil sonrası hastanede kalış süresi ile ferritin düzeyi arasında hem MM hem lenfoma hastalarında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı sırasıyla ($p=0,667$ ve $p=0,873$). Febril nötropeni oranı MM hastalarında ferritin yüksek olanlarda %70,8 iken düşük olanlarda %45,68 saptandı ve istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p=0,053$). Yine lenfoma hastalarında yüksek ferritin grubunda %88,9, düşük olan grupta %78,95 saptanırken istatistiksel olarak benzerdi ($p=0,338$). Ferritin düzeyi ile ilişkili olarak MM hastalarında toplam sağ kalımda fark saptanmadı ($p=0,446$) ancak lenfoma hastalarında ferritin düzeyi düşük olanlarda toplam sağ kalım daha yüksek saptandı (≥ 500 ng/ml; 22,139 (%95GA:14,738-29,540) ay & 27,29 (%95GA: 22,41-32,17) ay $p=0,038$).

Sonuç: Çalışmamızda multipl myelom hastalarında nakil öncesi ferritin düzeyi ile nakil sonuçları ve sağ kalım arasında ilişki saptanmazken yine lenfoma hastalarında da nakil sonuçlarına etki saptanmadı ancak lenfoma grubunda toplam sağ kalım nakil öncesi ferritin düzeyi yüksek olan grupta daha düşük saptandı. Bu sonuçlara göre özellikle lenfoma hastalarında OKHN' de nakil öncesi ferritin düzeyi nakil sonrası sağ kalım ön gördürücüsü olarak bir faktör olabilir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-14. Multipl Miyelom Hastalarında Dondurulmuş ve Dondurulmamış Olarak İnfüze Edilen Kök Hücrelerin Ototolog Kök Hücre Transplantasyon Sonucuna Etkisi

Ayşe Uysal¹, Mehmet Ali Erkurt²

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Elâzığ, Türkiye

² İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Hematoloji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

Giriş ve Amaç: Ototolog kök hücre nakli (OKHN)' de CD34+ kök hücreler, toplandıktan sonra ya dondurulmadan ya da dondurularak ve ardından infüze edilir. Hücre dondurma işleminde ise dimetil sülfoksit (DMSO), hücre canlılığını korumak için kriyoprotektan olarak en sık kullanılan ajandır ancak kardiyovasküler, nörolojik, solunum, renal ve hepatik disfonksiyon gibi bazı advers reaksiyonlara neden olur. Bu nedenle, güvenli bir yöntem olarak hücrelerin dondurulmadan infüzyonu üzerinde çalışmalar yapılmıştır. Biz de bu çalışmamızda MM hastalarında dondurulmuş ve dondurulmamış CD34+ kök hücrelerle yapılan OKHN sonuçlarını ve güvenliğini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmada Ocak 2019 ile Haziran 2021 arasında OKHN uygulanan MM hastalarını geriye dönük olarak analiz edildi. Hastaların transplantasyon sırasındaki demografik ve klinik bilgileri, infüze edilen kök hücre türleri (dondurulmuş ve dondurulmamış), infüze edilen CD34+ kök hücre miktarı, hazırlama rejimi/doz, infüzyon ilişkili reaksiyonlar, nötrofil/trombosit engraftman süresi, transplantasyon sonrası enfeksiyöz komplikasyonlar, ilk 100 günde transplant ilişkili mortalite (TRM) ve hastanede kalış süresi incelendi

Bulgular: Bu çalışmaya toplam 163 hasta alındı. Elli beşi (%33,7) dondurulmuş kök hücre ve 108'i (%66,3) dondurulmamış kök hücre aldı. Hastaların 68'i (%41,7) kadın, 95'i (%58,3) erkekti. Transplantasyon sırasındaki median yaş 57.2±9.1 idi. Tanıdan nakle kadar geçen medyan süre 5 (2-18) aydı. İnfüze edilen median CD34+ kök hücreleri dozu her iki grupta benzerdi, [dondurulmuş; 4,70 (2-18,40) x10⁶ vs. dondurulmamış; 4,80 (2-15,45) x10⁶, p=7,55]. Nötrofil ve trombosit engraftmanının medyan süresi, dondurulmuş ve dondurulmamış hücre alan gruplar [13 (10-22) ve 13 (9-19) gün ile 14 (8-25) ve 13 (9-21) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık göstermedi (sırasıyla, p=0.896 ve p=0.183). Dondurulmuş ve dondurulmamış hücre alan gruplar arasında medyan hastanede kalış süresinde istatistiksel bir fark gözlenmedi [sırasıyla, 16 (13-26) ile 15 (11-31) gün, p=0.124]. Febril nötropeni oranı dondurulmuş hücre alan hastalarda diğer gruba göre daha yüksekti, ancak iki grup arasında istatistiksel fark yoktu [dondurulmuş hücre alan grup; %56,4 & dondurulmamış hücre alan grup; %48,1, p=0.301]. Antibakteriyel ajan kullanımı dondurulmuş hücre alan grupta (%52,7) dondurulmamış hücre alan grupta (%47,2) göre daha yüksekti, ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0,506). Bulantı, kusma ve döküntü gibi infüzyon reaksiyonlarının oranları dondurulmuş hücre alan grupta dondurulmamış hücre alan gruba göre daha yüksekti (%21,8'e karşı %12) ancak istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (p=0.159). İlk 100 gün içinde tamamı dondurulmamış hücre alan grupta olmak üzere 3 hastada (%1,8) TRM saptandı. Tüm vakalarda ölüm nedeni pnömoni idi.

Sonuç: Çalışma sonuçlarımıza göre, dondurulmuş kök hücre alanlar ile dondurulmamış kök hücre alanların MM hastalarında OKHN sonuçları benzerdi ancak dondurulmamış hücre daha düşük toksisiteye sahipti. DMSO'nun toksik etkilerinden kaçınmak ve yan etkileri daha az olduğu için hastanede kalış süresini kısaltmak için dondurulmamış kök hücreler tercih edilebilir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-15. Otolog Kök Hücre Nakli Uygun Olmayan Multipl Miyelomlu Hastalarda Tedavi Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

Ayşe Uysal¹, Mustafa Merter¹, Aşkın Şen²

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

² Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Bu çalışmanın amacı, yeni anti-miyelom ajanları çağında otolog kök hücre nakli (OKHN) uygun olmayan multipl miyelomlu (MM) hastalarında ilk basamak ve sonrasındaki tedavi seçeneklerinin seçimini, tedavi sonuçlarını ve sağkalım etkilerini değerlendirmektir.

Yöntem: Transplantasyona uygun olmayan 45 MM hastası geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, tanı anındaki hastalık skoru, sitogenetik, LDH durumu, tedavi sayıları, tedavi protokolü, tedavi yanıtı ve son takipteki sağkalım durumları incelendi.

Bulgular: Hastaların medyan yaşı 71 (60-85) yılı. Otuz dokuz (%86,6) hasta 65 yaş üstü, 32' sinde (%71,1) düşük performans skoru ve 25' inde (%55,6) komorbidite mevcuttu. En çok kullanılan indüksiyon rejimi bortezomib, siklofosfamid ve deksametazon kombinasyon tedavisiydi (n:33; %73,3). İndüksiyon rejimleri sonrası genel yanıt oranı %66,6 olarak tespit edildi. İndüksiyon tedavisi sonrası 14 (%31,1) hastaya idame tedavisi uygulandı ve idame tedavisi için lenalidomid ve deksametazon (Rd) tedavisi kullanıldı. On iki (%85,8) hasta halen VGPR veya daha iyi yanıt ile idame tedavisi almaktadır. En çok kullanılan ikinci basamak rejim Rd (n:12; %46,1) ve bortezomib, lenalidomid ve deksametazon (n:9;34,6) kombinasyonuydu. Medyan takip süresi 36 (1-81) ay olarak değerlendirildi. Birinci basamak tedavi sonrası progresyonsuz sağkalım 12 (0-64) ay olarak tespit edildi. Medyan genel sağkalım (OS) 17 (1-81) aydı. On iki hasta halen progresyonsuz olarak takip edilmektedir. Medyan OS, tanı anında yüksek LDH' si olan hastalarda normal LDH' si olan hastalara kıyasla anlamlı olarak daha kısaydı [sırasıyla 28 (12.06–43.94) ay ve 47.21 (21.23–50.77) ay] (p<0.05). İdame tedavisi alan hastalarda medyan PFS' ye ulaşılmazken, idame tedavisi almayan hastalarda medyan PFS 23 (10-35,9) ay olarak tespit edildi (p=0.058).

Sonuç: Derin ve uzun yanıt sağlamak için bir indüksiyon rejimi iyi seçilmeli ve transplantasyona uygun olmayan hastalarda yanıtı sürdürmek için uygun hastalarda idame tedavisi tercih edilmelidir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-16. Hairy Cell Lösemi: Tek merkez deneyimi

Aslı Kum¹, Esra Yıldızhan¹, Koray Demir¹, Serdal Korkmaz¹

¹ S.B.Ü. Kayseri Tıp Fakültesi, Hematoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye.

Amaç: ‘Hairy Cell lösemi (HCL)’, ‘Tüylü hücreli lösemi’ veya ‘Lösemik Retiküloendotelyozis’, Bouroncle ve ark. tarafından ilk defa 1958 yılında kronik B hücreli hastalık olarak tanımlanmıştır. Periferik kan ve kemik iliğinde tipik tüylü hücrelerin görülmesi, pansitopeni ve değişik derecelerde splenomegali ile karakterize nadir bir indolen B hücreli lösemi tipidir. Periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonunun morfolojik değerlendirilmesi, immunfenotiplendirme ve kemik iliği biyopsisi tanı aşamasında gereklidir. Biz de merkezimizde tanı ve tedavi almış HCL hastalarının özelliklerini ve sonuçlarını paylaşarak bu nadir hastalığa bir kez daha dikkat çekmek istedik.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2019- Aralık 2021 tarihleri arasında Hematoloji Kliniğimizde tanı ve tedavi alan beş HCL hastası retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Beş hastanın [3 erkek (%60) ve 2 kadın (%40)] ortalama yaşları 57,4 (range; 48-66) olarak izlendi. Hastaların tanı anındaki ortalama lökosit sayısı 7600/mm³, Hgb değerleri 10.6 gr/dl, trombosit değerleri 73800/mm³ olarak izlendi. İki hasta bisitopeni, iki hasta pansitopeni ve bir hasta lökositoz ve trombositopeni ile başvurmuştu. Sadece bir hastada masif splenomegali saptandı. Hastaların tümünde periferik yayma incelenmesinde değişik oranlarda ama az sayıda tüylü hücreler izlendi. Kemik iliği biyopsilerinde 2 hastada diffüz, 3 hastada nodüler tutulum izlendi. Hastaların hepsinde kladribin kemoterapisi 0,1 mg/kg/gün (1.-7. günlerde) IV dozunda birinci basamak tedavi olarak uygulandı. 5 hastada da tam yanıt elde edildi.

Tartışma ve Sonuçlar: HCL tüm lenfoid lösemilerin %2’sini oluşturur. HCL tanısı alan hastaların %80’inde pansitopeni vardır. Pansitopeninin asıl nedeni kemik iliği yetersizliği ve splenomegalidir. Kemik iliği yetersizliğinin sebebi, tüylü hücreler tarafından salınan TNF- α gibi sitokinlerin miyelopoiesi inhibe etmesi ve retikülün fibrozise neden olmasıdır. HCL’de standart tedavi 1980’lerin ortalarına kadar tek başına splenektomi idi. Günümüzde tedavi seçenekleri oldukça artmıştır ve pürin analogu bir anti-neoplastik olan kladribin (2-klorodeoksiadenozin) genelde ilk basamak tedavide tercih edilen ajandır. Kladribin, rituximab ile kombine halde de kullanılabilir. Relaps/refrakter vakalarda alternatif bir pürin analogu veya vemurafenib ve moxetumomab pasudotox gibi yeni ajanlar da kullanılabilir. Oldukça nadir görülen bu hasta grubunda biz sadece kladribin kemoterapisi ile tüm hastalarımızda tam yanıt elde ettik ve median 16 aylık takiplerimizde sağkalım %100 olarak izlendi.

Anahtar Kelimeler: Hairy cell, pansitopeni, kladribin, prognoz.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-17. Lökoferez Uygulamasının İlk İşlemdaki Etkinliğinin Değerlendirilmesi

Hülya Özbal, Sadiye Tombul, Düzgün Özatlı, Meliha Peynir

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Terapötik Aferez Merkezi, Samsun

Amaç: Lökositoz;kanda lökosit değerlerinin 100.000 den fazla olması durumudur.Daha çok lösemi hastalarında görülür.Acil bir şekilde tedavi gerektirir.

*AML LÖKOSİTOZ; > 100.000/ML

*ALL LÖKOSİTOZ;>200.000/ML

*KML LÖKOSİTAZ;>300.000/ML

*KLL LÖKOSİTOZ;>400.000/ML

- WBC sayısını <100.000 düşürmek
- SSS hasarını önlemek
- Hipoksiyi **düzel**tme
- Timör lizis sendromunu önlemek

Lökoferez uygulaması alternatif bir tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır.Lökoferez uygulamasının Akut Lökoz gelişen hastalarda etkinliğinin araştırılması hedeflenmiştir.

Materyal ve Metot: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Terapötik Aferez Merkezinde 18.02.2021 - 18.02.2022 tarihleri arasında Akut Lökoz tanılı 19 hastaya yapılan Lökoferez işlemleri retrospektif olarak incelenmiştir.Lökoferez işlemi için Spectra Optia cihazı kullanılmıştır.

Bulgular: 14 Erkek 5 Kadın olmak üzere 19 hasta takip edimiş olup yaş ortalaması 44 yıl(min.2-max.78)dır.Hastalarımızın işlem öncesi ve sonrası WBC değerlerine bakılmıştır.

	Hasta Adı	Yaş	Cinsiyet	Tanı	İ.Ö.WBC	İ.S.WBC	WBC Değişim %
1	Y.E	2	E	AML	430	219	49,0
2	A.Ş.	27	E	ALL	334	170	49.1
3	N.K.	75	K	ALL	254	163	35.8
4	S.Ö.	25	E	A.LÖKOZ	474	202	57.3
5	T.K.	62	E	KLL	320	252	21.2
6	Z.B.	13	K	ALL	552	379	31.3
7	E.A.	13	E	ALL	613	374	38.9
8	E.D.	12	E	ALL	554	103	81.2
9	A.Ç.	64	E	KML	198	148	25.2
10	A.T.	40	E	AML	131	106	19.0
11	G.Y.	71	K	AML	131	76	41.9
12	A.K.	58	E	A.LÖKOZ	335	179	46.5
13	K.K.	73	E	AML	214	136	36.4
14	M.K.	64	E	AML	169	127	24.8
15	H.Ç.	68	E	A.LÖKOZ	355	238	32.9
16	U.Ö.	12	E	ALL	173	112	35.2
17	M.K.	78	K	KML	93	68	26.8
18	T.K.	67	E	LENFOMA	237	174	26.5
19	G.Ç.	31	K	ALL	346	163	52.9

Sonuç: Akut lökoz tanılı hastalarda lökoferez uygulamaları sonrasında WBC değerlerinin %38.4 oranında azaldığı görülmüştür.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-18. Yaşlı Mikrogranüler Varyant Akut Promyelositik Lösemi Hastasında Azasitidin+ATRA İndüksiyon Tedavisi

Metin Bağcı, Serhat Sayın, Mehmet Dağlı

¹ Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

Giriş: Yaşlı hasta grubunda APL (akut promyelositik lösemi) daha nadir görülmektedir. Bu hasta grubuna özellikle kemoterapi+ATRA tedavisi verildiğinde genç yaş grubuna göre daha yüksek erken mortalite izlenmektedir. Arsenik trioksit ve gemtuzumab ozogamisinin ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir [1]. Biz de daha iyi tolere edilen ve ulaşılabilirliği kolay olan azasitidin ile ATRA (All-trans retinoik asit) tedavisini kombine ettiğimiz mikrogranüler varyant APL vakamızdan bahsedeceğiz.

Vaka: 70 yaşında kadın hasta dış merkez acil servise halsizlik, yorgunluk ve boğaz ağrısı nedeniyle başvuruyor. Yapılan tetkiklerinde pansitopeni görülmesi üzerine hastanemize yönlendiriliyor. Poliklinik başvurusunda hastanın diyabetes mellitus nedeniyle oral antidiyabetik aldığı öğrenildi. Haricinde bir rahatsızlığı olmayan hastanın muayenesinde genel durumu iyi, vitalleri stabil, muayenesinde solunum sisteminde kardiyovasküler sistem muayenesinde anormallik saptanmadı. Batını rahat organomegali saptanmadı. Hastanın hemogramında WBC:1,3 K/uL, Hb:9 g/dL, Plt:51 K/uL, nötrofil: 0,1 K/uL, LDH:352 U/L, fibrinojen:364 mg/dL, D-Dimer: 5500 ng/mL saptandı. Hastanın periferik yaymasında atipik hücre blast izlenmedi. Derin nötroopenisi olması nedeniyle kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyon değerlendirmesinde %80 oranında hipogranüler stoplazmaya sahip bazıları bilobule formda promyelosit infiltrasyonu izlendi. Flow sitometri analizinde CD13(+), CD33(+), CD45(+) CD34(+), MPO (+), HLA-DR (-) malign hücre popülasyonu izlendi. Hastaya 45mg/m²/gün dozunda ATRA tedavisi ve azasitidin tedavisi verildi. Tedavi esnasında ve takibinde koagulopati izlenmedi. Hasta tedaviyi iyi bir şekilde tolere etti. Kemik iliği FISH analizinde PML-RARa %7 pozitif saptandı. Yatışının 14. gününde taburcu edilerek ayaktan takiplerine devam edildi. Tedavinin 20. gününde trombosit, 30. gününde nötrofil sayısı yükselmeye başladı. ATRA tedavisine 45 gün devam edildi. Azasitidin tedavisine 28 günde bir 7 gün olacak şekilde devam edildi. Remisyon değerlendirmesinde hastanın aspirasyon yaymasında blast artışı izlenmedi. Hastanın tedavisine devam ediliyor.

Sonuç: Yaşlı hasta grubunda arsenik trioksit+ATRA tedavisi önerilen bir tedavi modalitesi olmakla birlikte mikrogranüler varyant APL vakalarında azasitidin+ATRA tedavisi de seçenekler arasında düşünülebilir.

Kaynaklar

Lo-Coco, F., Latagliata, R., & Breccia, M. (2013). Management of acute promyelocytic leukemia in the elderly. *Mediterranean journal of hematology and infectious diseases*, 5(1), e2013045. <https://doi.org/10.4084/MJHID.2013.045>



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-19. Galectin-3, Orak Hücre Anemili Hastalarda Vasooklusif Kriz Şiddetini Öngörmeye Kullanılabilir Mi?

Mahmut Bakır Koyuncu¹, Hakan Basır², Selma Ünal³, Anıl Tombak², Eyüp Naci Tiftik²

¹ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji, Adana, Türkiye

² Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

³ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Mersin, Türkiye

Giriş ve Amaç: Orak hücre anemili hastalarda görülen vasooklusif krizlerde hastalık şiddetini gösteren belirteç ve tedavide kullanılabilecek ilaç sayısı oldukça azdır. Bu çalışmada, vücutta pek çok rolü olduğu bilinen serum galectin-3 düzeylerinin ağırlı kriz sırasındaki düzeyleri ve değişimlerini değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem: Ağırlı kriz nedeniyle hastaneye yatan hastalarda 0. Saat ve 48. Saat galectin-3 düzeyi ölçümlerinin yanı sıra stabil durumdaki orak hücre anemili hastalarda ve sağlıklı bireylerde de galectin-3 ölçümleri yapıldı.

Bulgular: Galectin-3 düzeyleri, hasta grupları bakımından istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermekteydi (p=0,001). Ağırlı krizde olan hastalarda 48. Saatteki galectin-3 düzeylerinin 0. Saate göre anlamlı olarak daha fazla olduğu görüldü. Hem 0. Saat hem 48. Saat galectin-3 düzeylerinin ağırlı kriz nedeniyle hastaneye yatış süresi ve intravenöz opioid kullanım süresi ile korelasyon gösterdiği bulundu.

Sonuç: Galectin-3 düzeyleri orak hücre anemili hastalarda ağırlı kriz sırasında yükselmektedir ve ağırlı kriz şiddeti ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Ağırlı kriz; Galectin-3; Orak hücreli anemi

Tablo 1: Tanımlayıcı özelliklerin dağılımı

	n (%)	Toplam	Grup 1	Grup 2	Kontrol	p
		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Cinsiyet	Kadın	61 (49,2)	20 (16,1)	18 (14,5)	23 (18,5)	^a 0,675
	Erkek	63 (50,8)	20 (16,1)	23 (18,5)	20 (16,1)	
Yaş (yıl)	Ort±Ss	32,82±10,95	30,37±9,77	33,92±9,69	34,04±12,84	^b 0,214
Galec- tin-3 dü- zeyleri	Medyan (Min- Maks)	11,9 (6,4- 25,7)	19,6 (12,1- 25,7)	11,9 (6,7-18,9)	8,4 (6,4-13,1)	

^aPearson Chi-Square Test

^bKruskal Wallis Test

**p<0,01

Grup 1: Ağırlı krizle hastaneye yatırılan orak hücre anemili hastalar

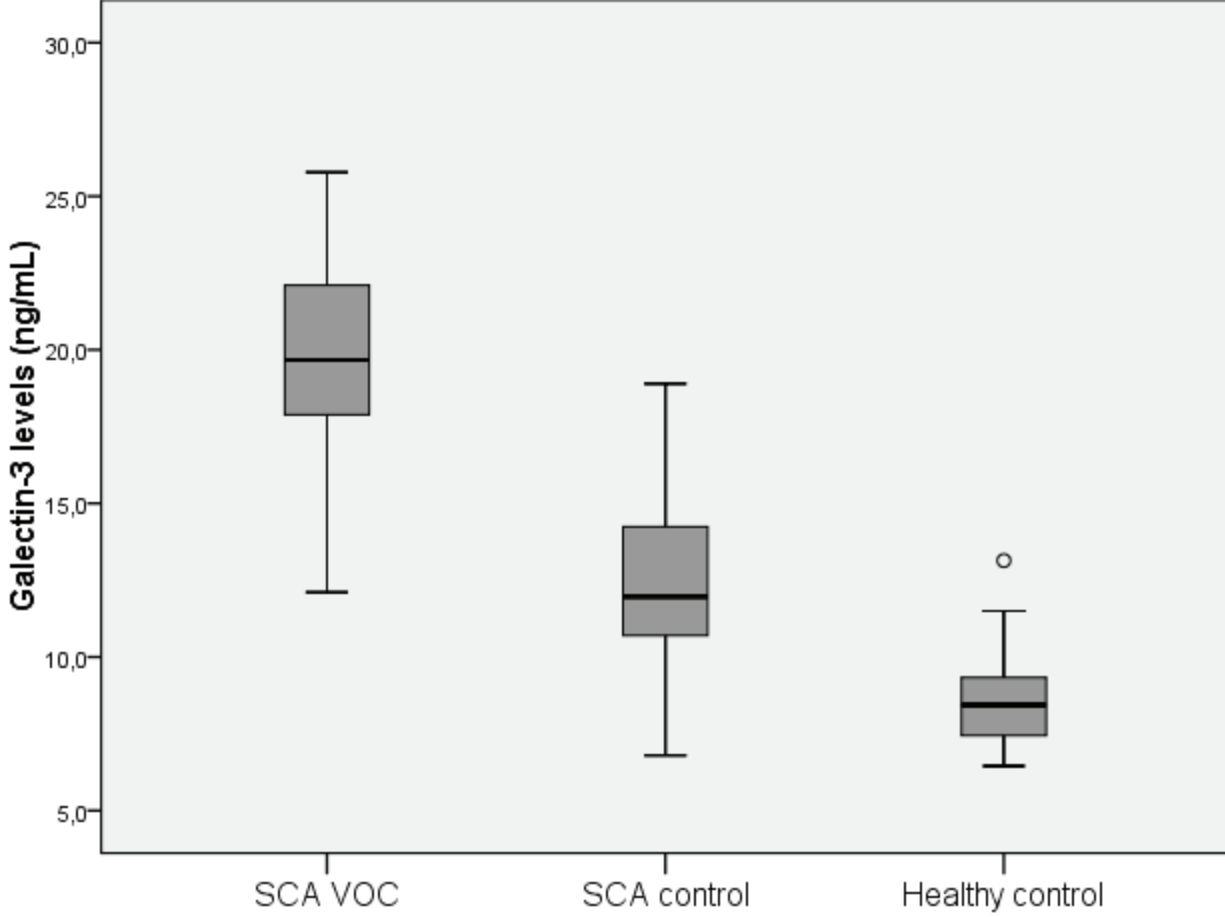
Grup 2: Ağırlı krizi olmayan orak hücre anemili hastalar

Kontrol: Çalışmaya katılan sağlıklı erişkin hastalar

Tablo 2: Ağırlı kriz süresi ve intravenöz opioid gün sayısı ile ilgili değerlendirmeler

	Kriz Süresi		Iv opioid Gün Sayısı	
	r	p	r	p
Yaş (yıl)	-0,096	^d 0,558	-0,029	^d 0,861
Galectin3 0. saat	0,442	^d 0,007**	0,509	^d 0,001**
Galectin3 48. saat	0,828	^d 0,001**	0,896	^d 0,001**
Hb	0,014	^d 0,930	0,017	^d 0,916
HbA2	0,090	^d 0,581	0,047	^d 0,774
HBS	0,030	^c 0,856	0,084	^c 0,608
HBF	0,156	^c 0,336	0,179	^c 0,269
Hematokrit	0,049	^c 0,763	0,031	^c 0,848
Platelet	0,119	^c 0,463	0,142	^c 0,381

Lökosit Sayısı 0,200 ^a0,217 0,241 ^a0,135



Şekil: Hasta ve kontrol gruplarındaki galectin-3 düzeyleri

SCA: Sickle cell anemia

VOC: Vasoocclusive crisis

Kaynaklar

1. Ware RE, de Montalembert M, Tshilolo L, Abboud MR. Sickle cell disease. Lancet. 2017;390(10091):311-23.
2. Zhang D, Xu C, Manwani D, Frenette PS. Neutrophils, platelets, and inflammatory pathways at the nexus of sickle cell disease pathophysiology. Blood. 2016;127(7):801-9.
3. Dong R, Zhang M, Hu Q, Zheng S, Soh A, Zheng Y, et al. Galectin-3 as a novel biomarker for disease diagnosis and a target for therapy (Review). Int J Mol Med. 2018;41(2):599-614.

PP-20. Siklofosfamid İlişkili D-Dimer Yüksekliği

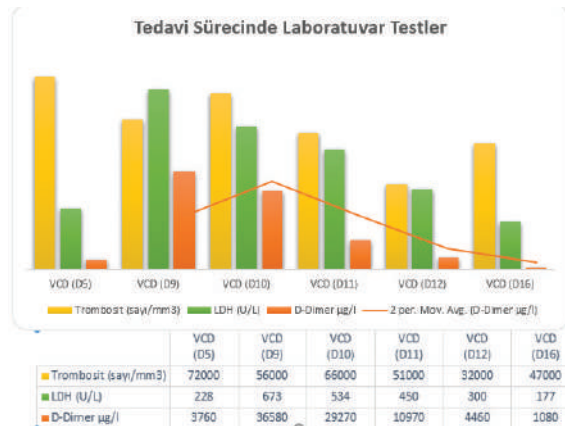
Ece Vural, Fadime Nurcan Alhan, Utku İltar, Orhan Kemal Yücel, Ozan Salim, Levent Üндar
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Yüksek plazma D-dimer konsantrasyonu, yakın zamanda gelişen veya devam eden damar içi pıhtılaşmayı ve fibrinolizi gösterir. Özellikle venöz tromboemboli ve yaygın damar içi pıhtılaşma sendromunun (YDP) teşhis ve izlemi için yaygın olarak kullanılır. Ancak D-dimer yüksekliğinin nedenleri bunlarla sınırlı olmayıp, günümüzde SARS-CoV-2 virüs enfeksiyonunu da içeren oldukça geniş yelpazede nedenleri mevcuttur. İlaç ilişkili D-dimer yüksekliği ve YDP literatürde oldukça nadir bir antite olarak bildirilmiştir. Bu yazıda siklofosfamid ilişkili D-dimer yüksekliği gelişen bir miyelom olgumuzu paylaştık.

Olgu: 65 yaşında bilinen ek bir hastalığı olmayan, çenede kitle nedeniyle araştırılırken IgG kappa miyelom tanısı alan erkek hastaya VCD (Bortezomib 1,3 mg/m², 1,4,8 ve 11.günler; siklofosfamid 500 mg/m², 1,8 ve 15.günler; deksametazon 40 mg 1,8 ve 15.günler) rejimi başlandı. Bel ağrısı yakınması nedeniyle immobil olduğundan hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ile tromboprolaksi yapıldı. Hastanın başlangıçta saptanan D-dimer düzeyi normal olup VCD rejiminin 5. gününde 3760 µg/L (0-550), 9. gününde 36580, 10. günde 29270 olarak gözlemlendi. Bu sırada trombosit sayısı da 103.000/mm³ düzeylerinden 32.000/mm³'e kadar geriledi. Aynı dönemde yapılan parsiyel tromboplastin zamanı (PTZ), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTZ), fibrinojen düzeyleri tümüyle normaldi. D-dimer'in artışına laktat dehidrogenaz artışı da eşlik etmekteydi. Periferik kan yaymasında anlamlı fragmente eritrosit izlenmedi ve retikülositopeni mevcuttu. CRP 2 kat yüksek olup enfeksiyon odağı saptanmadı. Alt ekstremitte venöz doppler ultrasonografide tromboz yoktu. PET-BT görüntülemeye litik lezyon dışında patoloji saptanmadı. Bu dönemde hastaya herhangi bir kan ürünü transfüzyonu yapılmamış olup, 2 kez tekrarlanan SARS-CoV-2 PCR testi negatifti. Ayrıca bir travma öyküsü olmayan hastanın ekokardiyografi ve kardiyak enzimlerle yapılan kardiyak değerlendirmesinde patoloji saptanmadı. Tüm bu veriler ışığında ilaç ilişkili olabileceği düşünülerek tedavi protokolünden alkilleyici ajan siklofosfamid çıkarıldı ve 15.gündeki dozu uygulanmadı. Takip eden günler içinde D-dimer düzeyi azalarak normaleşti (Grafik).

Sonuç: Tedavi rejimi içerisinde siklofosfamid 1. ve 8. günlerde uygulanmış olup her uygulama sonrasında D-dimer yükselişi gelişmiş ve ayrıca siklofosfamidin tedavi rejiminden çıkarılması sonrasında yeni bir D-dimer yükselişi olmamıştır. D-dimer yükselişinin olduğu süreçte fibrinojen seviyesinde düşüş veya PTZ ve APTZ'de uzama olmamıştır. Trombositopeni gelişmiş olmakla birlikte, D-dimer yükselişiyle korele olmayan bu trombositopeni ön planda bortezomib ile ilişkilendirilmiştir. Olgumuzda D-dimer yüksekliği gelişmesine karşın tromboz gibi klinik bir yan-sımasının gelişmemiş olması siklofosfamidin tedavi rejiminden erkenden çıkarılmasına ve uygulanan tromboprolaksiye bağlı olabilir. Mevcut D-dimer yüksekliği ise bir hiperfibrinoliz veya YDP'nin erken dönemi olarak yorumlanabilir. Siklofosfamidin sitotoksik etkisi sonrasında myelom hücrelerinden veya normal hücrelerden açığa çıkan prokoagulan maddelere bağlı bu tablonun gelişmiş olması muhtemeldir. Miyelom olgularıyla literatürde daha önce

benzer bir olgu bildirilmemiştir. Akut lösemi olgularında YDP sendromu sıkça gözlenebildiği için bu olguların takibinde D-dimer için rutin test yapılırken miyelom olgularında benzer bir takibin yapılmıyor olması bu tür olguların gözden kaçırılmasına neden olmuş olabilir. Bilindiği gibi multiple myelom olgularında tromboz riski artmıştır ve özellikle tedavi sürecinin erken sikluslarında bu risk daha yüksektir. Tedavi sürecinde klinik olarak tromboz gelişmiş bir miyelom olgusunda yapılan laboratuvar tetkiklerinde yer alan yüksek D-dimer kolayca tromboza sekonder olarak yorumlanabilir ve miyelom ilişkili artmış tromboz riskine atfedilebilir. Ancak bizim olgumuz miyelom olgularında özellikler erken tedavi sürecinde bu artmış tromboz riskinde anti-miyelom ajanın çeşidinin de rol alabileceğine işaret etmektedir.





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-21. Hodgkin Lenfoma Hastasında Hiperkalsemiye Bağlı Akut Pankreatit: Olgu Sunumu

Tuğçe Acıyer Doğan¹, Emrullah Doğan¹, Ali Ünal²

¹ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

² Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: Kanser hastalarında hiperkalsemi %20 oranında görülmektedir. Hastanede yatan hastalarda görülen hiperkalseminin en sık nedeni ise malignitelerdir. Akut pankreatit hiperkalseminin nadir bir komplikasyonudur.

Amaç: Hiperkalsemiye bağlı akut pankreatit yönünden irdelendi. Hiperkalsemiye bağlı akut pankreatit bildirimini yok denecek kadar az olması nedeniyle irdelenmeye değer bulundu.

Olgu Sunumu: 47 yaş, kadın hasta, Kasım 2021’de mix selüler Hodgkin lenfoma tanısı aldı. 1 kür siklofosfomid, vinkristin, prokarbozin, prednizolon tedavisi olarak taburcu oldu. Yaklaşık 1 ay sonra akut böbrek yetmezliği (aby) ve hiperkalsemi (düzeltilmiş kalsiyum: 14,7) nedeniyle yatırıldı. Karın ağrısı olan hastada amilaz:2129 lipaz:1927 olarak geldi. Görüntüleme yapıldı. Evre e pankreatit olarak raporlandı. Hastanın oralı kapatılarak hidrasyon tedavisi verildi. Takiplerinde anürik olan ve kreatin artışı devam eden hasta nefrolojiye danışılarak hemodiyalize alındı. Kalsiyum değeri geriledikçe hastanın amilaz, lipaz değeri geriledi. Karın ağrısı geriledi.

Sonuç: Malignitesi olan hastalarda hiperkalsemi sık karşılaştığımız bir durumken; hiperkalsemiye bağlı akut pankreatit nadir görülen bir komplikasyondur. Klinik bulgulara eşlik eden yüksek serum amilaz, lipaz düzeyleri ve radyolojik bulgularla tanı konan hastamızda hiperkalsemiden başka akut pankreatit risk faktörü saptanmadı. Hiperkalseminin düzelmesi ile pankreatit atağı önlenildi. Hiperkalsemi önlenilebilir bir durumdur. Hiperkalsemi sebebinin ortadan kalkması tedavinin temelini oluşturur.

Anahtar kelime: Hiperkalsemi ;malignite; pankreatit



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-22. Krioprezervasyon Yöntemi ile Yapılan Kök Hücre Nakillerinin Viyabilite ve Hematopoetik Koloni Kültür Yöntemi ile Engraftman İlişkinin Değerlendirilmesi

Yasin Köksal¹, İkbal Ok Bozkaya², Namık Yaşar Özbek², H. Meltem Özgüner¹

¹ Ankara Şehir Hastanesi Kök Hücre Laboratuvarı

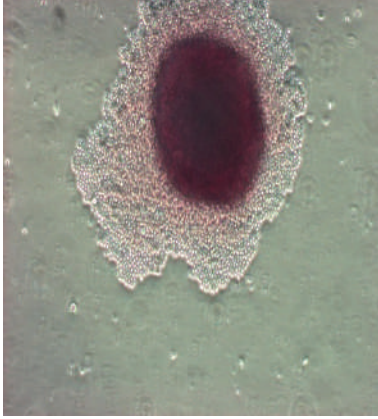
² Ankara Şehir Hastanesi Kemik İliği Nakil Ünitesi

Giriş ve Amaç: Günümüzde malign ve nonmalign hastalıkların tedavisinde hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) hayat kurtarıcı bir tedavi seçeneği olarak tercih sebebidir. Nakilden önce verilen hazırlık rejimi ve toksisitesi, nakil sonrası oluşan enfeksiyonlar, graftversushost hastalığı (GVHH), kullanılan immünsupresiflerin yan etkilerinin yanında kök hücre naklinin şekli, taze ürün verme veya krioprezervasyon sonrası çözerek verme nakil başarısını, morbidite ve mortaliteyi etki eden önemli faktörlerden biridir. Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği, periferik ve kordon kanı kullanılabilir. Hastanın kendi kök hücresi kullanılacaksa (otolog) nakil öncesi kök hücrenin toplanarak dondurulması gerekmektedir. Kordon kanı kök hücreleride dondurulmaktadır. Allojenik nakillerde dondurulmamış kök hücreler tercih edilirken son yıllarda yaşadığımız pandemi sebebi ile alıcıyı riske atmamak açısından kök hücreler toplanıp krioprezerve edilerek depolanıp tedavi sürecine öyle başlanmaktadır.

Metot: Genel olarak kullanılan krioprezervasyon yöntemi mevcut olmakla beraber farklı merkezlerde farklı protokoller de kullanılabilir. Hastanemizde krioprezervasyon işlemi için %5 dimetilsülfoksit (DMSO), %6 hidroksietilstarç (HES) ve plazma kullanılmaktadır. Otomatik dondurucu (Planner ®) ile aşamalı soğutma işlemi yapılmaktadır. Otolog kök hücre nakli için periferden toplanan 11 hasta ve allojenik nakil için toplanan 11 kemik iliği kaynaklı kök hücreler krioprezervasyon öncesi ve çözüldükten sonra koloni oluşturma potansiyellerine bakılmıştır.

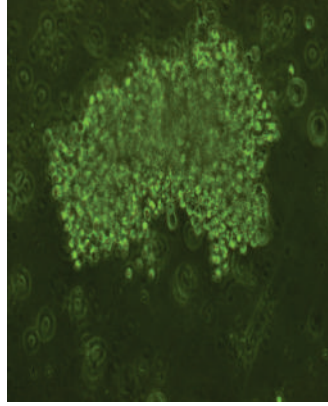
Sonuç: Merkezimizde kök hücre nakli amacı ile otolog toplanan ve krioprezervasyon sonrası nakil yapılan 11 kök hücre örneğinin işlem öncesi ve işlem sonrası viyabilite sonuçları ColonyFormingUnit(CFU) sayıları ile, 11 kemik iliği vericisinden toplanan ve krioprezerve edilmeden direkt nakil yapılan örneğin, CFU sayıları, viyabilite sonuçları ve engraftman süreleri değerlendirilmiştir. Kemik iliği kaynaklı kök hücre CFU ve Otolog nakil için periferik toplanıp krioprezervasyon öncesi ve sonrası yapılan CFU sonuçları Tablo 1 de özetlenmiştir. Koloni fotoğrafları Şekil 1'de gösterilmiştir. Krioprezervasyon sonrası GFU-GM oluşturma kapasitesi istatistiksel olarak belirgin artmıştır. Diğer kolonilerde değişiklik gözlenmemiştir.

Tartışma: Ürünlerin dondurulmasında 2 farklı yöntem kullanılmaktadır. Bunlar programlanabilir dondurucu ile dondurma, diğeri mekanik yöntemler ile dondurma. Programlanabilir dondurma yönteminde hız kontrolü ayarlanabilmekte ve faz geçişleri kontrollü olmaktadır. Mekanik yöntemde soğutulan kök hücre dondurma kaplarına koyulup -80 °C buzdolaplarına alınır. Kang EM-2002 ve ark. İle Almici C-2003 ve ark. Yaptığı çalışmada mekanik ve programlı dondurma yöntemlerinin etkileri araştırılmış ve mekanik dondurma yönteminde hücre kaybının daha fazla olması ile birlikte nötrofil ve trombositengraftmanlarının aynı olduğu görülmüştür. Programlı ve mekanik dondurma yönteminde randomize yapılan bir çalışmada Perez CZ-Oteya ve ark 1998 viyabilite testi açısından her iki yöntemin benzer olduğu, yalnızca mekanik dondurma yönteminde CFU-GM (ColonyFormingUnit-granulocyte, macrophage) koloni üreme kapasitesinde düşüş olduğunu gözlemlemiştir. Montanelli ve ark. 2003 Yaptığı çalışmada periferik kök hücre naklinde engraftman sürelerini programlanabilir dondurucuda daha uzun bulmuşlardır. Yapılan bu çalışmalar göstermektedir ki kök hücre naklinde dondurma yöntemi ürün canlılığında ve hematopoetik koloniler üzerinde farklılıklar oluşturmakta ve buna bağlı olarak engraftman süreleri farklılık göstermektedir. CFU-Assayhematopoetik kök hücre koloni oluşturma potansiyellerini in vitro ortamda değerlendiren önemli ve hassas bir biyolojik analiz yöntemidir. Hematopoetik kök hücre nakillerinde önerilen bu analiz sonuçlarına göre hücre krioprezervasyon işlemi hematopoetik koloni oluşturma kapasiteleri taze ürünle kıyaslandığında koloni oluşma kapasitesinde bir artış olduğu gözlemlenmektedir. Bunun artan ürün konsantrisi ve ürünün daha potent hale gelmesinden kaynaklandığı düşünülmektedir.



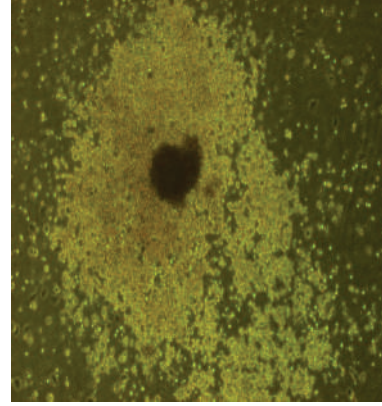
BFU-E

(BURST FORMING UNIT ERYTH-
ROID



CFU-GM

(COLONY-FORMING UNIT
GRANULOCYTE)



CFU-GEMM

(COLONY FORMING UNIT ERY-
THROID GRANULOCYTE MAC-
ROPHAGE)

Tablo 1: Kemik iliği kaynaklı ve periferik kök hücrelerin koloni oluşturma kapasiteleri

		TazeC- FU-GM	KrioC- FU-GM	TazeB- FU-E	KrioB- FU-E	TazeC- FU-E	KrioC- FU-E	TazeC- FU-GEMM	KrioC- FU-GEMM
PK	N:11								
	Median	25,3800	44,5200	25,5200	38,9400	,4000	,7100	3,3000	2,5700
	Minimum	2,50	10,20	2,08	6,51	,00	,00	,00	,10
	Maximum	48,10	82,20	76,22	67,17	1,98	2,50	7,87	6,51
p		0,08*		0,182		0,646		0,594	
Kİ	N:11								
	Median	10,6800		16,4900		,0000		,5200	
	Minimum	1,13		2,90		,00		,12	
	Maximum	112,00		80,00		,85		1,00	

Dondurulmadan ve dondurulmuş Kök hücre CFU sonuçları Bağımlı değişkenlerde Wilcoxon testi yapıldı. İstatistik anlamlılık <0,05. CFU-GM: BFU-E: CFU-E: CFU-GEMM: Colony Forming Unit-Granulocyte Macrophage, (CFU-GM), Burst Forming Unit-Erythroid (BFU-E) Colony Forming Unit-Erythroid (CFU-E), Colony Forming Unit-Granulocyte Erythroid Macrophage Megakaryocyte (CFU-GMM).



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-23. Philadelphia Kromozom Pozitifliği ile Nüks Eden B Hücreli Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Hastanın Tedavi ve Allojenik Kök Hücre Nakli Yönetimi

Merve Özkan, Ali Ünal, Mustafa Baydar

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

Giriş: 2006 yılında 5 yaşında pansitopeni ile hastaneye başvuran hasta Philadelphia kromozomu negatif, B hücreli Akut Lenfoblastik Lösemi(B-ALL) tanısı almış. Hastaya 2 kür 'Hoelzer Protokolü' kemoterapisi verilmiş, sonrasında kontrollerinde 4 yıl remisyonda seyretmiş. 2010 yılında testiste kitle ile testis lüksü gelişmiş. 'Rez-Bfm Protokolü' kemoterapisi verilmiş. Ayrıca testise ve kranial radyoterapi almış. 2011 yılında remisyonda kabul edilerek takip edilmiş. 10 yıl remisyonda takip edilen hastanın 2021 Mart ayındaki rutin tetkiklerinde görülen anomalilerden dolayı kemik iliği biyopsisi yapılması planlanıp kemik iliği flow sitometrisinde %45 blast görüldü. Philadelphia(Ph) kromozom pozitifliği de saptanan hastaya Ph kromozomu pozitif nüks B-ALL tanısı konuldu. 'G-Mall faz 1 ve faz 2' kemoterapileri verildi. Aynı zamanda Ph kromozom pozitifliği için hastanın tedavisine Tirozin Kinaz İnhibitörü (Dasatinib) eklendi. Hastaya tam uyumlu erkek kardeşinden 'Total Beden Işınlaması-Siklofosfamid' hazırlık rejimi ile Allojenik Kök Hücre Nakli yapıldı. Nakilden 13 gün sonra trombosit; 22 gün sonra nötrofil engraftmanı gerçekleşti. Ph kromozomu ve kimerizm kontrolü için tetkik istendi.

Tartışma: Daha önce Ph negatif B-ALL tanısı ile takip edilen hastalar lüks olduğunda Ph kromozomu pozitif olarak gelebilirler. Bu nedenle nüks eden hastalarda Ph kromozom mutasyonunun varlığı ya da yokluğu yeniden tetkik edilip sonuçlara göre tedavi ve kök hücre naklinin planlanması gerekir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-24. Kemik İliği Ürünüden Eritrosit ve Plazma Deplesyonu ile Volüm Azaltma İşleminde Manuel Yöntem ile Otomotize Yöntemin Karşılaştırılması

Yasin Köksal¹, İkbal Ok Bozkaya², Namık Yaşar Özbek², H. Meltem Özgüner¹

¹ Ankara Şehir Hastanesi Kök Hücre Laboratuvarı

² Ankara Şehir Hastanesi Kemik İliği Nakil Ünitesi

Giriş ve Amaç: Hematopoietik kök hücre nakli, malign ve malign olmayan birçok hastalığın tedavisinde kullanılan küratif bir tedavi seçeneğidir. Hematopoietik kök hücre nakli amacı ile elde edilecek kök hücreler kemik iliği, umblikalkord ve periferik kandan toplanan kök hücrelerdir. Kan grupları arasındaki majör uyumsuzluk ya da krioprezervasyon işlemi için toplanan kemik iliğindeki eritrositlerin uzaklaştırılması gerekmektedir. Krioprezervasyon işleminden önce üründeki olgun kan hücrelerinin uzaklaştırılması ve hacmin azaltılması ürün canlılığı ve nakil seyri açısından büyük önem arz etmektedir. Majör veya çift yönlü ABO uyumsuzluğunda intravaskülerhemolizin önüne geçmek amacı ile kemik iliği ürünüden eritrositlerin uzaklaştırılması 10 ml altına düşürülmesi nakil seyri açısından uygun olacaktır. Eritrositdepleksiyonunda amaç mümkün olduğunca eritrositleri uzaklaştırmak fakat bu arada hematopoietik kök hücre kaybetmemektir. Bu amaçla manuel ve otomotize yöntemler kullanılmaktadır.

Metot: Manuel yöntemde genellikle 8/1 oranında %6' lıhidroksi etil nişasta (HES) kullanılarak ürün oda ısısında 60-90 dakika bekletilerek yerçekimine bağlı çöken eritrositler uzaklaştırılmaktadır. Otomotize sistemlerde kan komponentisanrifugasyon tekniği kullanarak buffycoatdan zengin tabakayı eritrositi ve plazmaya farklı torbalarda ayırıştırarak işlem yapmaktadır. Günümüzde otomotize sistemler buffycoat, eritrosit ve plazmayı bilgisayar kontrollü ve yinelenbilir şekilde kontaminasyon riski düşük olarak daha uygun ayırdığından tercih sebebidir. 2010-2019 yılları arasında Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesinde ve 2019-2022 yıllarında Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Hastanesi Kök hücre laboratuvarında yapılan işlemler geriye dönük incelendik. İşlem yapılan kemik iliği ürünlerinin30'u manuel ve 30'üotomotize sistem (sepaks) ile yapılmıştı. Ürünlerin son volüm, hücre kaybı, hücre canlılığı (viyabilite) açısından değerlendirilmiştir. Uygunsuzluk olmadığından işlemsiz verilen 30 kemik iliği ürünü ile kıyaslanmıştır.

Sonuç: Çalışmamızda 60 hastanın 30'u manuel, 30'u otomatize sistem ile işlenen kemik iliği ürünü incelendi. Manuel işlem yapılan ürünlerin işlem öncesi ortanca volümü 742 ml olup işlem sonrası ortanca volüm 561 ml saptandı. İşlem öncesi CD34+ sayısı 138/ µl iken işlem sonrası 241/ µl, işlem öncesi canlılık oranı %99,2 iken işlem sonrası %97,4, işlem öncesi hematokrit %29,6 iken işlem sonrası %8,2 saptandı. Otomatize işlem yapılan ürünlerin işlem öncesi ortanca volümü 550 ml olup işlem sonrası ortanca volüm181 ml saptandı. İşlem öncesi CD34+ sayısı 190/ µl iken işlem sonrası 523,5/ µl, işlem öncesi canlılık oranı %99,5 iken işlem sonrası %99,1, işlem öncesi hematokrit %29,8 iken işlem sonrası %10,6 saptandı.

Tartışma: ABO uyumsuz nakillerde kök hücre kaynağı olarak kemik iliği kullanıldığında bu ürünlerin zengin eritrosit içeriğinden dolayı immünohematolojik komplikasyon olasılığını en aza indirmek için eritrosit depleksiyon işlemini kontaminasyon riski olmadan başarılı bir şekilde yapmak nakil başarısızında etkileyen önemli bir faktördür. Guttridge ve ark. 2006 eritrosit depleksiyon işleminin verimini etkileyen parametreleri incelemiş vemononükleer hücre ve CD 34+ hücre kazanımını en fazla etkileyen faktörün ürünün toplanmasından işlenmesine kadar geçen zaman olduğunu bildirmişlerdir. Oda sıcaklığında bekletilen ürünlerde CD 34+ hücre kaybı gözlemlemiş bununda oda ısısında eritrositlerde meydana gelen dejeneratif bozukluklardan kaynaklandığını belirtmişlerdir. Merkezimizde yapılan eritrosit, plazma depleksiyonu ve volüm azaltma amacı ile kullandığımız otomotize (Sepaks) cihaz ile volüm miktarı manuel yönteme oranla daha aşağı çekilebilmektedir. CD 34+ hücre kaybı olmaksızın ve viyabilite düşürülmeden başarılı işlemler yapılmaktadır.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-25. Gastrointestinal Tutulumlu Bir Primer Amiloidoz Vakası

Kübra Yel Uygun, Hatice Zeynep Dikici, Atakan Tekinalp, Sinan Demircioğlu, Özcan Çeneli

NEÜ Meram Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Amiloidoz dokularda “amiloid” adı verilen fibril yapısındaki proteinlerin ekstrasellüler birikimi ve organlarda işlev bozukluğu ile seyreden hastalıktır (1). Bu monoklonal hafif zincirler daha çok renal dokuda birikirken biz de vakamızda midede amiloid birikimi saptanan bir hastamızı paylaşacağız.

Olgu: Temmuz 2017’de sağ testiste ele gelen kitle ile başvurduğu merkezde testis tümörü saptanıp orşiektomi yapılan, patoloji sonucu mixt germ hücreli tümör olarak raporlanan 48 yaş ek hastalığı olmayan erkek hasta 3 kür Bleomisin-Etoposid-Sisplatin + 1 kür Etoposid-Sisplatin kemoterapisi alıp sonrasında ilaçsız izleme alınmış. Şubat 2021’de çekilen Bilgisayarlı Tomografide (BT) karaciğer segment 3’te 2 adet 5 mm çaplı hipodens lezyon ve midede 3*4 cm kitle izlenmiş. Mide wedge rezeksiyon biyopsi sonucu plazma hücreli neoplazi, AL tip amiloidoz , CD138 (+) , lambda (+9 , kappa (-) olarak sonuçlanmış. Eş zamanlı gönderilen karaciğer eksizyonel biyopsi materyalinde malignite saptanmamış. Patoloji sonucuyla tarafımıza yönlendirilen hastanın başvuru anındaki hemogram ve biyokimyasında anormallik saptanmamış olup sedimentasyon:31 mg/h, beta-2 mikroglobulin:2,61 mg/L, serum kappa hafif zincir:32 mg/L, serum lambda hafif zincir :24,1 mg/L, Ig G: 13,3 , IgA: 2,23 , IgM:2,07 , serum ve idrar protein elektroforezinde M spike izlenmedi, serum ve idrar immunfiksasyon elektroforezinde anormal bir bant saptanmadı. Kemik iliği biyopsisi normoselüler kemik iliği (%35), retikülün lif artışı izlenmedi, blastik hücre oranı %1-2, plazma hücre oranı %5-6, plazma hücreleri kappa ve lambda (+) olup reaktif nitelikte düşünülmüştür. Hastaya, primer amiloidoz tanısıyla 3 kür Bortezomib-Siklofosfamid-Deksametazon (VCD) kemoterapisi başlanması, sonrasında endoskopik biyopsi ile kontrol kararı alındı. 3 kür VCD sonrası kontrol endoskopide eksizyon yapılan bölgenin etrafı normal görünümde olduğu belirtilmiş olan hastadan alınan biyopsi materyalinde krazil viyole ve kongo red boyamada mukozal damarlarda pozitif reaksiyon görülmedi olarak raporlandı. Hastamıza kemoterapi sonrası otolog kök hücre nakli yapılmış olup takibine devam etmekteyiz.

Sonuç: Amiloidoz, protein yanlış katlanması bir sonucu olarak çözünmeyen fibrillerin hücre dışı dokuda birikmesine atıfta bulunan genel bir terimdir. Bu fibriller kongo kırmızısını bağlama özelliğine sahiptir ve polarize ışık altında yeşil yansıma verirler (2). Sistemik amiloidozun en sık görülen formu hafif zincir amiloidoz (AL amiloidoz) olup insidensi yılda 8.9/1000.000 dur (3). AL amiloidozu, çoğunlukla böbrek tutulumu izlenirken yukarıda bahsettiğimiz vakadaki gibi nadiren gastrointestinal sistemde de görülebilmektedir. Hastalarda gastrointestinal kanama, dismotilite, malabsorbsiyon, protein kaybettiren enteropati görülebilir (4,5,6). Biz de bu vakamızla alışlageldik amiloidoz vakalarının yanı sıra çok nadir de olsa bu hastalığın gastrointestinal sistem tutulumu ile de başvurabileceğini hatırlatmak istedik.

Anahtar kelimeler: AL amiloidoz; hafif zincir; mide

Referanslar

1. Kisilevsky R, Young ID. Pathogenesis of amyloidosis. Baillieres Clin Rheumatol. 1994 Aug;8(3):613-26. doi: 10.1016/s0950-3579(05)80118-9. PMID: 7954865.
2. Chee CE, Dispenzieri A, Gertz MA. Amyloidosis and POEMS syndrome. Expert Opin Pharmacother;11:1501-1514.
3. Kyle RA, Linos A, Beard CM, et al. Incidence and natural history of primary systemic amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1950 through 1989. Blood. 1992;79:1817-1822.
4. Battle WM, Rubin MR, Cohen S, Snape WJ Jr. Gastrointestinal-motility dysfunction in amyloidosis. N Engl J Med. 1979 Jul 5;301(1):24-5. doi: 10.1056/NEJM197907053010105. PMID: 221808.
5. Levy DJ, Franklin GO, Rosenthal WS. Gastrointestinal bleeding and amyloidosis. Am J Gastroenterol. 1982 Jun;77(6):422-6. PMID: 6979925.
6. Madsen LG, Gimsing P, Schiødt FV. Primary (AL) amyloidosis with gastrointestinal involvement. Scand J Gastroenterol. 2009;44(6):708-11. doi: 10.1080/00365520902783717. PMID: 19242859.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

PP-26. İzole Ağır Rekürren Hemolitik Kriz ile Prezente Olan Kalıtsal TTP: Vaka Sunumu

Yusuf Bilen

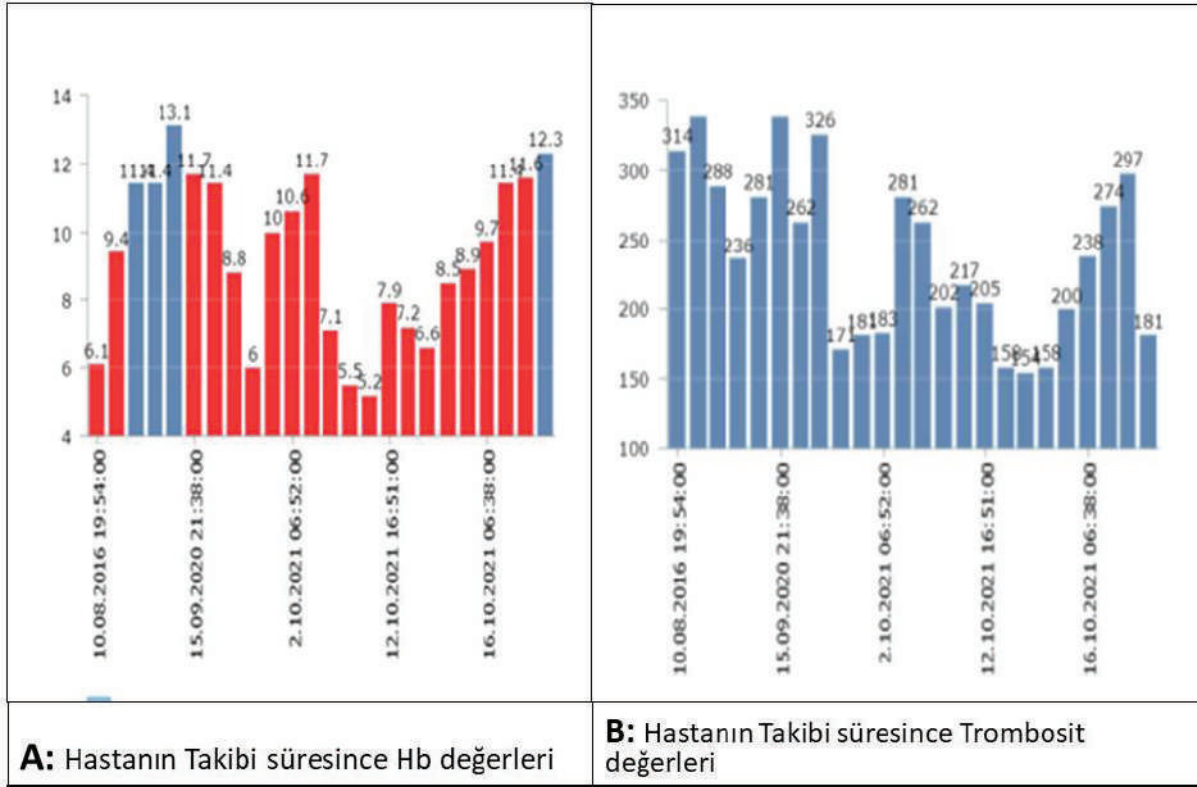
İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, VM Medicalpark Hastanesi, Bursa

Giriş: Trombotik trombositopenik purpura (TTP) nadir hayatı tehdit edici heterojen bir hastalıktır. Hastalık ataklar halinde ve nökslerle seyredebilir. ADAMTS13 (a disintegrin and metalloproteinase with thrombospondin type 1 repeats member 13) enzim aktivitesindeki azalmanın neden olduğu anomal büyük multimerik Von Willebrand Faktörü (VWF) varlığının neden olduğu intrasküler trombosit aktivasyonu ilişkili TMA (Trombotik mikroanjiyopati) sebeplerindedir. Etkilenen bireyler genellikle TMA ilişkili hayati risk oluşturacak kadar şiddetli anemi, trombositopeni yanı sıra bazen böbrek yetmezliği, nörolojik etkilenime bağlı organ yetmezlikleri ile de başvurabilirler. Enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar ve kanserler hastaların hemen yarısında tetikleyici faktör olarak tespit edilebilmektedir. Upshaw-Schulman Sendromu olarak bilinen Kalıtsal TTP ise ultra nadir bir hastalık olup toplumdaki insidansı yaklaşık olarak 0.5-1/1,000,000 dir. Tedavisi oldukça komplike olan bu hastalıkta tanı ve tedavi arasında geçen süre mortalite ile yakın ilişkili olup ayırıcı tanıda TTP düşünüldüğü anda plazma değişimi başlanması önerilmektedir. Biz burada tekrarlayan izole hemolitik krizlerle nedeniyle atipik presentasyonu olan trombositopeni ve başka bir organ etkilenimi olmayan kalıtsal TTP tanılı bir hastayı sunmak istedik.

Vaka: On günden beri olan ve giderek artan şiddetli halsizlik, çabuk yorulma çarpıntı ve nefes darlığı şikayeti ile 20 yaşında bayan hasta polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ve konjonktivalarda ileri derecede solukluk, taşikardi (110/dk ritmik), tüm kalp odaklarında 2/6 sistolik üfürüm mevcut idi. Organomegali, lenfadenopati, asit ve ikter tespit edilmedi. Öz geçmişinde oyun çocukluğu döneminden beri kansızlık nedeniyle sık sık hastane başvurusu olduğu ve 2 hafta önce yine kansızlık nedeniyle başvurduğu hekim tarafından Ferrik hidroksi sükröz 100 mg, Cyanokobalamin reçete edildiği ve kullanmakta olduğu öğrenildi. Hastanın o döneme ait testleri demir eksikliği ve vitamin B12 eksikliği ile uyumlu olduğu görüldü. Oral demir tolere edemeyen ve anemi semptomları şiddetli olan hastaya parantal demir karboksimaltoz 1000 mg ile tedaviye devam edildi. Bir haftaki kontrol vizitinde hastanın Hb değerinde artış yerine 1.7 gr/dl'lik düşüş tespit edildi. Transfüzyon ihtiyacı olmayan hasta ayaktan takip edildi. 4 gün sonra acil servise nefes darlığı şikayeti ile başvurması üzerine bakılan kan sayımında Hb değerinde 4.5 gr/dl düşüş tespit edilmiş üzerine hasta hospitalize edilerek kan kabı ve hemoliz açısından tetkik edildi. Periferik yaymasında tetkik şişositleri olan hastanın Coombs' testleri negatif idi. Aşık bir kanama odağı tespit edilmedi. TMA etyolojisine yönelik testler istendi. Plazmaferez imkanı hastanemizde olmaması, organ hasarı bulunmaması, trombosit değerlerinin normal sınırlarda olması nedeniyle hastaya 2x15 ml/kg plazma infüzyonu acilen başlandı. Otoimmün ve viral serolojik testleri negatif olan hastada malignite tespit edilmedi. Hastaya bakılan ADAMTS13 enzim aktivitesi düşük, inhibitör negatif olarak tespit edildi. İnhibitör negatif olan hasta Kalıtsal TTP olarak kabul edildi. 5 günlük plazma infüzyon tedavisi ile hastanın Hb değeri 6,1 den 10,6'ya yükseldi. Semptomları gerileyen hasta önerilerle taburcu edildi. Bir hafta sonraki kontrolde Hb:11,7 olarak tespit edildi. Son kontrolden 5 gün sonra hasta acil servise başvurması üzerine bakılan kan sayımında Hb:7,1 olması üzerine yatırılarak plazma infüzyon tedavisi verildi. Takipte Hb 5,2'e kadar gerilemesi üzerine ES transfüzyonu yapıldı. Bir haftalık tedavi ile hastanın Hb düzeyi 11,4'e yükseldi. Taburculuk sonrası son kontrolde Hb:14,7 olarak tespit edildi. Hastanın takibi süresince ölçümlenen Hemoglobin ve trombosit sonuçları Şekil 1'de özetlenmiştir.

Tartışma: TTP tanısı ADAMTS13 enzim aktivitesinin düşük olduğunun gösterilmesi ile yapılmaktadır. Kalıtsal TTP tanısı için ise inhibitörün olmadığı gösterilmesi yeterlidir. Günümüze kadar ADAMTS13 eksiliğine neden olan 200'den fazla 9q34 kromozomuna ait mutasyon literatürde bildirilmiştir. Klinik bulgular etyolojideki heterojenite gibi değişken olup tanın gecikmesine neden olabilmektedir. 19. Yüzyıl sonlarında bu katastrofik tablonun plazma infüzyon tedavisi ile başarılı bir şekilde tedavi edilebildiği gösterilmiştir. Plazma aferezi yöntemi ile değişimi şuan için TTP de standart tedavi halini almıştır. Edinsel TTP hastalarındaki inhibitör varlığı ve hastalığın patofizyolojisinin, ADAMTS13 'ün keşfi hastalığın tedavisinde CD20 monoklonal antikoru olan ritüksimab'ın ve vWF monoklonal antikoru olan caplacizumab'ın tedavide kullanımı ile birlikte sağkalım oranları oldukça yükselmiştir. Bizim burada

sunduğumuz vaka intravasküler hayatı tehdit edici düzeyde anemiye neden olan hemolitikatakların varlığına rağmen trombositopeninin klinik bulgulara eşlik etmemesi yönüyle literatürdeki birçok vakadan ayrılmaktadır. Hastamızda diğer organ etkilenimlerinin olmaması da tanısal zorluğu daha da artırmaktadır. Covid-19 pandemisi nedeniyle 3.düzyer merkez yoğunbakım ünitelerinde yer bulunamaması ve hastanın transfere onam vermemesi nedeniyle tanı öncesi dönemde ampirik olarak başlanan plazma infüzyonu tedavisine olumlu yanıt alınmasında konjenital TTP ile edinsel TTP arasındaki tedavi yanıtı farkını gözler önüne sermektedir. ADAMTS13 enzim düzeyinin daha hızlı ve daha yaygın kullanılabilir hale gelmesi ile TTP tanısı alan hastalarda atipik prezentasyonlarda giderek artmaktadır. TTP pentadı artık neredeyse hastaların %10-15 kadarında görülmekte olup daha hafif klinik bulgularda daha yavaş seyirli ve maalesef daha geç tanı alan hastalar literatüre hergeçengün literatüre eklenmektedir. Bu vakayı sunmaktaki amacım TTP gibi mortalitesi yüksek, tedavisi komplike hastalıklar açısından hastalık bulgularının izole olsa bile irdelenmesi gerektiğini hatırlatmak ve literatüre kazandırmaktır.



A: Hastanın Takibi süresince Hb değerleri

B: Hastanın Takibi süresince Trombosit değerleri

Şekil 1: TTP tanısı ile takip edilen hastada takibi süresince 2 defa şiddetli hemolitik atak gelişmesine rağmen aynı dönemlerde bakılan mükerrer kan sayımlarının hiç birisinde trombositopeni tespit edilmedi.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

TAM METİN BİLDİRİLER





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

TM-01. Aplastik Anemide Üçlü Immünsüpresif Tedavi Rejimi(AT Anti-Timosit Globulini, Siklosporin ve Eltrombopag) Tek Merkez Deneyimi

Ahmet Kaya

Inonu University, Turgut Ozal Medical Center, Department of Hematology, Malatya, Turkey
doktorahmetkaya@hotmail.com / 05427343591/
Orcid ID: 0000-0002-0742-4629

Giriş: Aplastik aneminin, kemik iliği hipoplazisi/aplazisi ile ilişkili pansitopeni anlamına gelir ve çeşitli nedenleri bağlı gelişir. Apilastik anemi tedavisi yaş ve uygun kemik iliği vericisi olmasına göre şekillenir. 40 yaşından büyük hastalar için kemik iliği nakli yerine üçlü immünsüpresif tedavi önerilmektedir.

Metot: Turgut özal tıp merkezi erişkin hematoloji kliniğinde Üçlü immünsüpresif (at anti-timosit globulini, siklosporin ve eltrombopag) tedavi rejimi alan 10 hastadaki deneyimizi sizlerle paylaştık.

Sonuç: Hastaların yaş ortalaması 34 olarak tespit edildi. Tanı sırasında WBC (beyaz küre sayısı) ortalama 3.265(1.27-7.98), Neutrofil 0.815(0.3-3.2), Hemoglobin 9.15(7.4-11.7), Trombosit 15(1-43) idi. Erkek hastalar %60 bayanlar %40 idi. 5 hastamız kemik iliği nakli oldu 5 hasta nüks aplastik anemi ile takip ediliyor. Kemik iliği nakli olan 5 hastadan 2 si nakile ilişkili ex oldu.

Tartışma: Üçlü immünsüpresif (at anti-timosit globulini, siklosporin ve eltrombopag) tedavi rejimi aplastik anemi tedavisinde bilinen en güncel tedavi yaklaşımı olmasına rağmen hastalarda yeterli yanıt alınmamaktadır.

Anahtar sözcükler: Aplastik aneminin, Üçlü immünsüpresif tedavi, Allojenik kemik iliği nakli

Giriş

Aplastik aneminin (AA), kemik iliği hipoplazisi/aplazisi ile ilişkili pansitopeni anlamına gelir ve çeşitli nedenleri bağlı gelişir [1]. AA nadir görülen bir hastalıktır. Batı ülkelerinde insidans yaklaşık olarak yılda milyonda ikidir ve insidansın Asya'da iki ile üç kat daha yüksek olduğu tahmin edilmektedir. AA'nın cinsiyet oranı hemen hemen tüm popülasyon temelli çalışmalarda 1:1'e yakındır. AA vakalarının yarısı yaşamın ilk otuz yılında ortaya çıkar [2,3,4]. HSC'lerin kaybına yol açan ve AA'ya neden olan patofizyolojik süreçler şunları içerir [5]; otoimmün mekanizmalar, HSC'lere doğrudan yaralanma (örneğin, ilaçlar, kimyasallar, ışınlama ile), Viral enfeksiyon, Klonal ve genetik bozukluklar. AA'lı hasta en sık olarak nötropeni nedeniyle tekrarlayan enfeksiyonlar, trombositopeniye bağlı mukozal kanama veya menoraji veya ilerleyici anemi ile ilişkili yorgunluk ve kardiyopulmoner bulgular ile başvurur. Enfeksiyonlar tipik olarak sepsis, pnömoni ve idrar yolu enfeksiyonu dahil olmak üzere bakteriyeldir. invaziv mantar enfeksiyonu, özellikle uzun süreli ve şiddetli nötropenisi olan kişilerde yaygın bir ölüm nedenidir [6]. Risk sınıflandırması ve tedavi seçimi amacıyla AA aşağıdaki kriterlere göre sınıflandırılır:

Şiddetli AA — Şiddetli aplastik aneminin (SAA) teşhisi aşağıdaki kriterlerin her ikisini de gerektirir [7];

● Kemik iliği hücreliliği < yüzde 25

● Aşağıdakilerden en az ikisi:

• Periferik kan mutlak nötrofil sayısı (ANC) <500/microL (<0.5 X 10⁹ /L)

• Periferik kan trombosit sayısı <20.000/microL

• Periferik kan retikülosit sayısı <20,000/microL

Çok şiddetli AA — Çok şiddetli aplastik anemi (vSAA) teşhisi, SAA (yukarıda) kriterlerini içerir ve ANC <200/microL.

Şiddetli olmayan AA — Şiddetli olmayan AA için kriterler şunlardır:

● Hiposelüler kemik iliği (SAA için açıklandığı gibi)



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

- SAA veya vSAA kriterlerini karşılamayan periferik kan sitopenileri.

Apilastik anemi tedavisi yaş ve uygun kemik iliği vericisi olmasına göre şekillenir.

40 yaş altı hastalar (bazı uzmanlara göre 50 yaş); SAA/vSAA ve hızla erişilebilen uyumlu bir donör olan 40 yaşın altındaki (bazı uzmanlar <50 yılı tavsiye eden) hastalar için, transplantasyon daha hızlı normale döndüğünden, immüno-supresif tedavi (IST) yerine doğrudan allojenik HCT'ye öneririz. olası klonal ilerlemeyi veya IST ile ilişkili olabilecek hastalık nüksünü önler. Hızlı bir şekilde temin edilebilir donör olmayan hastalar için, alternatif bir donör arayışı tipik olarak en az altı ile sekiz hafta gerektirdiğinden, IST'yi başlanması önerilir. IST tabanlı tedavi için tercih edilen rejim Üçlü IST (at anti-timosit globulini [hATG], siklosporin [CsA] ve eltrombopag [EPAG]) tedavi rejimidir.

≥40 yaşındaki hastalar için (bazı uzmanlar ≥50 yaş önermektedir); kemik iliği nakli yerine üçlü IST (hATG, CsA, EPAG) önerilmektedir. Kabul edilebilir bir güvenlik profiline sahip üstün sonuçlara dayalı olarak tek başına hATG artı CsA (EPAG'sız) veya diğer rejimlerle IST. Allojenik HCT, bu durumda aşırı morbidite ve transplant ile ilişkili mortalite ile ilişkilidir. Uzun vadeli sağkalım yaklaşık yüzde 50'dir (daha genç hastalarinkinden daha düşüktür) [8,9].

Materyal ve Metot

Turgut özal tip merkezi erişkin hematoloji kliniğinde Üçlü immüno-supresif (at anti-timosit globulini, siklosporin ve eltrombopag) tedavi rejimi alan 10 hastadaki deneyimizi sizlerle paylaştık.

Sonuç

Toplam 10 aplastik anemili hastada üçlü immüno-supresif tedavi deneyimiz oldu. Hastaların yaş ortalaması 34 idi. WBC (beyaz küre sayısı) ortalama 3.265(1.27-7.98), Neutrofil 0.815(0.3-3.2), Hemoglobin 9.15(7.4-11.7), Trombosit 15(1-43) idi. erkek hastalar %60 bayan lar %40 idi. 5 hastamız kemik iliği nakli oldu 5 hasta nüks aa ile takip ediliyor. Kemik iliği nakli olan 5 hastadan 2 si nakile ilişkili ex oldu. 1 hasta tanı sırasında çok şiddetli aa tanısı olmuş ve nakil sırasında VOD (veno okluzif hastalık)'a bağlı ex olmuştur. diğer hastalar tanı sırasında şiddetli aa tanısı almışlardır. VOD bağlı ex olan hastada kcft yüksekliği, kilo artışı ve sağ üst kadran ağrısı tespit edildiğinde defibrotit (6 saatte bir intravenöz olarak 6.25 mg/kg) başlanmış ve defibrotit altında hasta ex olmuştur.

Table-1: Hastaların Demografik Ve Tedavi Verileri

Değişken	Category	Median (Min-Max)	n (%)
YAŞ		34(19-58)	
WBC		3.265(1.27-7.98)	
NE		0.815(0.3-3.2)	
HGB		9.15(7.4-11.7)	
PLT		15(1-43)	
Üç lü IST tedavi süreleri		3(3-8)	
Cinsiyet	Erkek		6 (60)
	Kadın		4 (40)
Transplantation	Olmamış		5 (50)

Tartışma

Aleksandar Savic ve arkadaşlarının sunduğu aplastik anemi olgusunda Yüksek doz nakil öncesi antitimosit globulin ve siklosporin A ile immüno-supresif tedavi yöntemiyle singeneik periferik kan kök hücre transplantasyonu gerçekleştirilmiş ve ardından tam hematolojik ve hepatik iyileşme gözlenmiştir[10]. bizim merkezimizde bu çalışmaya paralel olarak aynı şekilde kemik iliği nakli öncesi antitimosit globulin ve siklosporin A kullanılmıştır. fakat merkezimizdeki hastalarda aynı yanıt alınmamıştır. bir hastamız nakil sırasında vena okluzif hastalığa bir hastamızda ciddi sepsise sekonder ex olmuştur. *André Tichelli* ve arkadaşlarının çalışmasında 50 yaşından küçük hastalarda %72 (GA,



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

%68 ila %76) ($P < 0.001$). Tedaviye yanıt, nüks oranı ve klonal komplikasyon riski her üç yaş grubunda da benzerdi ($P > 0.2$). bizim merkezin deneyiminde üçlü immünsüpresif tedavi sonrası tüm hastalarda yanıtızsızlık tespit edildi. ilgili çalışmada Yaş, ölüm riskinin artmasıyla anlamlı olarak ilişkiliydi, esas olarak hastalar kanama veya enfeksiyon nedeniyle kaybedilmiştir.bizim merkezimizin deneyiminde ex olan 2 hastadan biri vod diğeri sepsis nedeniyle ex oldu.vod da bağlı ex olan hastalar 32 sepsisten ex olan hasta 19 yaşındaydı. Mevcut çalışmanın verilerinde 12 ayda tüm hastalarda immünosupresif tedaviye yanıt %62 idi.Yanıt veren 379 hastanın altmış altısında (%17) daha sonra nüks görülmüştür. bizim merkezimizde 12 ayda üçlü immünsüpresif tedaviye yanıtızsızlık tüm hastalarda tespit edilmiştir.mevcut çalışmada 12 ay sonra nüksler verilmemiştir [11].Yizhou zheng ve arkadaşlarının çalışmasında equine anti-human thymocyte immunoglobulin (E-ATG) ve CSA kombinasyonu, SAA hastalarının tedavisi için en iyi kombinasyon Olduğu ve 5 yıllık hayatta kalma avantajı sağladığı. Büyüme faktörlerinin eklenmesi bu sonuçları iyileştirmediği. Tavşan ATG-F, E-ATG'den daha az etkili olduğu düşünülmüştür [12].Bizim merkezimizde Üçlü IST (at anti-timosit globulini [hATG], siklosporin [CsA] ve eltrombopag [EPAG]) tedavi rejimi kullanılmıştır.Üçlü IST sonrası genç (<40 yaş) ve kemik iliği vericisi olan hastalar kemik iliği nakline yönlendirilmiştir.tavşan ATG kullanılmamıştır.üçlü IST sonrası hastalar nüks etmiştir.mevcut çalışmadaki IST verimi merkezimiz tarafından yalanamamıştır.

Referanslar

- 1-Young NS, Scheinberg P, Calado RT. Aplastic anemia. *Curr Opin Hematol* 2008; 15:162.
- 2-Young NS. Acquired aplastic anemia. *Ann Intern Med* 2002; 136:534.
- 3-Surapol Issaragrisil, David W Kaufman, Theresa Anderson, Kanchana Chansung, Paul E Leaverton, Samuel Shapiro, Neal S Young. The epidemiology of aplastic anemia in Thailand. *Blood* 2006; 107:1299
- 4-Young NS, Kaufman DW. The epidemiology of acquired aplastic anemia. *Haematologica* 2008; 93:489.
- 5-Young NS. Aplastic Anemia. *N Engl J Med* 2018; 379:1643.
- 6-Harrys A Torres, Gerald P Bodey, Kenneth V I Rolston, Hagop M Kantarjian, Issam I Raad, Dimitrios P Kontoyiannis. Infections in patients with aplastic anemia: experience at a tertiary care cancer center. *Cancer* 2003; 98:86.
- 7-Davies JK, Guinan EC. An update on the management of severe idiopathic aplastic anaemia in children. *Br J Haematol* 2007; 136:549.
- 8-Sabrina Giammarco, Régis Peffault de Latour, Simona Sica, Carlo Dufour, Gerard Socie, Jakob Passweg, Nicolaus Kröger, et al. Transplant outcome for patients with acquired aplastic anemia over the age of 40: has the outcome improved? *Blood* 2018; 131:1989.
- 9-Vikas Gupta, Mary Eapen, Ruta Brazauskas, Jeanette Carreras, Mahmoud Aljurf, Robert Peter Gale, Gregory A Hale, et al. Impact of age on outcomes after bone marrow transplantation for acquired aplastic anemia using HLA-matched sibling donors. *Haematologica* 2010; 95:2119.
- 10- Aleksandar Savic, Bela Balint, Ivana Urosevic, Nebojsa Rajic, Milena Todorovic, Ivanka Percic, Stevan Popovic. Syngeneic peripheral blood stem cell transplantation with immunosuppression for hepatitis-associated severe aplastic anemia. *Turk J Hematol* 2010; 27: 294-8.
- 11- André Tichelli, Gérard Socié, Michel Henry-Amar, Judith Marsh, Jakob Passweg, Hubert Schrezenmeie, et al. Effectiveness of Immunosuppressive Therapy in Older Patients with Aplastic Anemia. *Annals of Internal Medicine*. Volume 130 Number 3 AIMEAS 130(3)193(1999).
- 12-Yizhou Zheng, Yongze Liu, Yulin Chu. Immunosuppressive therapy for acquired severe aplastic anemia (SAA): A prospective comparison of four different regimens. *Experimental Hematology*. Volume 34, July 2006, Pages 826-831.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KONUŞMA METİNLERİ





5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

KM-01. Relaps/Refrakter Multipl Miyelomda Daratumumab Deneyimleri

Atakan Tekinalp

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya

Multipl Miyelom (MM), tüm hematolojik malignitelerin yaklaşık %10'unu oluşturmaktadır (1). Medyan yaş 65 civarındadır. Son 15-20 yıllık dönemde Otolog Kök Hücre Nakli (OKHN)'nin de daha kolaylıkla yapılabilir olması ve pek çok hedefe yönelik yeni tedavi ajanlarının kullanıma girmesi ile MM'in toplam sağ kalımı (TSK) ve progresyonsuz sağ kalımında (PSK) iyileşme kaydedilmiştir. Buna karşın MM halen relapslarla seyreden ve kürabl olmayan bir hastalık kabul edilmektedir.

Daratumumab CD38'e karşı geliştirilen ilk monoklonal antikorlardır. CASTOR çalışmasında Daratumumabın bortezomib ve deksametazona eklenmesi (Dara-Vd) ile relaps refrakter MM'da (RRMM) PSK 7,2'ye karşılık 16,7 aya yükselmiştir. Toplam yanıt ise Vd kolunda %63 iken Dara-Vd kolunda %85 bulunmuştur. POLLUX çalışmasında ise lenalidomid-deksametazon (Rd) alan hastalar ile Dara-Rd alan hastalar karşılaştırılmış, hem medyan PSK (17,5'a 45 ay) hem toplam yanıt oranları (%76'ya %93) Dara-Rd kolunda daha yüksek bulunmuştur. Her iki çalışmada da daratumumabın en çok fayda gören hastalar öncesinde medyan bir sıra tedavi gören hastalar olmuştur. Yine her iki çalışmada da daratumumab alan hastalarda MRD ve devam eden MRD negatifliği anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. RRMM hastalarda ayrıca APOLLO çalışması ile Daratumumab-pomalidomid-deksametazon (Dara-Pd) alan hastaların Pd alan hastalara göre anlamlı şekilde daha uzun medyan PSK'a ulaştığı gösterilmiştir (12,4'e karşın 16,9 ay). Çalışmaların hepsinde en sık görülen hematolojik yan etki nötropeni olarak raporlanmıştır. Trombositopeni, anemi, üst solunum yolu enfeksiyonu ve pnömoni diğer sık yan etkiler arasındadır ve daratumumab tedavisinin yönetilemeyecek şekilde ek bir yan etki meydana getirmedeği vurgulanmıştır.

Merkezimizde daratumumab kullanan hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiş ve RRMM tanısı 36 hastaya tedavi verildiği kaydedilmiştir. Hastaların 27 (%75)'si Dara-VD, 9 (%25)'u ise Dara-Rd almıştır. Medyan yaş 58'dir. Hastaların yarısı IgG MM olup %80,6'sı standart genetik risktedir. Hastaların epidemiyolojik ve klinik özellikleri tablo-1'de verilmiştir.

Daratumumab başlanılsına kadar geçen medyan süre 52,2 ay olup daratumumab başlangıcından itibaren medyan takip süresi 4,8 aydır. Öncesi tedavi basamak sayısı ise medyan 2 (1-15) dur. Daratumumab sonrası TSK'a erişilememiş, tahmini medyan PSK ise 6,4 (%95 GA; 4,1-8,16) aydır. Tablo-2'de tedavi ilişkili özellikleri görülmektedir. Tablo-3'te ise yan etki değerlendirmesi yer almaktadır.

Sonuç olarak verilerimiz, RRMM'da daratumumab kullanımının değerlendirilmesinde çok merkezli analizlere öncülük edecek niteliktedir.



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Tablo-1: Epidemiyolojik ve Klinik Özellikler

Yaş, medyan	58 (41-83)
Cinsiyet, n (%)	
Kadın	14 (39)
Erkek	22 (61)
ISS, n(%)	
I	7 (19,4)
II	13 (36,1)
III	16 (44,4)
R-ISS, n(%)	
I	7 (19,4)
II	21 (58,3)
III	8 (22,2)
MM tipi, n (%)	
IgG	18 (50)
IgA	6 (16,7)
Hafif Zincir	11 (30,6)
IgM	1 (2,8)
Genetik Risk, n (%)	
Standart	29 (80,6)
Yüksek	7 (19,4)

Tablo-2: Tedavi İlişkili Özellikler

Daratumumab başlanmasına kadar geçen medyan süre (ay)	52,2 (6,3-153)
Önceki tedavi sayısı	2 (1-5)
Öncesi tedavide	
bortezomib, n (%)	36 (100)
lenalidomid, n (%)	33 (91,6)
Öncesinde OKHN uygulanan, n (%)	26 (72,2)
Öncesinde AlloKHN uygulanan hasta	yok
Daratumumab başlangıcından itibaren medyan takip süresi (ay)	4,8 (0,4-16,1)
Daratumumab Protokolü, n (%)	
Dara-Vd	
Dara-Rd	27 (75)
	9 (25)
Medyan kür sayısı	3,5 (1-19)
En iyi yanıt ulaşılan kür	4 (2-8)
En iyi yanıt, n (%)	
CR	8 (22,2)
≥VGPR	12 (33,3)
≥PR	13 (36,3)



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C, Hibrit Kongre

Tablo-3: Yan Etki Değerlendirmesi

	Tüm Hastalar (N: 36)		Dara-Vd (n: 27)		Dara-Rd (n: 9)	
	Tüm n (%)	Grade 3-4 n (%)	Tüm Grade'ler n (%)	Grade 3-4 n (%)	Tüm Grade'ler n (%)	Grade 3-4 n (%)
Hematolojik						
Nötropeni	14 (38,9)	10 (27,8)	7 (25,9)	4 (14,8)	7 (77,3)	6 (66,6)
Trombositopeni	16 (44,4)	7 (19,4)	11 (40,7)	3 (11,1)	5 (55,6)	4 (44,4)
Anemi	14 (38,9)	6 (16,7)	9 (33,3)	2 (7,4)	5 (55,6)	4 (44,4)
Non-Hematolojik						
Nöropati	3 (8,3)	1 (2,8)	2 (7,4)	1 (3,7)	1 (11,1)	-
Diyare	4 (11,1)	-	1 (3,7)	-	3 (33,3)	-
Bulantı	4 (11,1)	-	3 (11,1)	-	3 (11,1)	-
Pnömoni	15 (41,7)	7 (19,4)	10 (37,0)	4 (14,8)	5 (55,6)	3 (33,3)
Diğer	2 (5,6)	-	1 (3,7)	-	1 (11,1)	-
İnfüzyon Reaksiyonu	7 (19,4)	1 (2,8)	5 (18,5)	1 (3,7)	2 (22,2)	-



5. HEMATOLOJİK NADİR HASTALIKLAR KONGRESİ

24-27 Mart 2022, K.K.T.C., Hibrit Kongre