

XXIX. Ulusal Hematoloji Kongresi

Antalya, 2002

2002 Volume 19 No 3 (Supplement)

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA İMMUNOFENOTİP VE BÖBREK ETKİLENMESİ Ş.

Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ. Yenicesu, A. Koç, H. Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemilerinde (ALL) prognozu etkileyen önemli faktörlerden birisi de immunofenotipik özellik ve ekstramedüller tutulumudur. Klinik izlemde tanı sırasında en sık karaciğer ve lenf nodu tutulumu görülmektedir. Ayrıca böbrekte de lösemik hücre infiltrasyonu olduğu bilinmektedir. Literatürde lösemik hücre immunofenotipi ile böbrek etkilenmesi arasında yeterli bilgiye rastlanmamıştır. Bu amaçla 1990 yılı ile 2000 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde ALL tanısı almış ve tedavisi kesilmiş olan 336 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların 65`nin T-cell, 163`ünün B-cell, 13`ünün Null-cell ve 10`unun CALLA pozitif ALL olduğu tespit edildi. Böbrek invazyonunun T ve CALLA (+) lösemi grubunda, B ve Null-cell ALL`ye göre yüksek bulunmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak önemli değildi. Ancak hiperlökositozis (p:0.003), tümör lizis sendromu (p:0.003), hiperürisemi (p:0.001), LDH yüksekliği (p:0.03) ve ekstramedüller organ tutulumu (p:0.0001) T-cell ALL`li hastalarda B-cell`e göre daha yüksek olarak tespit edildi. Hipertansiyon, akut böbrek yetmezliği, kemik tutulumu yönünden aralarında farklılık saptanmadı. T ve B cell ALL ile Null-cell ve CALLA (+) ALL, Null-cell ile CALLA (+) ALL grupları arasında böbrek etkilenmesi yönünden farklılık görülmedi. Aynı hasta gruplarından tedavi sonrası 16 T-cell, 65 B-cell, 2 Null-cell ve 6 CALLA (+) hasta geç dönemde incelendiğinde T-cell ile B-cell arasında ultrasonografik anormallik T-cell yönünde yüksek tespit edildi (p:0.03). T ve B cell ile Null-cell ALL arasında Null-cell ALL gurubunda b2-mikroglobulin atılım fazlalığı istatistiksel olarak anlamlı olmasa bile farklı olduğu bulunmuştur (p:0.09). Diğer gruplar arasında; glomerüler

filtrasyon hızı, idrar elektrolit atılımı, tubuler fosfor reabsorpsiyonu, idrar Ca/Cr atılım fazlalığı, b2-mikroglobulin atılım fazlalığı, ultrasonografi ve sintigrafik anormallik yönünden farklılık görülmemiştir. Sonuç olarak hücre immunofenotipinin böbrek etkilenmesinde önemli olduğu görülmüştür.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA HÜCRE MORFOLOJİSİ VE BÖBREK ETKİLENMESİ

Ş. Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ. Yenicesu, A. Koç, H. Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Akut lenfoblastik lösemili hastalarda tanı sırasında organ tutulumu olarak en sık hepatosplenomegali ve lenfadenopati görülmektedir. Ayrıca böbreğin de lösemik hücre infiltrasyonuna maruz kaldığı bilinmektedir. Böbrek etkilenmesi; ultrasonografi, serum ve idrar elektrolitleri ve fonksiyon testleri ile tespit edilir. Literatürde böbrek invazyonu ile hücre morfolojisi arasında bir korelasyon bildirilmemiştir. Bu amaçla 1990 yılı ile 2000 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde ALL tanısı almış ve tedavisi tamamlanmış olan 336 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastalardan 220`sinin (% 65.3) FAB sınıflandırmasına göre ALL-L1, 92`sinin (%27.3) ALL-L2 ve 18`inin (%5.3) ALL-L3 olduğu görüldü. ALL-L1`li hastaların %8.2`sinde, ALL-L2`li hastaların %12`sinde ve ALL-L3`lü hastaların %16.7`sinde renal tutulum olmasına rağmen aralarında istatistiksel olarak önemli bir fark yoktu. ALL-L3 hastalarında tümör lizis sendromunun (TLS) ALL-L1 hastalarına göre daha sık olduğu (p:0.04) ancak ALL-L2 hastalarına göre önemli bir farklılığın olmadığı görüldü. FAB grupları arasında akut böbrek yetmezliği (ABY), hiperlökositozis, hiperürisemi, hipertansiyon gelişimi, LDH yüksekliği, ekstramedüller organ tutulumu, kemik

tutulumu yönünden farklılık saptanmadı. Tedavi sonrası geç dönemde incelenen 82 ALL-L1, 26 ALL-L2 ve 7 ALL-L3 hasta grupları arasında; glomerüler filtrasyon hızı (GFR), idrar elektrolit atılımı, tubuler fosfor atılımı, idrar Ca/Cr atılımı, idrar b2-mikroglobulin atılımı, renal ultrasonografi (USG) ve böbrek sintigrafisi (DMSA) bulguları yönünden istatistiksel olarak önemli bir farklılık saptanmadı. Sonuç olarak bu çalışmada lösemili hastalarda böbrek etkilenmesinde lösemik hücre morfolojisinin önemli bir rolünün olmadığı görülmüştür.

PRİMER SEKRETÖR OLMAYAN PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ OL-GUSU:

T. Fen¹, I. Kuzu², B. Gören¹.

¹ Sağlık Bakanlığı Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Yirmi yaşında bayan hasta bir aydır giderek artan halsizlik, kilo kaybı, solukluk, bütün vücudunda ağrı şikayeti ile getirildi. Fizik muayenede patolojik olarak solukluğu ile bütün ekstremitelerinde ağrı vardı. Lenfadenopati ve hepatosplenomegali saptanmadı. Laboratuvar bulgularında lökosit:660/mm³, Hct:%27.6 cm³, Trombosit: 445000/mm³ idi. Lökopenik olmasına rağmen periferik yaymadaki lökositlerin % 90'dan fazlası plazma hücresi idi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde % 60-70 oranında plazma hücre infiltrasyonu görüldü. İki defa yapılan protein elektroforezi ve immünoelektroforezinde monoklonalite tespit edilmedi. Biyokimya tetkiki normaldi. Hiperkalsemi yoktu. İmmünglobülin düzeyleri normal bulundu. Kemik iliği biyopsisinde lambda hafif zincir ile plazma hücrelerinin büyük çoğunluğunun kuvvetli sitoplazmik boyanma gösterdiği görüldü. Kappa hafif zinciri ile sitoplazmik boyanma tespit edilmedi. Kemik grafilerinde ve torakal, lomber, pelvik manyetik rezonans görüntüleme tetkiklerinde litik lezyon tespit edilmedi. Hasta sekretör olmayan primer plazma hücreli lösemi kabul edildi. VAD (Vinkristin, Adriblastin, Deksametazon) kemoterapisi başlandı. Tedavinin üçüncü günü hastanın genel durumu ileri derecede bozularak vefat etti. Primer plazma hücreli lösemi olgularının nadir görülmesi ve prognozunun kötü olduğunu vurgulamak amacıyla olgu sunulmuştur.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA AKUT BÖBREK YETMEZLİĞİ

Ş. Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ. Yenicesu, A. Koç, H. Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Akut lenfoblastik lösemili (ALL) hastalarda böbrek; lösemik hücrelerden ve hastalığın tedavisinde kullanılan sitotoksik ajanlardan etkilenmektedir. Ayrıca lösemik hücrelerin yıkılması ile oluşan metabolitler, tedavi sırasındaki yetersiz sıvı alımı, gastrointestinal komplikasyonlar, enfeksiyonlar ve bunların tedavisinde kullanılan ajanlar böbreği kötü yönde etkilemektedirler. Yaptığımız bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde 1990 ile 2000 yılları arasında St. Jude Total XI ve Total XIII tedavi protokollerini almış 334 hasta retrospektif olarak akut böbrek yetmezliği yönünden değerlendirildi. Hastalarımızın 13'ünde indüksiyon, 5'inde idame tedavisi sırasında olmak üzere toplam 18 (%5.4) hastada akut böbrek yetmezliği (ABY) tablosu saptandı. ABY gelişiminde lösemik böbrek tutulumu (p:0.004), hiperlökositozis (p:0.004), tümör lizis sendromu (p:0.0001), hipertansiyon (p:0.0001) ve hiperüriseminin (p:0.005) risk faktörleri olduğu görüldü. Ayrıca ABY sıklığı; geçirilen enfeksiyon sayısı, nefrotoksik ajan kullanım sıklığı ile yakın korelasyon göstermiştir. ABY gelişen 18 hastadan ikisi tedavi sonrası geç dönemde değerlendirildi. Her iki hastada idrar elektrolit atılımı fazlalığı, bir hastada ise glomerüler filtrasyon hızında (GFR) anormallik saptandı. Bununla birlikte ultrasonik, sintigrafik görüntüleme, Ca/Cr atılımı, tubuler fosfor reabsorbsiyonunda anormallik tespit edilmedi. Sonuç olarak ALL'li hastalarda ABY'nin sık olduğu, bunun önlenmesinde hastaların uygun hidrasyon ve alkalizasyonun önemli olduğu görülmüştür.

SAĞ ORBİTAL KİTLEYLE PREZANTE OLAN KLOROMA MYELOBLASTOMA / GRANÜLOSİTİK SARKOMA) OL-GUSU:

F. Pekün¹, F. Akçay¹, N. Altınel¹, E. Börümcek.²

SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul¹, SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği, İstanbul.²

4 yaş 2 aylık kız hasta, kafa travmasından 20 gün sonra sağ gözde ilerleyici ödem ve ekzoftalmi gelişmesi nedeniyle kliniğimize başvurdu. Çekilen orbital B.T.de; sağ orbita glob posteriorunda hematomal psödötümör, globa indentasyona sekonder ekzoftalmi izlendi. Orbital M.R.I.da ise; nazofarenksi kapayarak paranazal sinüsleri infiltre eden, sağda daha belirgin olmak üzere bilateral orbita çukurunu dolduran, sağda ileri dereceli propitozise yol açan ve kraniyalde frontobazal bölgede meningeal infiltrasyon göstererek intrakraniyal konveksleşmeye yol açan ve falks serebri anterior boyunca dural infiltrasyon gösteren kitle saptandı. Hastaya yapılan kemik iliği aspirasyonunda sitoplazmada Auer Rod (+) pozitifliği gösteren, Sudan Black (S.B.) boyası (+) pozitif Akut Myeloblastik Lösemi FAB M2 saptandı. İmmun fenotip sonuçları ve sağ göz kapagındaki kitleden alınan biyopsi sonucunda hastaya granülositik sarkom, blast formu tanısı kondu. Sıklığı % 2.9 ile 13.6 arasında bildirilen, fakat Türk pediatrik AML olgularında % 27.2 oranında görülen kloroma olgumuzda Beyin Omurilik Sıvısının (B.O.S.) sitosantrifüjle incelemesinde hücre görülmedi. Uygulanan AML tedavi protokolü ADE 10+3-5 ile hızla ekzoftalmisi kaybolan olguyu sunmayı uygun bulduk.

FLUDARABİN İNFÜZYONU ESNASINDA GELİŞEN HİPOTERMİ: OLGU SUNUMU:

K. P.Özen, F. S. Olut, F. Şahin, G.Saydam, SB. Omay.

Ege Üni. Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Bornova, İzmir.

Fludarabin, antimetabolit sınıfından bir pürin nükleotid analogu olup daha çok lenfoid malignitelerin tedavisinde kullanılan antineoplastik bir ajandır. Kronik lenfositik lösemi tedavisinde standart seçenek olmakla beraber düşük dereceli lenfomaların, akut myelositer lösemilerin tedavisinde de kullanılmaktadır. En önemli doz sınırlayıcı toksisitesi myelosupresyondur. Diğer toksisiteleri bulantı, kusma, ateş, fırsatçı enfeksiyon, periferik sensorimotor nöropati ve hepatotoksisitedir. Hipotermi vücut ısısının 35 C altına düşmesi olarak tanımlanır ve hipoglisemi, adrenal yetmezlik, hipotiroidi, hipopitüitarizm, inme, hipotalamik bozukluklar, Parkinson hastalığı, spinal kord travmaları, sepsis, şok, hepatik ve renal yetmezlik, immobilizasyona neden olan durumlar ve bazı ilaçların kullanımına bağlı gözlenir. Hipotermiye neden olan ilaçların başında etanol, fenotiyazinler,

barbitüratlar, anestezikler ve nöromusküler blokaj yapan ilaçlar bulunmaktadır. Literatürde, kemoterapi sonrası hipotermi gözlenen vaka sayısı oldukça azdır. Yayınlanan çalışmalarda, sisplatin ve irinotekan kullanımı sonrasında olgularda hipotermi geliştiği bildirilmiştir. Nötropenik ateş nedeniyle lipozomal Amfoterisin-B kullanılan bir hastada infüzyonu takiben hipotermi geliştiği ve infüzyon sonrasında vücut ısısının normale döndüğü bildirilmiştir. Bu yazıda, Low Grade Lenfoma tanısı ile izlenen ve fludarabin infüzyonu sonrası vücut ısısının 35 C` ye düştüğü bir olgu sunulmaktadır. Fludarabin infüzyonu esnasında hipotermi nedeni olabilecek başka bir ilaç kullanmayan ve fludarabin infüzyonunun sonlandırılması ile hipotermisi ortadan kalkan olguda hipotermi fludarabine bağlanmıştır. Hematolojik maligniteli hastalarda gelişen hipoterminin febril nötropeni nedeniyle kullanılan antibiyotiklere, antifungal ajanlara bağlı olabileceği gibi aynı zamanda kullanılan kemoterapötiklere de bağlı olabileceği gözönünde bulundurulmalıdır.

RENAL TRANSPLANTASYON SONRASINDA KAPOSI SARKOMU VE AKUT MYELOİD LÖSEMİ GELİŞEN BİR OLGUNUN SUNUMU:

S. Karakuş¹, Ö. Özyılkan², Z. Akçalı², M. Haberal³.

Hematoloji Bilim Dalı¹, Onkoloji Bilim Dalı², Genel Cerrahi ve Transplantasyon Bilim Dalı³, Başkent Üniversitesi Hastanesi, Ankara.

Organ transplantasyonu yapılan immünesupresif hastalarda malignansi insidansında artış olduğu daha önce yapılan çalışmalarla gösterilmiştir. Lenfoproliferatif hastalıklar ve solid tümörler transplantasyon sonrası en sık görülen malignitelerdir. Literatürde solid organ transplantasyonunu takiben akut myeloid lösemi gelişen olgular daha az sıklıkla bulunmakla birlikte bizim hastamızdaki gibi kaposi sarkomu birlikteliğine rastlanmamıştır. Yirmibir yaşında bayan hastaya bilateral vezikoüretal refluya sekonder gelişen kronik böbrek yetmezliği nedeniyle 1997 yılında Başkent Üniversitesi Hastanesi'nde annesinden renal transplantasyon yapıldı. İmmünesupresif tedavi olarak siklosporin A 250 mg/gün, azathioprin 100 mg/gün, metil prednizolon 1 mg/kg/gün başlandı. Böbrek fonksiyonları normal seyreden hastada 1998 yılında sol üst gingival ve sağ tonsiller bölgede saptanan kitleden alınan biyopsinin sonucu kaposi sarkomu olarak geldi. Fizik muayenesinde sağ mandibular, servikal ve

inguinal multiple lenfadenopatiler ile abdominal tomografilerinde retroperitoneal ve intraabdominal multiple lenfadenopatileri olan hastaya adriamisin (10 mg/m²), bleomisin (10 mg/m²), vinkristin (1.4 mg/m²)`den oluşan kemoterapi başlandı. Onbir kürlük bir tedaviden sonra remisyona giren hastada Ocak 2000`de sağ servikal lenf nodunda relaps oldu. Bunun üzerine etoposid (100 mg/m²) tedavisi başlanan hastanın altı kürlük tedavi sonrası sol renal ve dalak komşuluğundaki kitlesinin sebat etmesi üzerine laparotomi yapıldı. Dalak hilusunda ve pankreas kuyruğunda lenfadenopati ile uyumlu kitlenin eksizyonu ile birlikte distal pankreatektomi ve splenektomi uygulandı. Toplam sekizkülden oluşan etoposid tedavisi sonrasında tekrar remisyona giren hasta takibe alındı. Nisan 2002 tarihinde aşırı halsizlik nedeniyle acil servise başvuran hastanın hemoglobini 3.7 gr/dl, lökosit sayısı 32.000/mm³, trombosit sayısı 20.000/mm³ olarak gelmesi üzerine bakılan periferik yaymada blastik hücrelerin görülmesi üzerine kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. "Auer rod" pozitif monoblastlar %40 oranında saptanan hastaya AML tanısı konarak idarubisin (12 mg/m² 1-3 gün), Ara-C (100 mg/m² 1-7 gün)`den oluşan remisyon indüksiyonu tedavisi başlandı. Tanı anında saptanan idrar yolu infeksiyonuna yönelik antibiyotik tedavisi verilen hasta kemoterapi bitiminden sonra nötropeniye girdi ve beş gün sonra aniden gelişen konfüzyon ve dispnesi üzerine kraniyal tomografi çekilirken solunum arresti gelişek exitus oldu. Transplantasyon yapılan hastalarda lösemi gelişme insidansı %0.2-2.5`tur. Lösemi gelişiminde siklosporin A ve azatioprin gibi immünsupresif tedavinin yanısıra, direk karsinogenezis, onkojenik virüs aktivasyonu, kromozomal translokasyonlar, büyüme faktörleri ve sitokinler neden olarak gösterilmektedir. Renal yetmezlik, transplantasyon sonrası kullanılan immünsupresif ajanlar ve kaposi sarkomu için verilen kemoterapötik ilaçlar bu hastada akut lösemi gelişmesine katkıda bulunmuş olabilir. Sonuç olarak, renal transplantasyon sonrası AML gelişen hastalarda kemoterapi verilebilir; ancak bozulma riski yüksek böbrek fonksiyonlarına artmış infeksiyon riski kötü prognoz ve tedaviye bağlı mortalitede artışa neden olabilmektedir.

LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZİS: OLGU SUNUSU:

E Özel¹, B.Kılıçarslan, Akkaya¹, A Küpesiz², V Hazar², G Karpuzoğlu¹.

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji¹ Anabilim Dalı. ve Pediatri -Hematoloji Bilim Dalı². Antalya.

Langerhans hücreli histiyositozis (LHH), Langerhans hücrelerinin özelliklerini taşıyan histiyositik dendritik hücrelerin lokalize ve sistemik proliferasyonudur. İnsidansımılyonda 5 olup sıklıkla çocukluk çağında görülür. LHH`ler Hodgkin lenfoma veya Non-Hodgkin lenfomalarla da birlikte otaya çıkabilmektedir. Üç farklı klinik varyantında görülen histopatolojik özellikler ortaktır. OLGU: Üç yaşında erkek hasta Nisan 2001`de karında şişlik şikayetiyle pediatri polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede hepatosplenomegali ve lenfadenopatileri saptandı. Yapılan lenf nodülü biyopsisinde lobule indente nükleuslu, nükleolusu belirgin olmayan, ince membranlı Langerhans hücreleri, eosinofil, makrofaj, lenfosit ve dev hücrelerden oluşan mikst hücre karışımı içeren granülom benzeri yapılar görüldü. Yapılan immünohistokimyasal incelemede Langerhans hücreleri CD1a, S-100, CD68 proteini pozitif, B hücre ve T hücre belirleyicileri, CD21, myeloperoksidaz ve EMA negatif boyandı. Lenf düğümüne Langerhans hücreli histiyositozis tanısı verildi. Bu dönemde yapılan kemik iliği biyopsisinde lezyon görülmedi. Olgu 5 ay sonra vücutta yaygın peteşi, ekimoz, hepatosplenomegali ve pretibial +3 gode bırakan ödem ile tekrar hastanemize başvurdu. Yapılan EKO`da dilate kardiyomyopati saptandı. Bu dönemde yapılan kemik iliği biyopsisinde LHH infiltrasyonu saptandı. Yapılan deri biyopsisinde infiltrasyon görülmedi. Olgu evre IIB olarak değerlendirilerek etoposid ve vinblastinden oluşan yüksek risk grubu kemoterapisi uygulandı. Dilate kardiyomyopatiye sekonder kalp yetmezliği, febril nötropeni ve hızla ilerleyen hidrosefali sonucu eks oldu. Klinik gidişi etkilenen organa bağlı olarak değişen LHH, nadir rastlanan bir hematolojik hastalık olması nedeniyle sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

BİFENOTİPİK AKUT LÖSEMİLİ BİR OLGUDA AĞIR HİPERKALSEMİ:

P. Kaya¹, S. Akbulut¹, S. Görar, A.S. Yılmaz², E. Özyılkan,¹

¹S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. İç Hastalıkları Kliniği,

²S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Ankara.

Hiperkalsemi, malignitelerin endokrin komplikasyonları içinde hayati en sık tehdit eden komplikasyondur. Hematolojik maligniteler içinde multiple miyelom en sık, akut lenfoblastik lösemiler ise en az sıklıkta hiperkalsemiyle birlikte gösterir. Literatürde, hiperkalsemi ile birlikte bifenotipik lösemili bir vakaya rastlanmadığı için, bu olguyu yayınlamaya karar verdik. 70 yaşında kadın hasta; yorgunluk, baş dönmesi, konfüzyon ve kemik ağrısı şikayetleriyle kliniğe kabul edildi. Hastaneye kabul edilişteki laboratuvar değerlerinden serum total kalsiyum konsantrasyonu 18.2 mg/dL (normali: 8.6-10mg/dL) ve iyonize kalsiyum düzeyi 2.39mmol/L`ydi (normali: 1.161.32 mmol/L). Tam kan sayımında hemoglobin: 11g/dL, beyaz küre 16200/mL, trombosit: 315000/mL olarak belirlendi. Periferik yaymada birkaç atipik lenfosit görüldü. Serum intakt paratiroid hormonu ve serum tiroksin düzeyi normal düzeylerdeydi. Radyolojik incelemede osteolitik lezyon görülmedi. Salin hidrasyonu ve furosemidle serum kalsiyumunda düşme gözlenmeyince, sırasıyla kalsitonin ve bifosfonat pamidronat kombinasyon tedavisinde kullanıldı. Daha sonra hasta diyaliz programına alındı. Hospitalizasyonun dördüncü gününde periferik kanda blastların görülmesi üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonu ile akut lösemi tanısı konuldu. Morfolojik ve sitokimyasal olarak FAB (French, American, British) sınıflamasına göre M2 (maturasyon gösteren miyeloblastik lösemi) ile uyumluydu. Blastlarda pozitif peroksidaz, negatif sudan black ve zayıf PAS pozitif boyanma gözlemlendi. İmmünohistokimyasal incelemede B lenfoid markır CD 20 ve T lenfoid markır CD 45RO (UCHL-1) ekspresyonuyla birlikte, miyelojenik CD33 pozitifliği ve CD13`ün zayıf ekspresyonu gösterildi. Sitokimyasal boyalar ve immünohistokimyasal incelemeler sonucunda, bifenotipik lösemi tanısı konuldu. Diyaliz tedavisi iki kez tekrarlandıktan sonra serum kalsiyum düzeyi 15.8`den 9.2mg/dL`ye düştü. Hasta iyileşme göstermeyerek yatışının sekizinci gününde eksitus oldu. Bifenotipik lösemilerin prognozu kötüdür. Tedavide akut miyeloblastik ve lenfoblastik lösemilerde kullanılan ilaçların kombinasyonu ve kemik iliği transplantasyonu kullanılmaktadır. Gelecekte bifenotipik lösemi ve birlikte görülebilen hiperkalseminin daha etkili tedavilerinin bulunmasıyla, bu hastaların prognozları gelişme gösterecektir.

AKUT MİYELOİD LÖSEMİLİ (AML-M2) BİR HASTADA PSEUDO-CHEDIAK-HIGASHİ ANOMALİSİ:

C.H. Razi¹, Ü. Han², A. Üner³, A. Sunguroğlu⁴, T.R. Şaylı¹.

¹SSK Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi, Ankara.

²Patoloji Bilim Dalı, SSK Eğitim Hastanesi, Ankara.

³Patoloji Bilim Dalı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara.

⁴Genetik Bilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara.

Chediak-Higashi sendromu nadir görülen, otozomal resesif geçişli, nötrofil, lenfosit ve monositlerde büyük eozinofilik granüllerle karakterize bir hastalıktır. Lösemilerde ve miyelodisplastik sendromda miyeloid hücrelerin sitoplazmalarında Chediak-Higashi sendromundaki granüllere benzer büyük, eozinofilik granüller (Pseudo-Chediak-Higashi anomalisi) az sayıda vakada bildirilmiştir. Onüç yaşında erkek hasta bir yıldır süren halsizlik, kilo kaybı ve eklem ağrıları yakınması ile kliniğe getirildi. Anne ve babası 1. dereceden akraba olan hastanın fizik muayenesi solukluk dışında normaldi, hepatosplenomegali ve lenfadenopati yoktu. Tam kan sayımında Hb: 8,9 g/L, lökosit: 3800/mm³, trombosit: 97000/mm³, MCV: 80 idi. Periferik yaymasında lenfosit: %80, nötrofil: %8, blast: %12 olarak saptandı. Kemik iliği incelemesinde %80 oranında miyeloblast ve flow-sitometri incelemesinde HLA-DR(+), CD117 (+), CD45 (+) ve CD33 (+) saptandı. Bu bulgularla hastaya AML-M2 tanısı kondu. Hastanın kemik iliğindeki promiyelositlerde ve blastlarda %10 oranında büyük, eozinofilik, PAS(+) ve sudan-black (-) olan pembe-mor granüller saptandı. Bu granüller PseudoChediak-Higashi anomalisi olarak değerlendirildi. Remisyon indüksiyon tedavisi esnasında ağır akciğer enfeksiyonu ve perikardit gelişen hasta halen 8 aydır remisyonunda olup idame tedavisine devam edilmektedir. Bu vaka Pseudo-Chediak-Higashi granüllerinin AML`de, özellikle M2 tipinde nadir olarak saptanması nedeniyle değişik bir morfoloji olarak sunuldu ve klinik önemi tartışıldı.

PRİMERİ BİLİNMEYEN KARSİNOM METASTAZINA BAĞLI YAYGIN KEMİK İLİĞİ NEKROZU; BİR OLGU SUNUMU:

Ö. Vural¹, B. Turgut¹, N. Tüzüner³, M. Demir¹, G.E. Pamuk¹, M. Kaya², T. Kundak¹,

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı¹ ve Nükleer Tıp Ana Bilim Dalı², Edirne, İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı³, İstanbul

Kemik iliği nekrozu antemortem tanısı nadir olarak konulabilen, akut lenfoblastik lösemi başta olmak üzere lösemilenfomalarda, kemik iliğinin neoplastik infiltrasyonlarında ve orak hücreli anemi, enfeksiyon gibi malignite dışı hastalıklarda tanımlanmış klinikopatolojik bir durumdur. Burada primeri saptanamayan karsinom metastazına bağlı yaygın kemik iliği nekrozu gelişen bir olgu sunulmuştur. 22 yaşında kadın hasta alt ekstremitelerine yayılan bel ağrısı, ateş ve halsizlik şikayetleri ile başvurmuştu. Fizik muayenesinde batın sağ üst ktranda hassasiyet, hepatomegali ve bilateral 45 derecede Laseque testi pozitifliği mevcuttu. Laboratuvar bulgularında; pansitopeni, periferik yaymasında lökoeritroblastik kan tablosu vardı. LDH ve alkalin fosfatazda belirgin yükseklik mevcuttu. Kemik iliği biopsisinde nekroz ve ancak biopsinin tekrarlanması ile ortaya konabilen, solid karsinom metastazı saptandı. Lomber ve sakral spinal MRI'da kemik iliği infiltrasyonu ile uyumlu sinyal değişimleri mevcuttu. TC-99m MDP tüm vücut sintigrafisinde; tüm iskelet sisteminde multiple kemik metastazı ile uyumlu osteoblastik artmış aktivite tutulumları ve nekroz ile uyumlu olarak değerlendirilen multiple fotopenik alanlar izlendi.. Hastanın genel durumu primer odağın araştırılmasına izin vermedi. Hasta sepsis ve beraberinde gelişen DIC-multiple organ yetmezliği ile kaybedildi. Oldukça nadir görülen yaygın kemik iliği nekrozunun varlığı yanında, literatürde belirtilmemiş ilginç sintigrafik görünümü nedeniyle olgu sunulmuştur.

LENFADENOPATİLİ HASTAYA YAKLAŞIMDA BİR CASTLEMAN HASTALIĞI OLGUSU:

Ş.Güler¹, M.Şeker¹, Y.Koç¹, Ö.Türe¹, H.Karaoğlu¹, H.Sargın¹, M.Eken², O.Sezen³, T. Salepci¹, A.Yayla.

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹. Dahiliye Kliniği¹; ¹, ³ ve ². Kulak Burun Boğaz Klinikleri, İstanbul.

Castleman hastalığı, 1956'da en sık mediastende soliter kitle ile prezente olan, benign lenfoproliferatif bir hastalık olarak tanımlanmıştır. Lokalize veya yaygın lenfadenopati olarak ortaya çıkabilir. Bazı hastalar sistemik semptomlara sahiptir. Yaygın forma anemi ve poliklonal hipergamaglobulinemi sıklıkla eşlik eder. Hipergamaglobulinemi, muhtemelen human herpes tip 8'in neden olduğu interlökin 6 üretimi ile ilgilidir. Castleman hastalığının hyalen-vasküler (HVV) ve plazma hücreli (PCV) olmak üzere 2 varyantı vardır. PCV olguların %10-

20'sini oluştururken, geri kalan %80-90 olguda HVV vardır. Lokalize hastalık lokal tedavi ile efektif olarak tedavi edilirken, sistemik hastalıkta glukokortikoidler kullanılır. 52 yaşındaki erkek hasta boyunda şişlik, yutma güçlüğü, nefes almada güçlük yakınmaları ile mart 2001'de KBB kliniğine başvurdu. Öyküde şişliğin 1,5 yıldır olduğu, zaman zaman büyüyüp küçüldüğü, sert ve ağrılı karakterde olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenede, boyunda solunum sıkıntısına neden olan, sert, fikse, kong-lomerat oluşturan lenfadenopatiler mevcuttu. Laboratuvar bulgularında Hb=13.7 gr/dl, htc= % 41, plt=303000 mm³, sedimantasyon=48 mm/saat, albumin=3.4 gr/dl, globulin=5.2 gr/dl, poliklonal gammopati, ANA ve RF negatif bulundu. Boyun BT de sert damak seviyesinden başlayarak epiglottik seviyeye kadar uzanan larenks hava sütununu ileri derecede daraltan kitlesel lezyon, bilateral yaygın konglomere LAP'lertespit edildi. Torax BT` de sağ akciğer alt lop bronşunu daraltan santral yerleşimli 2x1.5 cm boyutlarında solit vasıfta görünüm bulundu. Boyundaki kitleden cerrahi girişimle toplam 4 kere biopsi alındı. Alınan ilk 3 biopsi sonucu, sırasıyla reaktif lenfoid hiperplazi, kronik nonspesifik iltihap, lenfoid hiperplazi olarak rapor edildi. Son alınan biopsi sonucunda Castleman hastalığı plazma hücreli tip tespit edildi. Yapılan hematopatoloji konsültasyonu ile tanı doğrulandı. Hasta Castleman hastalığı jeneralize tip kabul edilerek metilprednizolon (1 mg/kg) başlandı. 2 ay sonraki kontrolde kitlenin belirgin olarak küçüldüğü gözlemlendi. Yukarıdaki vakada da olduğu gibi lenfadenopati hastaların tanısını koymak her zaman kolay olmayabilir. Özellikle reaktif lenfoid hiperplazi ile Castleman hastalığı arasında ayırıcı tanı zor olmaktadır. Bizim hastamıza da 4. kez alınan biopsi sonucuyla tanı konabilmiştir. Lenfadenopati hastaya yaklaşımda özellikle lenfoid hiperplazi tanısı alan hastalarda Castleman hastalığı akılda tutulmalıdır ve klinisyenle patolog yakın ilişki içerisinde çalışmalıdır.

FAMİLYAL HEMOFAGOSİTİK LENFOHİSTİYOSİTOZLU BİR VAKA:

C. Uçar, Ü. Çalışkan.

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Konya.

Familyal hemofagositik lenfohistiyositozis otozomal resesif kalıtım gösteren ateş, splenomegali, sitopeniler, hipertrigliseridemi,

hipofibrinojenemi ve hemofagositoz ile karakterize bir hastalıktır. Burada postmortem dalak aspirasyonunda hemofagositoz gösterilerek kesin tanı konulabilen bir hasta sunulmaktadır. Altı aylık erkek hasta ateş ve karın şişliği nedeni ile hastanemize başvurdu. Öyküsünden; ateşin iki haftadır devam ettiği, bir aydır karın şişliğinin olduğu, son günlerde cilt renginin solduğu öğrenildi. Soygeçmişinden; anne ve babanın akraba olduğu, iki yaşında sağlıklı bir kardeşinin olduğu, akraba evliliği yapan halanın bir yaşında bir çocuğunun ve babanın bir erkek kardeşinin dört aylıkken karın şişliği ve ateş şikayetleri ile öldüğü öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 50-75, boyu 10-25 persentilde, vücut sıcaklığı 39 C idi. Taşikardik, takipneik, halsiz ve soluk görünümde idi. Sternumun sol kenarında 2 / 6 sistolik üfürümü mevcuttu. Karaciğer midklaviküler hatta 10cm, dalak 12cm palpe edildi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hb 7.5g/dl, Hct %23.1, MCV 63fl, BK 3700/mm³, trombositler 31 000/mm³ idi. Periferik yaymada %8 PMNL, %82 lenfosit, %10 monosit, %6 normoblast görüldü, trombositler nadir, tekli, eritrositlerde hipokrom, mikrositer, anizositoz, poikilositoz, polikromazi görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda eritroit hiperplazi vardı, her üç seride her aşamada hücre mevcuttu. Plazma hücresi ve histiyositler artmıştı, ancak hemofagositoz görülmedi. SGOT 141U/L, SGPT 290U/L, total bilirubin 2.49mg/dl, direkt bilirubin 1.39mg/dl, LDH 1100 U/L, trigliserid 544mg/dl, kolesterol 184mg/dl, HDL 20mg/dl, ferritin 349ng/dl, fibrinojen 105mg/dl idi. Direkt Coomb's testi negatif, kantitatif IgA, IgG ve IgM normal sınırlarda, ANA ve Anti-dsDNA negatif, idrar ve kan aminoasitleri normal bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz gösterilememesine rağmen hemofagositik lenfohistiyositoz düşünülen hastaya kültürleri alındıktan sonra geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı. EBV VCA IgM negatif, IgG pozitif bulundu. Diğer tüm viral serolojisi negatif idi. Kan kültürlerinde üreme olmayan hastaya yüksek doz metilprednizolon (30mg/kg/gün) ve VP-16 (10mg/kg/gün- haftada 3gün) başlandı. Hepatosplenomegalisinde gerileme tespit edildi, ancak pansitopenisi ağırlaştı. İzleminde sol tarafta lokalize konvülsiyonları gözlenen hastanın kranial tomografisinde sağ fronto-parietotemporo-okspital bölgede subdural hematoma tespit edildi. Kan kültüründe Enterococcus spp ve Staphylococcus aureus üreyen hasta duyarlı antibiyotik tedavisine rağmen kaybedildi. Daha önce trombositopeni nedeniyle yapılamayan dalak aspirasyonu postmortem olarak yapıldı. Dalak aspirasyonunda belirgin hemofagositoz izlendi. Bu bulgularla familial hemofagositik

lenfohistiyositozis tanısı kesinleşen hastanın ailesine bilgi verildi.

ÇOCUKLUK ÇAĞI MALİYN HASTALIKLARINDA ALTERNATİF TEDAVİ:

A.Erbay, H.Gülen, N. Gemalmaz, E. Uludağ, C.Vergin.

Hematoloji-Onkoloji Kliniği, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir.

Son 30 yılda kanser hücre fizyopatolojisi ve moleküler özelliklerindeki gelişmeler ve çok ilaçlı yüksek doz kemoterapi protokollerinin gelişmesi ile birçok kanser çeşidinde özellikle çocukluk çağı malign hastalıklarında yaşam oranlarında önemli kazanımlar elde edilmiştir. Bu gelişmelere rağmen hasta ve yakınlarının tedavi amaçlı olarak bilimsel olmayan yollara başvurdukları da bir gerçektir. Bu çalışmada bölümümüzde takip ve tedavi edilen 26'sı (%44.8) lösemi, 21'i (% 34.5) solid tümör ve 12'si (%20.7) lenfomalı toplam 58 hasta ve ailesinde alternatif tedavi kullanım sıklığı ve bunu etkileyebilecek faktörler araştırıldı. Olguların 42'si (% 75) yeni tanı, 7'si (%12.5) remisyonda, 4'ü (% 7.1) relaps yapmış ve 3'ü (% 5.4) rezistan hastalardı. Kapalı anket yoluyla yapılan değerlendirmede 47 olgunun (% 83.9) alternatif tedavi metodu kullanmadığı, 9 olgunun (% 16.9) ise bitkisel kaynaklı metotlara başvurduğu öğrenildi. Bu olguların 6'sının diğer hasta ve yakınlarının tavsiyesi ile bu yola başvurduğu saptandı. %71.4'ünün de bundan fayda gördüğünü belirttiği saptandı. Alternatif tedavi kullanımı ile ilişkili olabilecek parametreler araştırıldığında; hastalığın tanısı, anne-babanın mesleki durumu, babanın eğitim seviyesi, aile yapısı, oturdukları yer, sosyal güvenceleri ve hastalığın evresi açısından ilişki saptanmazken, ilginç olarak anne eğitim durumu ve hastalık süreci açısından anlamlı ilişki saptandı (p: 0.01 ve p:0.01). Anne eğitimi arttıkça alternatif tedavi kullanımının arttığı (eğitimi olmayanlarda % 0, ilköğretimde %13 ve lise mezunlarında %60) görüldü. Ayrıca remisyondaki hastalarda, yeni tanı ve relaps yapanlara göre kullanım sıklığı daha fazlaydı (sırasıyla %57.1, %10 ve %25). Tedavi programını aksatmadığı sürece birçok hekim bu yöntemlere müdahale etmemektedir. Fakat bazen bu uygulamalara bağlı beklenmedik organ disfonksiyonları gözlenebilir. Bu nedenle hekim hastasının bu tür uygulamaları konusunda bilgi sahibi olmalıdır.

OTOLOG KÖK HÜCRE TRANS-PLANTASYONU SONRASI GM-CSF KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN AKUT İNFLAMATUAR ARTRİT: OLGU SUNUMU:

O.M. Akay, Z. Gülbaş.

Hematoloji Bilim Dalı, Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eskişehir.

Koloni stimule edici faktörler (Colony Stimulating Factor(CSF)), hematopoetik progenitör hücrelerden granüositmakrofaj üretimini stimüle etmektedirler. CSF'lerin hematopoetik büyüme faktörleri olarak bilinen geleneksel fonksiyonlarına ek olarak, artrit ve diğer inflamatuvar hastalıklarda rol oynadığına dair veriler mevcuttur. Tıp I kriyoglobulinemi tanısıyla takip edilen 57 yaşındaki erkek hastaya, proteinüri gelişmesi üzerine yapılan renal biopsinin kriyoglobulinemik glomerulonefrit ile uyumlu olması üzerine steroid tedavisi başlanmıştı. Klinik izleminde progresyon gösterdiği gözlenmesi üzerine, medikasyonuna siklofosamid ve plazma exchange eklenen olgu uygulanan tedavi rejimlerine yanıtızsız olarak kabul edildi ve otolog kök hücre transplantasyonu planlandı. Hastaya melfalan hazırlama rejimi eşliğinde otolog kök hücre transplantasyonu yapıldı. Posttransplant 1.gün GM-CSF(5mgr/kg/gün) başlanan hastada, tedavinin 48. saatinde her iki el küçük eklemleri ve bileklerdeşiddetli ağrı ve yumuşak doku şişliği gelişti. Fizik incelemede, interfalangial, metakarpafalangial ve el bilek eklemlerinde artrit saptandı. Etyolojiye yönelik yapılan laboratuvar tetkiklerinde; romatoid faktor(RF), antinükleer antikor (ANA), antiDNA, antiRo, -La, -SM, -RNP, Scl 70 ve antikardiolipin antikorları negatif idi. Olguda GM-CSF ile indüklenen akut inflamatuvar artrit düşünüldü ve medikasyona ara verilerek dexamethasone 8 mg/kg başlandı. 48 saat içinde aktif artrit tablosunun dramatik olarak gerilediği gözlemlendi. Bu olgu eşliğinde; çeşitli klinik durumlarda sıklıkla kullanılan CSF'lerin olası proinflamatuvar ve proimmün etkilerinin klinisyenler tarafından gözardı edilmemesi gerektiğini düşünüyoruz.

CMV İNFEKSİYONUNA BAĞLIOLARAK GELİŞEN KEMİK İLİĞİ GRANÜLOMU OLGUSU:

Ş. Öngören, T. Soysal, H. Akı¹, G. Aygün², C. Ar, Ü. Üre, Z. Başlar, B. Ferhanoğlu, G. Aktuğlu.

Hematoloji Bilim Dalı, İç HastalıklarıAnabilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı¹, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı² Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul Üniversitesi, İstanbul.

21 Yaşında, B hepatiti sonrası çok ağır aplastik anemi gelişen erkek hastaya ATG+CY den oluşan hazırlama rejimi sonrasında, HLA tam uyumlu kızkardeşinden allogeneik çevresel kan kök hücre nakli yapıldı. Transplantasyon öncesi izlemde sol akciğer üst zonda aspergillus pnömonisi olması nedeniyle ABLC (Abelcet) 5 mg/kg/gün uygulandı. +34. Günde lökosit engraftmanını takiben yapılan kemik iliği biyopsisinde (Kİ Bx) perintertrabeküler alanda 3 adet non-nekrotizan granülom izlendi. Kİ aspirasyon materyalinde direkt EZN boyamada M tüberkülozis gösterilemedi, Löwenstein-Jensen`de üreme olmadı. Mantar elemanları görülmedi, kültürde üreme olmadı. Kemik iliği parafin bloklarının PCR ile incelenmesinde mantar ve tüberküloz saptanmadı. CMV DNA (PCR)`nın pozitifleşmesi nedeniyle gansiklovir 2x5 mg/kg/gün ve polivalan IVIG (4 günde bir) başlandı. 28 gün sonunda CMV negatifleşti, gansiklovir dozu yarı doza azaltıldı, 32. günün sonunda kesildi. Tekrarlanan Kİ Bx`nin normosellüler olduğu ve granülomların da kaybolduğu görüldü. Engraftmanı değerlendirmek için yapılan kemik iliği biyopsisinde saptanmış olan granülomların bilinen nedenlerine yönelik çalışmaların negatif olması, bunun yanısıra eş zamanlı olarak CMV reaktivasyonunun saptanmış olması ve CMV`e yönelik tedaviden sonra tekrarlanan Kİ Bx`de granülom görülmemesi nedeniyle görülen granülomların CMV infeksiyonuna bağlı olabileceği düşünülmüştür. Morfolojik bulgular Kİ granülomlarının etyolojisinin aydınlatılmasında çoğunlukla yardımcı değildir. Histolojik, mikrobiyolojik, serolojik testler kullanılarak ayırıcı tanıya gidilebilir. Hastanın kliniği ve kullanılan ilaçlar da bu değerlendirmenin önemli bölümünü oluşturmaktadır. Bu olguda da görüldüğü gibi, durumun uygun olduğu koşullarda CMV infeksiyonunun da kemik iliği granülomlarının ayırıcı tanısında gözönünde bulundurulması gerekmektedir.

KANDİDA MENENJİTİ TANISI ALAN AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU:

Ç. Timur, A. Canbolat, C. Emeksiz, A.Yörük, A. Akdağ, N. Karyağar, O. Yasa.

Çocuk Hematoloji-Onkoloji Servisi, SSK Göztepe Eğitim Hastanesi, İstanbul.

Febril nötropeni esnasında ampirik olarak başlanan antifungal tedavide iken, kandida menenjitini tesbit ettiğimiz ve iyileşme sağladığımız bir olgumuzu sunmaktayız. Akut lenfoblastik lösemi (ALL-L1) tanısı ile izlenen 5 yaşındaki erkek hastada BFM 2000 protokol I remisyona induksiyon tedavisi ile; prednol (60 mg/m²/gün), vincristin (1,5 mg/m²/hafta x4 gün), daunorubicin (30 mg/m²/hafta x2), L-asparaginaz (5000 E/m²/haftada 2x4) 33. günde yapılan kontrol kemik iliği ile remisyona sağlandı. Tedavinin 55. gününde siklofosamid 1000 mg/m²/gün x1 ve sitozin arabinozid 75 mg/m²/günx4/hafta tedavisini almakta iken febril nötropeni (BK 400/mm³, nötrofil 20 mm³) meydana geldi. Fizik muayenede herhangi bir ateş odağı saptanmadı. Tetkikleri alınarak febril nötropeniye yönelik ampirik antibiyotik tedavisine (seftazidim+amikasin+vancomisin) yanıt alınmayınca tedavinin 7. gününde liposomal amfoterisin B 3 mg/kg/gün ve rHu GM-CSF 10 mcg/kg başlandı. Febril nötropenin 12. günü kusma yakınmalarına başlayan hastada şüpheli ense sertliği tespit edilmesi üzerine lomber ponksiyon yapıldı. Bu sırada yapılan kan sayımında lökosit 1000/mm³ nötrofil 100/mm³ Hb 8.2 g/dl trombosit 47000/mm³, AST, ALT, GGT, AF, LDH normal olarak saptandı. BOS'un incelenmesinde basınç artmış, glukoz 25 mg/dl, protein 72 mg/dl, Cl 110 mEq/L, hücre 720/mm³ (%90 lenfosit), kan kültürü negatif, BOS kültürü Candida albicans üretti. Kontrol kemik iliği hiposellüler ilikte remisyona değerlendirildi. Kranial MR'da perimezensefalik sisternalar ile her iki serebellar hemisfer anterio-inferiorunda menenjiyal kontrast tutulumu (bazal menenjit) ve minimal aktif kommunikan hidrosefali ile uyumlu görüntü saptandı. Hasta Tüberküloz menenjit açısından yapılan araştırmada bir özellik tespit edilmedi. 2. hafta yapılan kontrol BOS incelenmesinde hücre 710/mm³ (%60 nötrofil) ve kültürde tekrar Candida albicans üremesi üzerine liposomal amfoterisin B dozu 5 mg/kg'a yükseltildi. Göz dibi incelemesinde bilateral papil ödemi, BBT'de hidrosefali ve KİBAS bulguları saptanan hastaya antiödem tedavi başlandı. Hastanın klinik gidişinde ve kontrol BOS incelemelerinde düzelme sağlanması üzerine liposomal amfoterisin-B tedavisine, BOS bulguları ve nötropenin düzelmesinden sonraki haftada devam edilerek toplam 6. haftanın sonunda tedavi kesildi. Halen kemoterapisi ve kontrolleri devam eden hastanın genel durumu iyi ve remisyonda izlenmektedir.

MULTİPLE MİYELOMA`LI HASTALARDA YAPILAN OTOLOK

PERİFERİK STEM CELL TRANSPLANTASYONU (OPSCT) SONUÇLARI:

S. Dinçer, Z. Çelik, A.Oymak, Ö.Özdel, T.Fen¹, N. Çelik, S.İsmayilova²,V.Hüseyinov².

Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KİT Merkezi, Ank. ¹Ankara Onkoloji Hastanesi ²Azerbeycan Sağlık Bakanlığı, Merkezi Klinika Hastanesi, Bakü.

01.01.00-01.06.02 tarihleri arasında ünitemizde Multiple Myeloma tanılı 20 hastaya (8 kadın ve 12 erkek) YDK ve OPKHT uyguladık. Pretransplant evrelendirme 7 hasta Evre II A, 3 hasta II B, 5 hasta Evre III A, 5 hasta Evre III B, (Durie - Salmon Evreleme Sistemine göre), median yaş: 45 (33 -62), 7 hasta Ig G, 2 hasta IgA, 2 hasta Hafif Zincir Tipi Multiple Myeloma idi. Olguların dördü kemoterapiye rezistan, 16 sı plato fazında olduğu belirlenmişti. İndüksiyon kemoterapisi olarak tüm olgular daha önce 4 kür VAD kemoterapi protokolu almışlardı. Periferik kök hücre mobilizasyonu için cyc 4 g/m²/gün iv, Etoposid 200 mg/m²/ x3gün iv, 16 mg/kg/gün iv GCSF verilerek toplandı. Hiçbir seleksiyon işlemi yapılmadı. Toplama rejimi ardından hazırlama rejimi olarak Melfalan 50 mg/m²/gün x4 gün ve iki günlük istirahat periyodu sonunda kök hücre infüzyonu yapıldı. Olguların engraftmanı (NEU 0,5x 10⁹ /lt) ortalama olarak +10cu günde gerçekleşti. Ortalama takip süresi 218 gün(60-725) olarak tespit edilmiştir. 20 hastanın 9u halen remisyonda olup, 11 hastadan 4u refrakter, 7si ise ortalama 211 (180-270) günlerde nüks etti. Nüks eden hastalardan 3ü progressif hastalıktan kaybedildi.

ALLOJENEİK KEMİK İLİĞİ HASTASINDA HEMOKROMATOZİ

S: H. Göker, S. Aksu, H. Koçoğlu, Y. Büyükaşık, N. Sayinalp, O. İ. Özcebe, İ.C. Haznedaroğlu, S. Dündar.

Allojeneik kemik iliği nakli özellikle anne ve doğum yapmış kızkardeşten olduğunda, GVHD (Graft versus Host Hastalığı) riski daha fazla olmaktadır. Alojeneik kemik iliği nakli hastalarında hemokromatozis vakaları bildirilmiştir. 18 yaşında bayan hasta, Trabzon doğumlu, Ankara'da oturuyor, Evli, çocuğu yok, ev hanımı. Eylül 2000'de AML (M2) tanısı almış. PCR (Polimeraz Zincir Reaksiyonu) ile yapılan t(8;21) ve inv (16) incelemesi negatif olan hastanın 1 kür remisyona induksiyon ve 4 kür yüksek doz Ara-C ile konsolidasyon tedavisi sonrasında HLA doku grubu tam

uyumlu annesinden Ekim 2002` de allojeneik kemik iliği transplantasyonu yapıldı. GVHD riski yüksek olduğu için, azaltılmış yoğunluklu ve GVHD profilaksisini arttıran, busulfan, fludarabin ve ATG ile hazırlık rejimi verildi. Nötrofil engrafmanı +10. günde ve Trombosit engrafmanı +13. günde gerçekleşti. +59. günde taburcu edilen hastanın +76. günde bakılan Ferritin düzeyi 7978 mg/dl ve kontrolde 9170 mg/dl gelmesi üzerine çekilen karaciğer MRG(manyetik rezonans görüntüleme) Hemokromatozis ile uyumlu geldi. Ancak bu dönemde karaciğer enzimlerinde belirgin yükseklik yoktu. Eklem, endokrin tutulum mevcut değildi. Yapılan ekokardiyografisi normal olarak geldi, klinik olarak kalp yetmezliği bulgularıyoktu. Hastanın ferritin yüksekliğinin devam etmesi halinde olası komplikasyonlardan korumak amacıyla, desferoksamin yerine, yapılan tetkiklerde düşük saptanan eritropoietinin dışarıdan verilmesi ve hemogloblin değeri yüksek bulunduğca flebotomi yapılması kararlaştırıldı. Bu şekilde haftalık veya iki haftada bir yapılan flebotomilerle ferritin düzeyi 2298 mg/dl'ye kadar azaldı.

MİDE CA SEYRİ SIRASINDA GELİŞEN BİR MULTİPLE MYELOM OLGUSU:

M. Şeker ¹, C. Gemici ², Y. Koç ¹, Ş. Güler ¹, H. Sargın ¹, M. Tekçe ¹, T. Salepçi ¹, C. Adıgüzel ³, A.Yayla ¹.

¹Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastahkları Kliniği, İstanbul,

²Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi, İstanbul,

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul.

Mide adeno ca seyri sırasında multiple myelom gelişimi oldukça nadir bir durumdur.Burada mide adeno ca nedeniyle takip edilirken multiple myeloma tanısı alan bir hasta sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir. Karın ağrısı, halsizlik yakınması ile başvuran 71 yaşındaki erkek hastanın yapılan gastroskopisinde 3-4 cm lik tümoral kitle tespit edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesi az diferensiye adenokarsinom (T3N1M0=Evre3) olarak rapor edildi. Hastaya subtotal gastrektomi, gastrojejunostomi uygulandı. Sonrasında radyoterapi ve kemoterapi başlandı. Hasta 6 aylık takipte iken bel ve sırt ağrısından yakınmaya başladı. B=10 gr/dl, Hac=30, WBC=9700/mm³, trombosit= 428000, sedimantasyon=110/h, üre=42, kreatinin=0.68, düzeltilmiş Ca=8.3, albümin= 2.5, globülin=7 tespit edildi. Periferik yaymada plazma hücrelerine rastlanmadı. Düz kafa

grafilerinde litik lezyon tespit edilmedi. Serum protein elektroforezinde gamma bandında monoklonal pik bulundu. Serum immün elektroforezinde IgG= 6174 mg/dl (650-1600), Ig A=32 mg/dl (100-490), Ig M=17mg/dl (50-300), Kappa=4.17 g/l (1.70-3.70), Lambda=0.20 g/l (0.90-2.10) saptandı. İdrar immün elektroforezinde kappa hafif zincir= 366.9 mg/dl (0.0-18.5) , lambda hafif zincir= 4.4 mg/l (0.050.0) bulundu. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda kemik iliğinin plazma hücreleri ile infiltre olduğu gözlemlendi. Kemik iliği biopsisi de multiple myelom ile uyumlu bulundu. Multiple myelom tanısı konan hastaya melfalan , prednizolon ile kemoterapi başlandı. Literatür taramasında gastrik adenokarsinom ile multiple myelom birlikteliğinin çok nadir olduğu gözlemlendi.

MASSİF ASİT İLE BAŞVURAN BİR MULTİPLE MYELOMA OLGUSU:

O. Ayyıldız, A. Işıkdogan, S. Batun, M. Çelik, E. Müftüoğlu.

Hematoloji Bilim Dalı, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Diyarbakır.

Multiple myeloma olgularında asit (Plazmasitik asit) oldukça nadir görülen bir durumdur. Literatürde bugüne kadar çok az sayıda vaka bildirilmiş olup, bunların çoğu tedaviye yanıtız ve fatal seyretmiştir. Bu olguda genel durum bozukluğu, halsizlik, karında şişkinlik ve bel ağrısı şikayeti ile başvuran 70 yaşında bir erkek hasta sunulacaktır. Laboratuar incelemelerinde Hb: 8.5 gr/dl, Ca:11 mg/dl, Total protein: 10 gr/dl, Albümin: 2.8 gr/dl idi. Kemik iliği ve asit mayiinde artmış plazma hücreleri yanında serum immune elektroforezinde IgA-lambda tipi monoclonal protein artışı (IgA: 2280 mg/dl) izlendi.Asit mayiinde IgA ve b2 -microglobulin düzeyi (7 microgram/ L) artmıştı . Hastaya VAD kemoterapi başlandı. Genel durumu kötüleşen hasta kendi isteği üzerine tedaviyi tamamlamadı. Bu olguda amacımız Multiple myelomaya bağlı asit olgularına dikkat çekmektir.

CD56 POZİTİF KRONİK MYELOMONOSİTİK LÖSEMİ HASTASINDA GİNGİVA TUTULUMU:

F. Vural, G.H. Özsan, F. Demirkan, M.A. Özcan, Ö. Pişkin, H. Ateş, A. Kargı ¹, B. Ündar.

Gingivanın lösemik infiltrasyonu sıklıkla akut myeloblastik lösemilerin (AML) monositik subtiplerinde bildirilmekle birlikte Myelodisplastik Senromlarla (MDS) birlikteliği nadirdir. Blastik transformasyon göstermemesine rağmen periferde lökosit sayısının artmasıyla birlikte gingiva tutulumu olan CD56 pozitif Kronik Myelomonositik Lösemi (KMML) vakasını sunuyoruz. Hidroksiüre tedavisi ile lökosit sayısının kontrol altına alınmasını takiben gingiva hipertrofisi geriledi. 3 ay sonra hastanın periferik kanda ve kemikiliğinde blast sayısının artması nedeniyle 2kür AML remisyona indüksiyonu ve 1 kür de konsolidasyon kemoterapisi verildi. Hasta 1 yıldır tam hematolojik remisyonda izlenmektedir. Literatürde, AML vakalarında CD56 pozitifliği ile ekstramedüller tutulumun birlikteliği bildirilmiştir. KMML'de gingiva tutulumu diğer extramedüller tutulumlarda olduğu gibi hastalığın daha agresif faza geçişinin habercisi olabilir.

KONVANSİYONEL TEDAVİ YÖNTEMLERİ İLE TEDAVİ EDİLEN 39 MULTIPLE MYELOMA OLGUSUNUN RETROSPEKTİF İNCELENMESİ:

B. Turgut, M. Demir, Ö. Vural, Ö. Çelik, G. Pamuk, G. Ekuklu.

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim dalı ve Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Edirne.

Çalışmamızda haziran 1994-kasım 2001 tarihleri arasında Hematoloji bölümümüzde takip edilen 39 Multiple Myeloma hastasının klinik ve laboratuvar özellikleri, tedaviye yanıtları ve survi retrospektif olarak analiz edildi. Hastaların 24'ü erkek, 15'i kadındı. Yaşları median 62 (41-80) olarak hesaplandı. Kemik ağrısı (n:29) en sık başvuru şikayeti idi. Halsizlik (n:17), bulantı-kusma (n:4), ateş (n:3), kilo kaybı (n:2) plazmositoma bağlı kitle (n:2) başvuru anındaki diğer şikayetlerdi. Başvuru anında 9 hastada hiperkalsemi (>11gr/dl), 8 hastada enfeksiyon, 25 hastada litik kemik lezyonları mevcuttu. Beta2-mikroglobulin median 5247 ng/ml olarak hesaplandı. On hastada LDH normal değer üstünde idi. M proteini hastaların 27'inde IgG, 8'inde IgA, 4'ünde hafif zincir tipinde idi. Hafif zincir tipi 23 vakada kappa, 10 vakada lambda idi. Durie ve Solman evrelemesine göre hastaların biri IA, altısı IIA, biri IIB, on dokuzu IIIA, on ikisi IIIB idi. Hastaların 29'una

melfalan/prednizolon, 7'ine VAD (vincristin/doksorubicin/deksametazon) verildi. Yanıt değerlendirilmesi (SWOG kriterlerine göre) yapılabilen 25 hastanın 6'ında remisyona 5'inde parsiyel remisyona 9'unda stable hastalık, 5'inde ise progresif hastalık tespit edildi. Değerlendirme esnasında, takip edilebilen 32 hastanın, 10 tanesi yaşıyordu. Median survi 16 (2-85) aydı.

SAKRAL KİTLE NEDENİYLE TAKİP EDİLEN BİR OLGU:

Ö. Türe, H. Sargın, Y. Koç, M. Tekçe, T. Salepçi, A. Yayla

1.İç Hastalıkları Kliniği Dr. Lütüfî Kırdar Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul.

62 yaşında erkek hasta 1998 yılı ocak ayının başında bel ağrısı yakınması ile hastanemiz dahiliye polikliniğine başvurmuş. Hastanın son iki aydır yeni başlayan bel ağrısı yakınması ile birlikte yine aynı zamanda farketmediği sakral bölgede şişlik yakınması mevcutmuş. Hastanın özgeçmişinde Diabetes Mellitus mevcut ve bu nedenle oral antidiyabetik kullanmaktaymış. Soygeçmişinde ise özellik yok. Yapılan fizik muayenede, şuur açık, koopere, kan basıncı 130/80 mmHg, nabız 84 dk/ritmik, solunum ve dolaşım sistemi doğal. Sakral bölgede 10*10 cm boyutlarında sert, fikse kitle saptanmış. Hastanın 05.01.1998'de yapılan rutin tetkiklerinde glikoz:113mg/dl, üre: 38mg/dl, kreatinin:1.4mg/dl, Ca:9.2mEq/L, ürik asit:6.11mg/dl, SGOT:22U/L, SGPT:17U/L, total protein: 6.7g/dl, albumin:3.8g/dl, globulin:2.9g/dl Hb:15.7g/dl, Hct:%46.7, MCV:88fL, WBC:10300/mL, Plt:245000/mL, ESR:23mm/h olarak saptanmış. Sakrum lokalizasyonlu kitlenin araştırılmasına yönelik olarak yapılan spinal BT'de primer tümör veya metastaz ayırımı yapılamayan tümöral kitle saptanmış. Bunun üzerine yapılan pelvik MR incelemesinde tüm sakrumu tutan sol sakroiliak eklem superiorundan sol iliak kemiğe ve koksikse uzanım gösteren sakral spinal kanalı oblitere eden malign kriterlere sahip kitle lezyonu saptanmış. Kemik sintigrafisinde ise sol sakroiliak eklem superior bölge, sol arka 9 ve 10. kotlarda, sağ diz ve sağ ayak bileğinde aktivite artışı bulunmuş. Sakral kitle biyopsisi intermedier tip plazmositoma ile uyumlu gelen hasta eşlik edebilecek multiple myeloma yönünden araştırılmış. Yapılan serum protein elektroforezi ve idrar protein elektroforezi normal olarak bulunmuş. Hastaya kemik iliği biyopsisi yapılmış ve burada da plazma hücre artışı saptanmamış. Hastaya 22.01.1998'de sakral plazmasitoma tanısıyla rad-

yoterapi uygulanmaya başlanmış, 10*300 Gy radyoterapi uygulanan hastanın kitlesi ve semptomları tamamen kaybolmuş. Hasta 2 ay ara ile hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı, rutin biyokimya ile takip edilmiş. Takip süresince yakınmasız olan hastanın 2002 yılı aralık ayı başında bel ağrısı şikayeti başlamış. Rutin tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızında artış (62mm/h) saptanması üzerine kemik iliği biopsisi yapılmaya karar verilmiş. Aralık 2002`de yapılan kemik iliği biyopsisi multiple myeloma ile uyumlu bulunan hasta VAD rejimi ile kemoterapi almaya başlamış. 6 kür VAD tedavisi alan hastanın 27.08.2002`de kemoterapiye yanıtı değerlendirilmek üzere kemik iliği biyopsisi tekrarlandı. Kemik iliği biyopsisinde hiposellularite mevcut olan hastanın diğer klinik bulguları da düzeldiğinden remisyona girdiği kabul edilerek takip kararı alındı. Yorum: Kemiğin soliter plazmasitoması plazma hücre diskrazilerinden biridir. Kemiğin soliter plazmasitomu tanısı için ortalama yaş multiple myelomadan 7-10 yıl öncedir. Erkek hasta baskınlığı vardır. Herhangi bir kemik etkilenilse de en sık aksiyal iskeleti etkiler, %35 hastada vertebral tutulum vardır. Eğer vertebral lezyondan yumuşak dokuya doğru bir uzanım varsa spinal kord veya sinir kökü basısı görülebilir. Tanı kriterleri şunlardır: tek kemikte plazma hücre lezyonu bulunması, normal kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi ve multiple myeloma lehine olabilecek sistemik hastalığın olmaması. Kemik iliğinin immünofenotipik analizi, BT ve MRI gibi tanısal tekniklerin kullanılmaya başlanmasıyla daha önceleri kemiğin soliter plazmasitomu olarak atfedilen birçok hasta multiple myeloma tanısı almıştır. Kemiğin soliter plazmasitomalı hastaların %50`sinde serum ve idrarda M proteini bulunur. İmmün yetersizlik ise genellikle görülmez. Hastaların büyük kısmında lokal radyoterapi kemik ağrılarını giderir ve lezyonları eradike eder, ve %50`sinde M proteinin kaybolmasına neden olur. Akut nörolojik defisit varlığı acil cerrahi dekompresyon gerektirir. Kemiğin soliter plazmasitomalı hastaların en azından %50`sinde multiple myeloma gelişir. Multiple myelom

MONOZOMİ 7 İLE SEYREDEN BİR MYELODİSPLASTİK SENDROMLU ÇOCUK VAKA:

C. Uçar, Ü. Çalışkan.

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bölümü, Konya.

Myelodisplastik sendrom hematopoietik progenitor hücrelerin proliferasyon ve matürasyonunda bozukluk sonucu semptomatik anemi, lökopeni ve trombositopeni ile karakterize, çocukluk yaş grubunda nadir görülen klonal bir kök hücre hastalığıdır. Burada sitogenetik anomali olarak monozomi 7`nin eşlik ettiği tedaviye dirençli bir myelodisplastik sendromlu çocuk hasta sunulmaktadır. On üç yaşında kız hasta dış eti ve burun kanaması şikayeti ile hastanemize başvurdu. Öyküsünden; bu şikayetlerinin bir yıldır devam ettiği, adet kanamalarının 15 gün sürdüğü, bir aydır renginin soluk olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde; cilt soluk görünümde, peteşi ve ekimozları mevcut, hepatosplenomegali tespit edilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hb 7.4g/dl, Hct %22.7, MCV 91fl, RBC 2.540 000/mm³, BK 2800/mm³, trombositler 40 000/mm³ idi. Periferik yaymada %28 PMNL, %67 lenfosit, %5 monosit, eritrositlerde anizositoz, poikilositoz, makrositoz görüldü, trombositler ikili, üçlü, retikülosit %0.5 idi. Vitamin B12 ve folik asit düzeyi normal sınırlarda, ANA, Anti-dsDNA negatif, Direkt Coomb`s testi negatif bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda hipersellularite, myeloid seride hipogranülasyon, hiposegmentasyon, mikromegakaryositler, multinükleer eritrositler izlendi. Kemik iliği biyopsisi aynı bulguları destekledi. Kemik iliği demir boyasında ring sideroblastlar görülmeydi. Kemik iliği sitogenetik incelemesinde 45,XX,-7/46,XX mozaizmi tespit edildi. Bu bulgularla hastaya myelodisplastik sendrom- refrakter anemi tanısı konuldu. Transfüzyon ihtiyacının artması nedeniyle hastaya metilprednizolon, Ara-C, VP-16 ve mitoksantron`dan oluşan kemoterapi protokolü başlandı. On günlük tedavi sonrasında ağır kemik iliği aplazisi gelişen hasta nötropenik sepsise girdi. Kemoterapi sonrası (tanıdan yedi ay sonra) kemik iliğinde aynı morfolojik ve sitogenetik bulgular tespit edildi. Sonrasında düşük doz kemoterapi olarak Ara-C (20mg/m²) ve merkaptopürin (25mg/m²/gün) başlanan hasta ağır aplazi ve nötropenik sepsise girdiği için tedavisi kesildi. Pediatrik myelodisplastik sendrom vakalarında 7. kromozoma ait değişik anomaliler (monozomi 7, 7q-) erişkinlere göre daha sıklıkla rastlanmaktadır. Erişkinlerden farklı olarak çocuklarda bu sitogenetik anomaliler kötü prognozla ilişkili bulunmamıştır. Ancak bizim hastamız kemoterapiye dirençli, eritrosit ve trombosit transfüzyonuna bağımlı olması ve tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle ağır seyretmektedir.

AİLESEL TÜMÖR ÖYKÜSÜ BULUNAN "PHILADELPHIA NEGATİF" AKSELERE FAZ KRONİK MYELOSİTER LÖSEMİ OLGUSU:

Ş. Güran¹, C. Beyan², Y. Tunca³, O. Nevruz², N. İmirzahoğlu³.

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Tıbbi Biyoloji¹ Ana Bilim Dalı, Hematoloji² ve Tıbbi Genetik³ Bilim Dalları, Ankara

Kronik myelositer lösemi kemik iliğinde myeloid hiperplazi, lökosit sayısında aşırı artış, periferik kanda myelositer seriye ait öncü hücrelerde artış ve sitogenetik olarak t(9;22) (q34; q11) (Philadelphia kromozomu) ile karakterize bir tablodur. Kronik myelositer lösemi olgularında herediter bir faktör tanımlanmamıştır. Bu olgu sunumunda I. kuşak akrabaları arasında artmış "benign" ve "malign" tümör öyküsü bulunan, akselere faz "Philadelphia negatif" bir kronik myelositer lösemili olgu sunulmaktadır. Aile gözlenen tümör tipleri ve genetik geçiş kalıbı yönünden bilinen klasik ailesel tümör sendromlarına uymamaktadır. Sitogenetik ve RT-PCR sonuçları ile "Philadelphia" kromozomu gösterilememiş olup, olgu detaylı klinik ve laboratuvar incelemeler sonucunda "Philadelphia negatif" akselere faz kronik myelositer lösemi tanısı almıştır. Olgunun sitogenetik incelemesinde 15q+ klonal anomalisi saptanmış olup, bu bulguların ışığında kötü prognozlu olarak değerlendirilen olguya doku grupları tam uygun erkek kardeşinden allojeneik kök hücre nakli yapılmış, ancak olgu tanıdan 4 ay sonra allojeneik kök hücre nakli sonrası gelişen blastik faz relapsı ile kaybedilmiştir. Bu olgu sunumu, kronik myelositer lösemi olgularında sitogenetik ve moleküler analizleri de içeren detaylı incelemelerin olgu takibindeki önemini göstermektedir.

İZOLE TİROİD BEZİ TUTULUMU GÖSTEREN BURKİTT LENFOMA OLGUSU:

D. Argon, M. Çetiner, I. Kaygusuz, C. Adıgüzel, T. Fıratlı Tuğlular, M. Bayık.

Hematoloji Bilim Dalı, Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İstanbul.

Tiroid malignitelerinin %5'ini tiroid lenfomaları oluşturur. Primer tiroid lenfoması tüm Hodgkin dışı lenfomaların %1'inden azını teşkil eder. Burkitt lenfoma ise primer tiroid lenfomaları için

de en az görülenidir. 61 yaşında erkek hasta, tiroid bezi lokalizasyonunda kitle yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yapılan klinik ve radyolojik incelemede ileri derecede büyümüş, mediastene uzanım gösteren ve bası semptomlarına neden olan guatr mevcuttu, hastaya subtotal tiroidektomi uygulandı. Tiroidektomi sonrası yapılan patolojik değerlendirmede Burkitt Lenfoma (LCA +, CD20 +, CD3 -, CD30-, S-100-, pansitokeratin-, Ki67 indeksi %95'nin üzerinde) saptandı. Evreleme sonrası tiroid dışında hastalık tutulumu saptanmayan olgu, evre IE Burkitt lenfoma olarak kabul edildi ve CEOP100 protokolü başlandı. Hastanın ileri yaşı ve tedavi öncesi prognostik indeksinin (IPI) 2 olmasından dolayı intensif kemoterapi düşünülmedi.

KRONİK MYELOİD LÖSEMİLİ BİR HASTADA HİDROKSİ ÜRE TEDAVİSİNE SEKONDER GELİŞEN METASTATİK SKUAMÖZ CİLT KANSERİ:

B. Turgut¹, G. E. Pamuk¹, Ö. Vural¹, M. Demir¹, M. Tek², Ş. Altaner³.

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı¹, İç Hastalıkları Anabilim Dalı², Patoloji Anabilim Dalı³, Edirne.

Hidroksiüre, myeloproliferatif hastalıkların tedavisinde kullanılan bir ribonükleotid difosfat redüktaz inhibitörüdür. Bu yolla DNA sentezini inhibe ederek, hücre siklusunun S-fazında hücre ölümüne sebep olur. Hidroksiürenin bazı dermatolojik yan etkileri bilinmekle beraber, ciltte skuamöz ve bazal hücreli karsinom oluşumunu indükleyebileceği özellikle son yıllarda anlaşılmıştır. Aralık 1997'de kronik myeloid lösemi (KML) tanısı konan erkek hastamıza 10g/hafta dozunda hidroksiüre verilmeye başlandı. Kasım 2000'de hastanın sol kulak kepçesinin arkasında 20x15 mm boyutunda üzeri pullu bir lezyon geliştiği gözlemlendi. Çıkartılan lezyonun histopatolojik incelemesi skuamöz hücreli karsinom ile uyumluydu. Hasta tedavide bir değişikliği kabul etmediği için hidroksiüre kesilmedi, ancak dozu 4 g/haftaya düşüldü. Hasta Kasım 2001'de sol kulağı dışarı iten kitle nedeniyle yatırıldı. Ayrıca, sol kulak arkasında 35x30 mm boyutlarında nodüler lezyon vardı. Başvuru sırasındaki hemoglobün 8.9 g/dl; lökosit 15000/mm³ (%2 myeloblast, %13 bazofil), trombosit 671000/mm³ idi. Yüz tomografisinde, sol parotis gland bölgesinde, dış kulak yolu ve kulağın destrüksiyonuna yol açan 40x40x30 mm'lik lobüle kitle; sol jugular zincirde-

ki lenf bezlerinde büyüme saptandı. Hastaya sol radikal boyun ve lenf bezi diseksiyonu uygulandı; sol kulağı greftlendi. Histopatolojik incelemede sol kulak arkasındaki lezyonun, sol parotis glandına ve eksize edilmiş 13 lenf bezinin 3'üne metastaz yapmış olan skuamöz hücreli karsinom olduğu anlaşıldı. Cerrahi sonrası hastaya radyoterapi uygulandı; hidroksiüre tedavisi kesilen hasta taburcu edildi. Hasta birkaç hafta sonra hastanemizin acil birimine çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Ventriküler fibrillasyon saptanan hasta kaybedildi. Vakamız hidroksiüre tedavisi altında skuamöz hücreli cilt karsinomuna bağlı metastaz gelişen ilk vakaydı. Bunun sebebi hastanın tümörü farkettilikten sonra hemen başvurmamasıydı. Hidroksiüre tedavisi uygulayan hekimlerin, ilacın dermatolojik yan etkilerinden haberdar olması, tedavinin başında ve daha sonra belli aralıklarla hastaya dermatolojik değerlendirme önermeleri gerekmektedir.

SPONTAN DALAK RÜPTÜRÜ İLE ORTAYA ÇIKAN SPLENİK MARJİNAL ZON LENFOMA ZEMİNİNDE GELİŞMİŞ BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA:

C. Adıgüzel¹, M. Çetiner¹, D. Argon¹, I. Kaygusuz¹, S. Ratip¹, Tülin Fıratlı Tuğlular¹, T. Tecimer², M. Bayık¹.

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji¹ ve Patoloji² Bilim Dalı, İstanbul.

Hematolojik malignitelere bağlı spontan dalak rüptürü nadir bir durum olup sıklığı hakkında fikir sahibi olmak güçtür. Bununla beraber geniş bir literatür taraması sonrası yazılan bir makalede, 150 yıllık süre içinde toplam sadece 136 adet olgu bildirildiği saptanmıştır. Bu olguların %34'ünü ise non-Hodgkin lenfoma olguları oluşturmaktadır. Diğer makaleler genellikle olgu sunumu biçimindedir. Olgu: 62 yaşında bayan hasta, daha önce hiç bir yakınması yok iken acil servisimize iki haftadır süren karın ağrısı ve akut batın tablosu ile başvurdu. Acil splenektomiye alınan hastanın dalağının patolojik incelemesinde splenik marjinal zon lenfoma zemininde gelişmiş yüksek grade büyük hücreli lenfoma saptandı. Yapılan evrelemede sonucu dalak dışında paraaortakaval lokalizasyonda çok sayıda santim sınırını geçen lenfadenopatiler izlendi. Hasta evre IIS-A olarak kabul edildi ve 6 kür CHOP tedavisi uygulandı. Hasta halen klinik takibimizde olup halen remisyondadır. Literatürde splenik marjinal zon lenfoma zemininde gelişen büyük hücreli lenfoma

sonucu spontan dalak rüptürü gelişen olgu bildirimine rastlanmamıştır.

CİSPLATİNE BAĞLI AKUT DEMİYELİNİZAN ENSEFALOMYELİT: OLGU SUNUMU:

F. Şahin, G. Saydam, P. Özen, S. Baydur, F. Bademkran, E. Kumral, F. Büyükköçeci.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Nöroloji Anabilim Dalı.

Cisplatin başta over, mesane, prostat, testis, küçük hücreli dışı akciğer kanserleri, baş boyun kanserleri olmak üzere birçok solid tümörlerin tedavisinde kullanılan antikanser ajanlardandır. Hematolojik maligniteler içerisinde ise en sık Non-Hodgkin Lenfoma tedavisinde diğer kemoterapötik ajanlarla kombine olarak kullanılır. Cisplatinin en sık karşılaşılan yan etkileri bulantı, kusma, miyelosupresyon, nefrotoksisite, ototoksisite, periferik nöropatidir. Cisplatinin nörotoksik yan etkileri genellikle periferik sensorial nöropati, ototoksisite daha nadir olarak otonom nöropati, Lhermitte belirtisi, retrobulber nörit ve retinal toksisitedir. Transient körlük ve nekrotizan lökoensefalopati ise çok daha az rastlanan yan etkiler olarak literatürdeki yerini almıştır. Bu yazımızda 49 yaşında, Cisplatin 25mg/m²/gün (total 180mg) uygulanmasını takiben 32. günde konuşma bozukluğu, yutma güçlüğü, diplopi ve kusma yakınması gelişen, sağ periferik tipte fasial paralizi, sol abduzens paralizi, glossofaringeus ve vagus paralizi saptanması üzerine çekilen kranioservikal bileşke manyetik rezonans görüntüleme sonucu akut demiyelizan ensefalomyelit tanısı konan bir non-Hodgkin lenfoma olgusu sunmaktayız. Hastanın klinik bulguları tedavi ile belirgin gerilemiş olup halen izlemimiz altındadır.

FLUDARABİN VE RİTİXUMAB İLE UZUN SÜRELİ REMİSYON ELDE EDİLEN KONVANSİYONEL TEDAVİYE DİRENÇLİ SPLENİK MARJİNAL ZON LENFOMA VAKASI:

M. Turgut¹, B. Yılmaz¹, E. Kelkitli*, M. Karaoğlanoğlu¹, Ö. Doğan².

Splenik marjinal zone lenfoma (SMZL), dalak marjinal zone B lenfositlerden köken alan low grade bir lenfomadır. İlk olarak REAL sınıflamasında ayrı bir grup olarak ele alınmıştır. Low grade lenfomaların %8,2'sini oluşturur. Vakalarda genellikle splenektomi ile uzun süreli klinik remisyona elde edilir Splenektomi sonrası nükleus eden vakalarda konvansiyonel kemoterapi protokolleri kullanılır ancak uzun süreli remisyona oranı oldukça düşüktür. Bizde splenektomi ve konvansiyonel kemoterapi sonrası nükleus eden SMZL vakasında fludarabin ve rituximab tedavi sonucunu sunuyoruz. Olgu: 53 yaşında bayan hasta 5 yıl önce karın ağrısı, ateş, halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı yakınması ile başvurdu. Hafif solukluk ve kosta yayını 6 cm geçen splenomegalisi dışında fizik muayenesi normal idi. Laboratuvar incelemesinde Hb 9gr/dl, total lökosit 9500/mm³ (%60 lenfosit), trombosit 136.000/mm³, periferik yaymada %10 oranında normal lenfositlerin 1.5 katı büyüklüğünde bir kısmı çekirdekçik içeren lenfoid hücre görüldü. Abdominal CT de splenomegali dışında özellik yoktu. Kemik iliği biyopsisinde lenfoid infiltrasyon tespit edildi. Hastaya splenektomi yapıldı. Takiben kan tablosu normale geldi. Dalak patolojisi SMZL ile uyumlu idi. Hasta taburcu edildi. Splenektomiden 1 ay sonra yapılan kontrollerde Hb 12.9, lökosit 14.400 (lenfosit 8000/mm³), trombosit 651.000 idi. Hastanın ateş, terleme ve iştahsızlık tanımlaması üzerine hastaya 6 kür CHOP kemoterapisi verildi. Kemoterapi sonrası Hb 13.3, lökosit 6600/mm³ (lenfosit 2000/mm³), trombosit 384.000/mm³ idi Kemik iliği biyopsisinde iki adet lenfoid nodül saptandı. Hastanın 8 ay sonra yapılan kontrollerinde Hb 10.1, lökosit 12.000/mm³ (lenfosit 8500/mm³) ve trombosit 135.000/mm³ idi. Periferik yaymada %70 oranında atipik lenfoid hücreler görüldü. Abdominal tomografide lenfadenopati görülmedi. Hastada tedavisiz izleme karar verildi. 6 ay sonra yapılan kontrollerinde hastada halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı ve ateş yakınmaları vardı. Laboratuvar incelemesinde: lökosit 58.200/mm³ (%80 lenfosit), Hb 6.5gr/dl MCV 114 fl, trombosit 24.000/mm³, LDH 656, beta-2 mikroglobulin 2767, periferik yaymada lenfositlerin çoğu atipik idi. Abdominal tomografide özellik yoktu. Kemik iliği biyopsisinde diffüz lenfoid infiltrasyon gözlemlendi. Flowsitometride CD20 %85.7, HLA-DR %68.5, CD23 %3.5, CD5 %24, CD25 negatif idi. Hastaya rituximab 375mg/m² (total doz 600mg/m²) 2 gün verildi, rituximab bitiminde fludarabin 25mg/m² 5 gün verildi. Rituximab verilirken hastada üşüme tit-

reme, ateş ve ciltte makülopapüler döküntüler ortaya çıktı. Tedaviye ara verilip antihistaminik yapınca belirtiler 1 saat içinde kayboldu. Tedaviye infüzyon dozu 25mg/saat dozunda tekrar başlandı ve tedrici olarak artırıldı. Hiçbir reaksiyon görülmedi. Tedavinin bitiminden 15 gün sonra yapılan hemogramında Hb 10.7, lökosit 2500/mm³ (parçalı2000/mm³), trombosit 99.000/mm³ idi. Belirgin bir yakınması olmayan hasta taburcu edildi. Bir ay sonra rituximab ve fludarabin kemoterapisi ilk kürdeki protokolün aynısı verildi. İkinci kemoterapi öncesi yapılan hemogramında lökosit 9000/mm³ (nötrofil 5600/mm³), Hb12.5gr/dl, trombosit 280.000/mm³ idi. İkinci kemoterapi sırasında reaksiyon görülmedi. Hasta 16 aydır remisyonda herhangi bir yakınması yok. Kemik iliği biyopsisi normosellüler. Bir ay önce yapılan hemogram Hb.14.2gr/dl, lökosit 6700/mm³(nötrofil 5200/mm³), trombosit 380.000/mm³, periferik yayma normal sınırlarda. SMZL vakalarında rituximab ile deneyim sınırlıdır. Rituximab tedavisi CD20 pozitif konvansiyonel tedaviye dirençli marginal zon alternatif tedavi seçeneği olarak kullanılabilir.

DUKTOPENİ İLE BİRLİKTE KOLESTATİK KARACİĞER HAS- TALIĞI OLAN BİR HODGKİN LENFOMA OLGUSU (VANISHING BILE DUCT SYNDROME):

K. Yamaç¹, Ö. Erdem², M. Işık¹, M. Boyacıoğlu², Ö. Uluoğlu².

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi¹ Hematoloji Bilim Dalı,
² Patoloji Anabilim Dalı, Ankara.*

46 yaşında erkek hasta ciddi kaşıntı, sarılık, iştahsızlık, kilo kaybı ve halsizlik yakınmalarıyla hastaneye başvurdu. Hasta üç ay öncesine kadar sağlıklıymış. Muayenede ateş 37° C, nabız 96 /dak., KB: 110/70 mm Hg ölçüldü. Kalp, akciğer, karın ve nörolojik muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde lökosit sayısı6300/μL, trombosit sayısı 306,000/μL, Hb 11.7 g/dL., sedimantasyon 90 mm/saat bulundu. Diğer laboratuvar bulguları da şu şekildeydi: Total bilirubin 25.9 mg/dL, alkalin fosfataz 1374 U/L, laktik dehidrogenaz 625 U/L, aspartat aminotransferaz 86 U/L, alanin aminotransferaz 87 U/L, sodyum 140 mEq/L, potasyum 4.6 mEq/L, kreatinin0.9 mg/dL, AKŞ 85 mg /dL. kan üre azotu 10 mg/dL, total protein 6.9 mg/dL, albümin 3.7 mg/dL. Serum IgG 1430 mg/dL, IgA 267 mg/dL, IgM 159 mg/dL. PZ: 18,7 san., aPTT:

35,8 san. ANA negatif, ASMA negatif, D.coombs negatif. Serolojik testlerde: toksoplazma ve brusella negatif bulundu. HbsAg, anti-HbsAg, Anti- HCV, EBV, CMV, HSV-1, HSV-2 hepsi negatifti. Kan, idrar ve dışkı kültürleri (bakteri, asit-fast organizmalar ve mantar kültürleri) negatifti. HIV ve HCV RNA da negatifti. Abdomen ultrasonografisinde paraortik and parakaval alanlarda en büyüğü 2x2 cm boyutlarında lenf bezeleleri saptandı. Lenf bezi biyopsisi ile Hodgkin lenfoma tanısıkundu. Daha sonra ikterin aydınlatılabilmesi amacıyla karaciğer biyopsisi yapıldı. Duktopeni ile seyreden kolestaz rapor edildi. TARTIŞMA: Bu hastanın başvuru yakınmaları arasında en önde gelenlerden birisi sarılıktır. Hodgkin lenfoması olan bir hastada sarılık varsa bu durum biliyer tıkanma, hemoliz, doğrudan hastalık tarafından hepatik infiltrasyon, ilaç toksisitesi veya viral hepatite bağlı gelişir. Bu hastanın laboratuvar incelemeleri hemolizle uyumlu değildi, EBV, CMV, HbsAg, HCV, HAV, HIV işaretleri de negatifti. Hastaneye kabul edildiği zamandan biyopsi uygulanan süreye kadar hiç bir ilaç kullanımı yoktu. "Vanishing bile duct" sendromunun gerçek mekanizması iyi bilinmemektedir. Altta yatan primer hastalık olan Hodgkin lenfomaya yönelik kemoterapi ile kolestaz gerileyebilir. Bu olgu göstermiştir ki "duktopeni" Hodgkin lenfoma seyrinde bir komplikasyon olarak karşımıza çıkabilir ve bu olgulardaki kolestatik sarılık ayırıcıtanısında mutlaka göz önüne alınmalıdır.

AKUT MYELOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR HASTADA "BIG ICE" KEMOTERAPİSİNİN BİR KOMPLİKASYONU OLARAK CİDDİ HİPERGLİSEMİ (OLGU RAPORU):

C. Beyan, K.Kaptan, T. Çetin, O. Nevruz.

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

İdarubisin, etoposid ve yüksek doz sitozin arabinozid içeren "Big ICE" kemoterapisi relaps/refrakter akut myeloblastik lösemili hastaların tedavisinde etkinliği kanıtlanmış bir yaklaşımdır. Bu olgu raporunda relaps akut myeloblastik lösemi nedeni ile "big ICE" kemoterapisi uygulanan bir olguda takiben gelişen ciddi hiperglisemi komplikasyonu anlatılmıştır. Akut myeloblastik lösemi nedeni ile takip edilen 41 yaşında kadın hastalık relapsitespit edilmesi üzerine yatırıldı. Diğer kemoterapi rejimlerinin etki-

siz olması sonrası, "big ICE" kemoterapisi uygulandı. Glisemi değerleri kemoterapi sonrası 7. ve 9. günlerde sırasıyla 237 mg/dl ve 465 mg/dl olarak ölçüldü. Hiperglisemi devamlı kristalize insulin infüzyonu ile kontrol edildi ve parenteral besleme solüsyonu da kristalize insulinle nötralize edildi. Gliseminin kontrol altına alınması sonrası günde dört kez kristalize insulin uygulamasına geçildi. Takip eden günlerde hematolojik remisyona sağlandı, insulin ihtiyacı azalarak ortadan kalktı ve glisemi normal düzeylere döndü. Ciddi hiperglisemi/diabetes mellitus akut lösemili olgularda kemoterapiye bağlı olarak gelişebilen bir komplikasyondur. Bu komplikasyon mortalite ve morbiditeyi olumsuz yönde etkileyebilir. Bu nedenle, hiperglisemi gelişen olgular yakından izlenmelidir.

HODGKİN HASTALIĞI TANILI OLGULARIN KLİNİK DEĞERLENDİRİLMESİ:

K. Temizkan, H. Beköz, A. Timurağaoğlu, A. Uğur Bilgin, İ. Karadoğan, L. Ündar.

Akdeniz Üniversitesi, Tıp fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Hematoloji Bilim Dalı. Antalya

Hodgkin hastalığı (Hh) histopatolojisi, kliniği ve tedavi edilebilir olma özelliği nedeniyle üzerinde en çok çalışılan neoplazilerden biridir. Ancak buna rağmen açıklık kazanmamış pek çok yönü bulunmaktadır. Bu çalışmada 1995-2002 yılları arasında Anabilim Dalımıza başvuran ve Hh tanısı almış olan olgular değerlendirildi. Elli altı olgunun Hh tanısı aldığı ancak, bunların 12 sinin çeşitli nedenlerle kontrolden çıkmış oldukları tespit edildi. Hastaların 38'i (%68) erkek, 18'i (%32) kadın olup; ortalanca yaş 45 (16-85) tir. Yaş gruplarına göre dağılımı incelendiğinde de erkek hastalarda daha sık bulundu. Olguların % 68'inin müracaat nedeni herhangi bir bölgede lenf bezi büyümesi olup; % 10 olguda ise B semptomları ön plandaydı. Histopatolojik dağılımları değerlendirildiğinde % 14.2`si lenfositten zengin, % 35.7`si nodüler sklerozan, % 39.2`si mixt sellüler, % 10.7`si lenfositten yoksun Hh olarak bulundu. Klinik evrelerine göre ayrıldıklarında % 28.7`si evre IV, % 32 si evre III, % 34`ü evre II olup; yalnızca % 5`i evre I olarak bulundu. Ayrıca olguların % 37,5`unda B semptomları, % 14.2 sinde de 10 cm den büyük kitlesaptandı. Olguların % 44.6 sında ilk tutulum yeri sol servikal bölge olup; % 14.2 olguda ise diaframın altında olduğu tespit edildi. Ekstranodal başlangıç hiç bir olguda yoktu. Mesleklerine göre dağılımları incelendiğinde % 26 ile

ev hanımları en yüksek orandaydı, bunları%19 ile memurların takip ettiği görüldü. Tedavi olarak 23 hastaya radyoterapi ve kemoterapi, 20 hastaya ise yalnız kemoterapi uygulandı. Tedavi alan hastaların % 84`ünde tam remisyon elde edildi, %13`ünde ise ilk tedaviye yanıt yoktu. Klinik evre III ve IV olan hastaların % 73` ü, evre I ve II olanların ise %83` ü remisyona girdi. Görüntüleme yöntemleri ile tedavi sonrası mediastende lenf bezleri tespit edilen üç hasta sintigrafi ile tutulum olmaması nedeniyle remisyon olarak kabul edildi. Bu üç hastada takipleri sırasında nüks tespit edilmedi. Remisyona giren hastaların %18.1`i ilk iki yıl içinde nüks etti. Olasılıkla çalışmaya giren olgu sayısının az olması nedeniyle cinsiyet, yaş, histopatolojik dağılım farklılıkları elde edildi. Ev hanımlarında yüksek oranda çıkması ise ülkemizdeki kadınların büyük kısmının ev hanımı olmasına bağlanmıştır.

AKUT MYELOİD LÖSEMİLİ ÇOCUKTA CİTOSİN ARABI NOSİDE BAĞLI PARAPAREZİ:

İ.Bayram,O. Canan, A. Tanyeli, L. Yılmaz, D. Yıldızdaş, V. Baytok, H.H. Kozanoğlu, İ. Şaşmaz, Antmen B, Y.Kılınc.

Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balcalı Hastanesi, Adana

Citarabin, Başlıca yan etkisi kemik iliği baskılanması, bulantı, kusma, ateş, halsizlik, miyalji, eklem ağrısıdır. Ayrıca böbrek, karaciğer ve sindirim sistemi mukozasına da etkileri olabilir. Citarabinin nörotoksitesitesinin esas olarak yüksek dozlarda ortaya çıktığı bildirilmektedir. En sık rastlanan nörolojik bulgu akut serebellar sendrom olup, konvülsyon ve ensefelopati de gelişebilmektedir. Biz, literatürde az rastlanılan ve citarabine`nin infüzyonu sonunda parazi gelişen bir olguyu sunmak istiyoruz. EY; Altı aylık erkek çocuk, akut myeloid lösemi(AML M1) tanısı konduktan sonra citarabinin, etoposid, idarubisin ve intratekal olarak citarabin başlandı. Yatışının 18. gününde, gözlerinde sağa deviasyon ve batan güneş manzarası, fizik incelemede de paraparezi saptandı. Bu dönemde kan biokimyası normaldi. Beyin tomografisinde kommunike hidrosefali, periventriküler beyin ödemi ve ventrikül içine kanama saptandı. Torakolomber ve lumbosakral manyetik rezonans(MRI) incelemesi normal olarak bulundu. Yapılan elektromiyografi(EMG) de alt ekstremitelerde kaslarında ineksitebilitate ve spinal tutulumu düşündürülen bulgular vardı. MRI`de

medüllaspinaliste kitle basısı, tümör invazyonu saptanmadı.

İDARUBİSİNE BAĞLI ANİ KARDİYAK ARREST:

İ. Bayram, O .Canan, A .Tanyeli, L. Yılmaz, S. Erdem, H H. Kozanoğlu, Şaşmaz İ Antmen B, Y. Kılınc,

Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balcalı Hastanesi, Adana

İdarubisin(İDA) bir antrasiklin türevi olup, sitotoksik etkisi ve yan etkileri benzerdir. Antrasiklinlerin kalp üzerine toksik etkileri akut ve kronik olarak görülebilmektedir. İdarubisinin bu etkisi diğer türevlere göre düşük oranda meydana gelmektedir. Biz, burada idarubisin venöz yolla püşe yapılırken ani kalp durması olan bir vakayısı sunmak istiyoruz. EY, 14 aylık erkek olgu, altı aylıktan itibaren AML-M1 tanısı olarak kemoterapisi (KT) başlandı. Üç kür KT alan olgu dört ay aile tarafından kontrole getirilmedi. Ateş, ishal, kusma nedeniyle tekrar başvurdu. Yapılan incelemeler sonucunda rölaps saptanması üzerine olguya tekrar KT başlandı. Üçüncü doz İDA yapılırken ani kardiyak arrest gelişmesi üzerine olgu, yeniden canlandırıldı. Fakat üç gün sonra tekrar solunum ve dolaşım durması üzerine olgu kaybedildi.

BİR OLGU NEDENİ İLE KONVANSİYONEL YÖNTEMLERLE TÜMÖR LİZİS SENDROMUNUN ÖNLENMESİ:

S. G. Berrak, E. Türkkkan, C. Canpolat.

Pediyatrik Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Süt çocukluğu döneminde akut lenfoblastik lösemi (ALL); hiperlökositoz, masif organomegali, santral sinir sistemi tutulumu,CD10 (-) B hücre fenotipi, myeloid kökenli antijenlerin ekspresyonu ve kromozom 11q23 üzerindeki MLL geninde yapısal bozukluklar ve kötü prognoz ile karakterizedir. Bu bildiride yüksek lökosit sayısı ile başvurup ALL tanısı alan ve konvansiyonel yöntemlerle başarılı şekilde lökosit sayısının düşürüldüğü 2 aylık bir süt çocuğunu sunmaktayız. U.E.F, 2 ay 1 günlük iken rutin kontrolü sırasında saptanan hepatosplenomegalisi nedeni ile tetkik edil-

diğinde, hemogramında lökosit sayısının 400.000/mm³, hemoglobinin 6,5 gr/dl, trombosit sayısının 96.000/mm³ olduğu ve periferik yaymasında lökositlerin hemen tamamının blastik hücrelerden oluştuğu saptanmıştır. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapılarak ALL tanısı konulan hastada flow-sitometrik inceleme ile blastik hücrelerin TdT (+), CD 19 (+), CD 34 (+), HLA DR (+) ve CD 10 (-) oldukları belirlenmiştir. Yapılan karyotipik ve sitogenetik çalışmalarda patoloji bulunmayan hastaya 3000 cc/m² IV hidrasyon, IV sodyum-bikarbonat ile üriner alkalinizasyon ve 500 mg/m²/gün dozdan IV allopürinol ile tumor lizis sendromu profilaksisi ve Children's Oncology Group-Süt çocuğu ALL kemoterapi protokolü başlanmıştır. Serum fosforunda hafif yükseklik nedeni ile oral aliminyum hidroksit verilen, idrar pH'ları 6,5-7,5 arasında tutulacak şekilde alkalinizasyon ve idrar dansiteleri 1010 veya üzerinde tutulacak şekilde hidrasyon uygulanan hastanın yüksek lökosit sayısı 24 saat içinde komplikasyon gelişmeden düşürülmüştür. Hidrasyon ve alkalinizasyon tedavisine ilk 96 saat boyunca devam edilmiştir. İndüksiyon kemoterapisini tamamlayan ve remisyona giren hasta halen Faz II (rendüksiyon) kemoterapisini almaya devam etmektedir. Hiperlökositik ALL'lerin erken süt çocukluğu döneminde bile lökoferez, kranial irradyasyon, exchange transfüzyon ve rekombinant urat oksidaz gibi daha riskli veya pahalı tedavilere gerek kalmadan; intravenöz hidrasyon, üriner alkalizasyon ve allopürinol ile güvenli ve etkili biçimde tedavi edilebileceğini, bu olgu nedeni ile vurgulamak istedik.

İNTRATEKAL METOTREKSAT TEDAVİSİ SONRASI PANSİTOPENİ GELİŞEN BİR NON HODGKİN LENFOMA OLGUSU:

Z. Karakuş¹, F. Köse¹, S. Yavuz², S. Paydaş², U. Dişel².

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları¹, Medikal Onkoloji Bilim Dalı² 01330, Balcalı, Adana.

Kanser hastalarında kemoterapi uygulamaları sistemik ve rejyonel olarak iki farklı şekilde yapılmaktadır. Rejyonel tedavi genellikle intravenöz tedavinin etkinliğinin az olduğu durumlarda tercih edilmektedir. Buna en iyi, santral sinir sistemi tümörlerinde (primer ya da metastatik) uygulanan intratekal kemoterapidir. Sistemik tedavide ortaya çıkan toksisiteler genellikle intratekal uygulamaya sonrasında görülmez. Çünkü subaraknoid boşluğa enjekte edilen ajanların tekrar sistemik

dolaşıma eflusu mutad değildir. Burada, santral sinir sistemi relapsı ile prezente olan bir non-hodgkin lenfoma olgusunda intratekal metotreksat tedavisi sonrası gelişen mukozit ve myelosüpresyon sunulmuştur. Altmışüç yaşında erkek hasta, Ocak 2001'de sağ aksiller lenfadenopati nedeniyle başvurduğu klinikte diffüz büyük B-hücreli non-hodgkin lenfoma tanısı alarak hastanemize sevk edildi. Ann Arbor sınıflandırmasına göre evre IIIB olarak kabul edilerek 3 kür siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin ve prednizon tedavisi uygulandı. Klinik olarak belirgin regresyon gözlenmesine rağmen hasta tedaviyi yarıda bırakarak takipten çıktı. Nisan 2001'de şuur bozukluğu nedeniyle yeniden hastanemize başvurduğunda yapılan serebrospinal sıvı incelemelerinde santral sinir sisteminde lenfoma infiltrasyonu saptandı. Hemogram, biyokimyasal tetkikleri ve kemik iliği incelemesi normaldi. İntratekal metotreksat 12.5 mg/günaşırı, toplam 5 doz uygulandıktan sonra belirgin stomatotoksiste ve pansitopeni gelişti. Daha sonra febril nötropeni ve septik şok nedeniyle hasta kaybedildi. İntratekal kemoterapi uygulamalarını takiben sistemik toksiste görülme olasılığı oldukça nadirdir. İngilizce literatür gözden geçirildiğinde ender olarak mukozit, akut tümör lizis sendromu ve akut respiratuvar distres sendromu gelişen olgular sunulmuştur. Ancak sıklıkla rapor edilen santral nörotoksistedir. Sonuç olarak, her ne kadar intratekal kemoterapi sonrası sistemik toksiste gelişimi alışılmış bir bulgu değilse de, her olgu bu açıdan tedavi sırasında ve sonrasında dikkatle izlenmelidir.

İKİNCİ REMİSYONDA AKUT LEFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA OTOLOG PERİFERİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU:

M. Pehlivan, S. Çağırğan, A. Dönmez, M. Tombuloğlu.

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

Bu çalışmada merkezimizde Haziran 1998-Ağustos 2001 tarihleri arasında otolog periferik kök hücre transplantasyonu (OPKHT) yapılan 8 akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanılı hastanın (L1:1, L2:6, L3:1) sonuçları geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Hastaların 7'si erkek, 1'i kadın olup medyan yaş 29 (16-56) dur. İmmünotipik inceleme 2 hastada bifenotipik, 2 hastada myeloid antijen pozitifliği göstermiştir. Transplantasyon 2 hastada birinci, 6 hastada ikinci tam remisyonda yapılmıştır. Tanı ile transplan-

tasyon arasında geçen süre medyan 12.8 (6-23.9) aydır. Mobilizasyon rejimi olarak 5 hastada FLAG-ıda, 2 hastada siklofosamid+G-CSF, 1 hastada Ara-C+G-CSF kullanılmıştır. Medyan 4 (2-5) aferez ile 8.21 (2.27-14.23)x108/kg MNH, 16.99 (3.8645.2)x106/kg CD34 (+) hücreden oluşan ürün toplanmıştır. Hazırlama rejimi olarak tüm hastalarda busulfan (16 mg/kg) + siklofosamid (120 mg/kg) rejimi uygulanmış; transplantasyon sonrası G-CSF nötrofil engrafmanı oluncaya kadar medyan 11 (8-16) gün süreyle kullanılmıştır. Nötrofil engrafmanı (>500/ _L) medyan 10. (10-12) gün, trombosit engrafmanı (>20000/ _L) 14. (10-53) günde oluşmuştur. 7 hastada 4-8.4 aylar arasında relaps gelişmiş ve bu olguların tümü refrakter hastalık ile kaybedilmiştir. İlk remisyonunda transplantasyon yapılan bir hasta 14 aydır hastaliksız yaşamını sürdürmektedir. Sonuçlarımız, hasta sayısı az olmasına karşın, relaps ALL'li hastalarda OPKHT'nun etkili bir tedavi yaklaşımı olmadığını düşündürmektedir.

AKUT LÖSEMİ SEYRİNDE TESTİKÜLER RELAPS: İKİ OLGU SUNUMU:

T. Özçelik, F. Özkalemkaş, R. Ali, V. Özkocaman, Ü. Ozan, G. Filiz¹, İ. Yavaşcaoğlu², A. Tunalı

Hematoloji Bilim Dalı, ¹Patoloji Anabilim Dalı, ²Üroloji Anabilim Dalı Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa.

Testiküler lösemik infiltrasyon %5-40 olguda gözlenmekte olup testiküler rekürrens için ortalama zaman 36 aydır. Bir-altı aylık bir dönem sonrasında da hematolojik rekürrens görülebilmektedir. Testiküler relaps unilateral veya bilateral ağrısız testiküler büyüme şeklinde ortaya çıkabilmektedir. Teşhiste ultrasonografiden faydalanılabilmektedir. Kesin tanı ise testis dokusunun histopatolojik incelenmesi ile konulmaktadır. Çocukluk akut lenfoblastik lösemi (ALL) olgularında testis primer tedaviden sonra üçüncü en sık relaps görülen alan olmakla birlikte, erişkinlerde akut lenfoblastik lösemide çok az sayıda testiküler relaps bildirilmiştir. Biri medüller remisyonunda, diğeri de medüller relaps ile birlikte ortaya çıkan iki testiküler relaps olgusunu sunmaktayız. Olgu 1: 23 yaşında hastaya boyunda, koltuk altında şişlik şikayeti ile başvurduğu bir merkezde lenf nodu biyopsisi doğrultusunda non-Hodgkin lenfoma tanısı konulmuş. Takip ve tedavisinin üçüncü ayında lösemik transformasyon gelişmesi üzerine birimize sevk edilmiş. Değerlendirmeleri sonucunda T hücreli lenfoblastik lösemi ola-

rak değerlendirilen olguya remisyon indüksiyon ve konsolidasyon tedavileri yapıldı. Santral sinir sistemi profilaksi tedavilerini de alan hastanın takibinin beşinci ayında medüller remisyonunda iken her iki testiste şişliği oluştu. Sol radikal orşiektomi patoloji sonucu lösemik tutulumla uyumlu geldi. Testise radyoterapi planlanırken tanı konulduktan bir hafta sonra medüller relaps ta ortaya çıktı. Bir FLAG-ıda tedavisi ile remisyon elde edilemeyen ve reindüksiyon uygulanan hasta aplazik dönemde eksitus oldu. Olgu 2: 25 yaşında ALL-L2 tanısı ile remisyon indüksiyon, konsolidasyon, santral sinir sistemi profilaksisi ve ikinci konsolidasyon tedavilerini tamamlayıp idame tedavisi ile izlenirken tanının 29. ayında testislerde bilateral şişlik ve lökositöz tespit edildi. Sağ ve sol testisten yapılan biyopsi sonucunda sol testiste lösemik tutulum saptandı. Remisyon indüksiyon ve konsolidasyon tedavileri tamamlandıktan sonra testise 2400 cGy radyoterapi uygulandı. Eş zamanlı intratekal metotreksat da yapıldı. Testiküler relapsın dördüncü ayında ikinci medüller relaps gelişti. Halen tedavisi devam etmektedir. Bu hastalarda sistemik relaps riski yüksek olduğundan izole testiküler relaps gelişen ALL'li olgular intensif tedavi ile yeniden tedavi edilmelidirler.

KRONİK MYELOSİTER LÖSEMİLİ BİR OLGUDA LENFOİD BLASTİK TRANSFORMASYONLA BİRLİKTE SAPTANAN t(3;3):

M.A. Özcan, F. Demirkan, E. Yüksel¹, G.H. Özsan, F. Vural, B. Ündar.

Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, ¹Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir.

Kronik myelositer lösemi (KML) olgularında hastalığın doğal seyri sırasında, kronik fazdan akselere faza ve ya blastik transformasyon fazına dönüşüm olabilir. Genellikle myeloid blastik krizler gözlenirken yaklaşık %20 olguda lenfoid blastik kriz gözlenir. Blastik kriz ile birlikte Philadelphia (Ph) kromozomuna ilave yeni kromozomal sitogenetik anormallikler tespit edilebilir. 62 yaşında bayan hasta kronik faz KML tanısı ile hidroksiüre tedavisi altında iken, genel durum bozukluğu, karında dolgunluk hissi yakınmaları ile değerlendirildi. Öyküsünde 1 yıl önce tanı aldığı, interferon alfa tedavisi ile yaklaşık 6 ay izlendikten sonra tedavisine hidroksiüre ile devam edildiği öğrenildi. Kemik iliği aspirasyon ve flowsitometrik incelemeleri ile AML M5b ile uyumlu bulgular saptanan hastaya

7+3 kemoterapisi uygulandı. Bu dönemde Ph (+) liği dışında sitogenetik anormallik saptanmadı. 2 kür tedavi sonrası remisyonda iken yaygın lenfadenopatileri gelişen ve lökositozu ortaya çıkan hastanın yapılan değerlendirmesinde kemik iliğinin %90 oranında L2 tip blast içerdiği gözlenerek standart ALL tedavisi uygulandı. Bu dönemdeki sitogenetik incelemede Ph (+) liğine ilave olarak t(3;3) saptandı. Remisyon sağlanamayan hastaya iki kür FLAG kemoterapisi uygulandı. Bu tedavi sonrası yapılan değerlendirmeleri kronik faz KML ile uyumlu bulunarak interferon tedavisi ile izleme alındı. 2 hafta sonra akselere faz bulguları ortaya çıkan hasta infeksiyon nedeniyle exitus oldu. 3. kromozom ile ilgili sitogenetik anomaliler, myeloid lösemiler ve özellikle myelodisplastik sendrom zemininde gelişen myeloid lösemiler ile KML olgularının blastik kriz dönemlerinde görülebilir. EVI-1 geni, 3. kromozomda yerleşen ve murine lösemi retrovirüs integrasyon alanı olan bir genidir. EVI-1, blastik kriz dönemindeki KML olgularında saptanabilen ve bizim olgumuzun da desteklediği gibi prognostik önem taşıyabilecek birsitogenetik anomali olarak araştırılmalıdır.

HEMATOLOJİK MALİGNANSİLERDE GÖZLENEN KROMOZOMAL DEĞİŞİKLİKLERİN BELİRLENMESİNDE FISH YÖNTEMİ TEK BAŞINA YETERLİ MİDİR?:

T. Bilgen¹, S. B. Karazüüm¹, A. Uğur², İ. Karadoğan², L. Ündar², A. Timurağaoğlu², A. Küpesiz³, V. Hazar³, A. Yeşilipek³, G. Lüleci¹.

¹Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı,

²İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı

³Pediyatrik Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya.

Hematolojik neoplasmlarda klonal kromozomal değişimlerin belirlenmesi, tanı ve prognozun değerlendirilmesi açısından önemlidir ve FISH tekniği bu tip değişimlerin belirlenmesinde hızlı, kolay ve güvenilir bir yöntemdir. Bu çalışmada 2'si KML, biri AML-M5 ve diğeri Myelofibrosis tanısı konmuş toplam 4 olguda FISH yapıldığında tümünde t(9;22) translokasyonu, AML-M3 tanısı almış birisi çocuk diğeri erişkin olan iki olguda ise FISH yöntemi ile t(15;17) gözlenmiştir. Bu olgularda ayrıca, konvansiyonel sitogenetik yöntemle kromozom analizi yapıldığında t(9;22) translokasyonuna ilave klonal olarak KML olgularından birinde trizomi 11, diğesinde ise

izokromozom 17, AML-M5 olgusunda t(3,10) ve Myelofibrosislı olguda ise trizomi 9 bulunmuştur. AML-M3` lü olgularda Konvansiyonel sitogenetik analiz sonucunda t(15;17) translokasyona ilave olarak 14 yaşındaki olguda t(3;8), 22 yaşındaki diğeri olguda ise bir metafazda trizomi 20 gözlenmiştir. Sonuç olarak, tanıda son derece önemli olan spesifik translokasyonların FISH yöntemi ile gösterilmesinin yanında, konvansiyonel sitogenetik yöntemlerin hastalığın prognozu ve tedavisi ile yakından ilişkili olan sekonder kromozomal değişikliklerin saptanmasında vazgeçilmez olduğu görülmektedir.

SOL-SAĞ ŞANTLI DOĞUMSAL KALP HASTALIĞINA SEKONDER KONJESTİF KALP YETERSİZLİĞİ NEDENİYLE ENALAPRİL KULLANILAN BİR OLGUDA GELİŞEN PANSİTOPENİ:

M. K.Lenk, A. A. Atay, A. E. Kürekçi, V. Okutan, O. Özcan.

GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara "

Angiotensin I Converting Enzyme"(ACE) inhibitörleri soldan sağa şantlı doğumsal kalp hastalıklarında, mitral ve aort kapak yetersizliklerinde ve konjestif kalp yetersizliği ginde giderek artan sıklıkta kullanılmaktadır. ACE inhibitörlerinin kullanımına bağlı kemik iliği supresyonu nadir olup, enalapril ile bağlı pansitopeni hiç bildirilmemiştir. Ünitimize başvuran sekiz aylık erkek hasta geniş atriyal septal defekt, pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetersizliği nedeniyle dış merkez tarafından digitalize edilmiş, iki aydır enalapril kullanmakta idi. Fizik muayenede solukluk, büyüme-gelişme geriliği, taşipne, hepatomegali, sternum sol üst kenarında 3/Vİo şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. Laboratuvarında hemoglobin 8.2 g/dl, Hct %26, MCV 72 fl, MCH 23 pg, MCHC 32 g/dl, RDW %32, WBC 3100/_L (mutlak nötrofil sayısı 400/_L), trombosit sayısı 85.000/_L, MPV 8.6 fl, retikülosit indeksi %0.74, mutlak retikülosit sayısı 26.970/_L (N:>40.000/_L) idi. Olgunun viral, otoimmün etiyojiye yönelik çalışmaları negatif, vitamin B12, ferritin, folat düzeyleri ise normal bulundu. Kemik iliği incelemesinde, kemik iliğinin normosellüler olduğu, myeloid serinin myelosit aşamasında durakladığı ve inefektif eritropoezin olduğu görüldü. Kemik iliği sitogenetik analizi normaldi (46,XY). İzlemde total granülosit ve trombosit sayıları daha da düşen

(44/_L ve 26000_L) hastaya granülositkoloni stimüle edici faktör (G-CSF) tedavisi başlandı. Granülosit sayısı 3 haftada, trombosit sayısı 6 haftada düzeldi. ACE inhibitörlerinden kaptoprilin kemik iliği mikroçevresindeki hücrelerin sayısını azaltmaktan çok progenitor ve kök hücrelerin hematopoetik hücre proliferasyonunu inhibe ederek myelosupresyona neden olduğu gösterilmiştir. Burada enalapril kullanımına bağlı pansitopeni gelişen bir olgu ve agranülositozun rekombinan GCSF ile tedavisi sunulmaktadır.

FAMİLYAL ERİTROFAGOSİTİK LENFOHİSTİYO-SİTOZİ S`Lİ ÜÇ OLGU SUNUMU:

İ. Bayram, O. Canan, A. Tanyeli, G. Tümgör, İ. Şaşmaz, B. Antmen, Y. Kılınç.

Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balçalı Hastanesi, Adana.

Histiyositozis, kemik iliğindeki histiyosit veya mononükleer fagositik hücrelerin artışı ile karakterize bir hastalıktır. En son yapılan sınıflamaya göre üç gruba ayrılmıştır. Class 2 gruba dahil edilen familyal eritrofagositik lenfohistiyositozis(FEL) daha nadir görülen bir hastalıktır. Bu yazıda ikisi kardeş ve bunlar ile 3. dereceden akrabalığı olan FEL tanısı alan üç olguyu sunuyoruz. Ateş, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve sarılık en sık rastlanan şikayetleri idi. Fizik muayenelerinde hepatosplenomegali ortak bulguları idi. Birinde anemi ve trombositopeni, diğer iki olguda da pansitopeni mevcuttu. Birinde ödem ve asit, her üçünde de karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk tespit edildi. Her üç olguda yaptığımız çok sayıda kemik iliği aspirasyonunda yeterli materyal gelmemesine karşın, yapılan incelemelerde, kemik iliğinde histiyomonositik hücrelerde artışla birlikte eritrofagositoz görüldü. Olgulardan biri tanı konmadan önce, tetkikler devam ederken, diğeri tanı konduktan sonra Siklosporin A, ATG ve vepesid tedavisi uygulanmasına rağmen tedavinin 5. ayında eksitus oldular. Üçüncü olgu ise tedavi alırken aile isteği ile taburcu edildi ve takibi gelmedi.

BEHÇET SENDROMU`NDA BİLATERAL PULMONER ARTER ANEVRİZMASI: OLGU SUNUMU:

Ü.Ozan, F.Özkalemkaş, R.Ali, V.Özkocaman, T.Özçelik, A.Tunalı.

Hematoloji Bilim Dalı, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa.

Behçet Sendromu ilk kez 1937`de Dermatolog Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır. Türkiye, Orta Doğu ve Uzak Doğu`da daha sık görülmekle birlikte daha gürültülü bir kliniğe sahiptir. Ülkemizde kırsal kesimde yapılan bir çalışmada 1531 kişinin 19`unda saptanmıştır. Behçet Sendromu olgularında HLA-B51 pozitifliği sağlıklı bireylere göre anlamlı oranda yüksek bulunmuştur. Deri, mukoza, gözler, eklemler, gastrointestinal sistem, vasküler sistem ve SSS gibi birçok sistemi tutabilir. Flebit ve arteritler tüm olguların yaklaşık %25-40`ında bildirilmiştir. Arteriel tutulumu daha nadir rastlanmakla birlikte en sık abdominal aortayı etkiler ve onu femoral arter ile pulmoner arterler izler. Anevrizmalar özellikle pulmoner arterlerde fatal seyirli olup, genellikle tektir. Behçet Sendromu hemoptizinin nadir görülen sebeplerindedir ve bu olgularda pulmoner vaskülitte bağlı hemoptizi %5-10 oranında bulunmuştur. Burada, yaklaşık 1 yıldır ateş yüksekliği, kilo kaybı, öksürük ve 5 aydır hemoptizi öyküsü olan, görüntüleme yöntemleriyle bilateral pulmoner arter anevrizması saptanan, 20 yaşında bir bayan Behçet olgusunu bildiriyoruz. Fizik muayenede sol yanak mukozasında bir adetoral aft, genital bölgede geçirilmiş aft ve papülopüstül izleri, her iki alt extremitede eritema nodosum, karın cildinde laterel bölgelerde venöz kollateraller saptanan hasta Behçet Sendromu yönünden Dermatoloji, Göz Hastalıkları, Romatoloji, Nöroloji ve Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi departmanlarıyla konsülte edildi. HLA-B5, Paterji testi ve diğer otoantikolar (ANA, Anti n-DNA, Anti SS-A, Anti SS-B, Anti SM/RNP) negatif bulundu. Pulmoner MR anjio`da sağ interlober pulmoner arter, sol üst lob anterior segment pulmoner arterinde ve sol ana pulmoner arterde tromboze anevrizmalar saptandı. Bilateral olması ve yerleşimleri nedeniyle operasyon düşünülmedi. Abdominopelvik BT`de hepatosplenomegali ve vena cava inferior trombozu gözlemlendi. Sağ alt ekstremitte venöz sistem doppler US`de external iliak ven, yüzeysel femoral ven ve popliteal ven distaline dek uzanan parsiyel trombüs izlendi. Yaygın vasküler tutulumları olan hastaya tedavi olarak Siklofosamid (750 mg/m² İV, 1.gün) ve Prednizon (1 mg/kg/g, sürekli) başlandı. Yaklaşık 10 aydır immünsupressif tedavi altında olan hastanın semptomlarında gerileme olmasına rağmen, radyolojik olarak belirgin bir düzelme sağlanamadı. Operasyon şansı olmayan pulmoner arter anevrizmalı Behçet olgularının prognozu kötü olup, genellikle hemoptizi ile kaybedilmektedirler.

GLYPHOSATE İNTOKSİKASYONU SONUCU GELİŞEN MONOSİTOZ:

M.A. Özcan, Y. Yeniçerioglu, B. Akıncı, G.H. Özsan, Ö. Pişkin, F. Vural, F. Demirkan.

Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir.

30 yaşında erkek çiftçi, intihar amacıyla yaklaşık 500 ml Roundup (Glyphosate) alımı sonrası genel durum bozukluğu, bulantı, bilinç bulanıklığı yakınmaları ile başvurusunda yapılan değerlendirilmesinde akut renal yetmezlik ve kan gazında anyon açıklı metabolik asidoz saptandı. Yapılan tam kan sayımında lökosit: $14.700 \times 10^9/L$, periferik yaymada (PY) %70 oranında monosit, monositlerin büyük kısmında bazofilik, bir kısmında azurofilik granülasyon, eritrositlerde bazofilik noktalanma gözlemlendi. Solunum güçlüğü nedeni ile mekanik ventilasyon desteği ve yoğun bakım koşullarında izlenen hastanın izleminin 3. gününde lökositoz ve periferik kan bulgularıtamamen düzeldi. Uygulanan hemodiyaliz desteğine karşın renal fonksiyonlarında düzelme sağlanamayan hasta 4. günde gelişen kardiyak arrest ile kaybedildi. Roundup, non-organofosfat glyphosate içeren bir herbisittir. Genellikle intihar amaçlı büyük miktarlardaki alımınsonucunda zehirlenmeler bildirilmektedir. Glyphosate alımına bağlı lökositoz birçok seride bildirilmiş olup genellikle büyük miktarlardaki alımlar ile ilişkilidir. Lee ve arkadaşlarının serisinde lökositoz en sık laboratuvar bulgusu (%68) olup, genellikle nonspesifik özellikte ya da nötrofil hakimiyeti şeklinde bildirilmiştir. Bizim hastamızda ise ilk 12 saatte benzer bir şekilde nötrofil hakimiyeti olan bir lökositoz mevcutken, 12. saatte saptananmutlak monositozun 3.günde lökositoz ile birlikte tamamen düzeldiği gözlemlendi. Glyphosatın olgumuzda olduğu gibi monositoz oluşturma mekanizmalarının daha detaylıaraştırılması faydalı olacaktır.

PSEUDOTROMBOSİTOPENİNİN NADİR NEDE-Nİ:BERNARDSOULIER SENDROMU:

V.Okan, M.Araz, Ş.Aktaran.

İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gaziantep.

Bernard-Soulier sendromu, klinikte kanamalar , laboratuvarıda, uzamış kanama zamanı, trombositopeni ve periferik yaymada dev trombositler, ristosetin ile trombosit agregasyonun bozukluğu ve platelet glikoproteinlerinden glikoprotein Ib/IX/V eksikliği veya yokluğu ile giden otosomal resesif olarak geçen herediter trombosit hastalığıdır. 22 yaşındaki erkek olgu, refrakter idiopatik trombositopenik purpura tanısı ile takip edilirken splenektomi yapılmıştır. Daha sonra trombosit fonksiyon testi ile ristosetin ile trombosit agregasyonun olmaması ve flowsitometride glikoprotein Iba(%2.1) saptanması üzerine Bernard-Soulier sendromu tanısı konulmuştur. Otomatik tam kan sayımı cihazlarında bir çok kez yapılan trombosit sayıları $10 \times 10^9/L$ altında idi. Olgunun periferik yaymasında dev trombositler ve trombosit kümelenmeleri görüldü. Kanama zamanı 10-15 dk arasında saptandı. Asetilsalisilik asid alınması dışında kanama görülüyordu. Ailenin incelenmesinde anne-babanın akraba evliliği vardı ve 3 kızkardeşinde de aynı bulgular saptandı. Olguda trombositopeninin nedeni dev trombositler ve trombosit kümelenmelerinin saptanmasıdır. Pseudotrombositopeni ayırıcı tanısında herediter dev trombosit hastalıkları düşünülmelidir.

MEGALOBLASTİK ANEMİLERDE ERİTROSİTLER HER ZAMAN MAKROSİTER Mİ OLMALI?

A. Durmuş, İ. Dilek, N. Topçu, C. E. Kocaman, S. Çekici.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van

Megaloblastik anemi, kemik iliğinde ve periferik kanda özellikle eritroid seri elemanlarında olmak üzere morfolojik anormallikle seyreden bir anemidir. Megaloblastik anemiler morfolojik olarak makrositer anemi grubunda yer almaktadır. Ancak bazı olgularda beklenen makrositer görünümün olmaya bileceğini vurgulamak amacıyla megaloblastik anemi tanısı koyarak tedavi ettiğimiz ve bir kısmında MCV yüksekliği olmayan 25 olgu sunuldu. Olgularımızın 15'i kadın, 10'u erkek ve yaş ortalaması 47.7 (21-81) idi. Ortalama Hb 6.64 g/dl (2.5-10.6), Htc %19.69 (4.5-31), MCV 98.98 fL (77.5-115), lökosit $3.6 \times 10^9/L$ (27.6×10^9), trombosit $118 \times 10^9/L$ ($23-386 \times 10^9$), LDH 3200 mg/dl (222-6200), ferritin 364.66 mg (34-534) idi. Olguların 15'inde vit B12 ve 10'unda ise folik asit eksikliği bulundu. Folik asit eksikliği olan olguların üçü hariç kadındı ve bunlarında çoğu hamile

idi. Sonuç olarak bu olguları sunarak makrositer olmayan anemi durumlarında megaloblastik anemi olabileceğini ve yöremizde hamile kadınlarda folik asit eksikliğinin önemini vurgulamak istedik.

BİR OLGU NEDENİYLE HİSTİYOSİTİK NEKROTİZAN LENFADENİTİS (KİKUCHİ HAS- TALIĞI):

O.Ayyıldız, A.İşıkdoğan, M.Söker, F.Yılmaz¹,
E.Müftüoğlu.

*Hematoloji Bilim Dalı. ¹Patoloji Bilim Dalı Dicle Üni-
versitesi Tıp Fakültesi, Diyarbakır*

Kikuchi hastalığı (Histiyositik nekrotizan lenfadenit) etyolojisi belli olmayan, özellikle genç bayanlarda daha sık olan, ateş ve lenfadenopati ile seyreden nadir bir hastalıktır. Lenfoma, enfeksiyonlar ve diğer tümörlerle karışabilen lenfadenopatiler bu hastalıkta genellikle lokalizedir. Mikroskopik olarak karyoreksi içeren santral nekroz alanlarıtrafında makrofaj ve histiyositlerle karakterizedir. Bu alanlarda polimorfonükleer lökositler bulundurmazlar. Sistemik lupus eritematozus ve Still hastalığı ile nadir ilişkisi gösterildiğinden otoimmün bir hastalık olabileceği düşünülmektedir. Yine hastalığın Epstein-BarrVirus, Herpes (HHV6) ve toxoplazma ile ilişkili olduğu iddia edilmiştir. Steroid tedavisine bazı olgularda yanıt alınabilir. Hastalık spontan remisyona seyreder nadiren mortaliteyle sonlanır. Burada 18 yaşında ateş ve bilateral servikal ağrılı, orta sertlikte en büyüğü 4x3 cm boyutunda lenfadenopatilere sahip bir Kikuchi vakası lenfadenopati ayırıcı tanıları bakımından tartışılacaktır.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA ST. JUDE TEDAVİ PROTOKOLLERİNİN BÖBREK FONKSİYONLARINA ETKİSİ.

Ş. Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ.Yenicesu, A. Koç, H.Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve HastalıklarıAnabilimdalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Akut lenfoblastik lösemi (ALL) tedavisinin indüksiyon, konsolidasyon ve idame tedavi fazlarında kullanılan temel ilaçların sitotoksik ve nefrotoksik etkileri bilinmektedir. Ayrıca tedavi dönemlerinde farklı dozlarda ve sürelerde uygulanmış olan tedaviye bağlı çeşitli metabolik ve enfektif komplikasyonlar görülmektedir. Kemoterapötik ajanlar malign hücreleri etkiledikleri gibi böbrek tubulus ve glomerüllerdeki epitel hücrelerini de etkilemektedir. Hücresel zedelenme ve tubüler yapı bozukluğu klinik ve labaratuvar bulgularından sorumlu olmaktadır. Lösemi tedavisinde farklı kemoterapi protokolleri kullanılmaktadır. Bu amaçla Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde tanı almış ve tedavi uygulanmış 334 vakanın retrospektif olarak böbrek etkilenmeleri incelendi. Bunlardan 116 vakanın geç dönemde etkilenmeleri araştırıldı. Hastaların dosyalarından 223 hastaya St. Jude TXI, 33 hastaya St. Jude TXIII-LR, 78 hastaya da St. Jude TXIII-I/HR protokolü uygulanmış olduğu görüldü. St. Jude TXI alan hastaların % 4'ünde ve St. Jude TXIII/ HR protokolünü alan hastaların ise % 11.5'inde akut böbrek yetmezliği (ABY) gelişmesine rağmen St. Jude TXIII-LR grubunda ise hiçbir hastada ABY gelişmediği görüldü. Geç dönemde hastalara glomerüler filtrasyon hızı(GFR), idrar elektrolit atılımı, tubuler fosfor reabsorbsiyonu (TPR), Ca/Cr atılım fazlalığı, idrar b2-mikroglobulin atılımı, renal ultrasonografik ve sintigrafik inceleme uygulandı. Geç dönemde; 74 St. Jude TXI, 10 St. Jude TXIIILR ve 32 St. Jude TXIII-I/HR tedavisi alan hasta incelendi. St. Jude TXI tedavisi alan hastaların %17.6'sında, St. Jude TXIII-LR alan hastaların %30'unda ve St. Jude TXIII-I/HR tedavisi alan hastaların %18.8'inde GFR anormalliği tespit edildi. Sintigrafik görüntüleme St. Jude TXI alan hastaların %38.5'inde, St. Jude TXIII-LR alanları n % 70'inde ve St. Jude TXIII-I/HR alan hastaların ise %35.5'inde anormallik saptandı. TPR'u St. Jude TXI alan grupta St. Jude TXIII-I/HR grubuna göre anlamlı derecede artmış olarak bulundu (p:<0.05). Sintigrafik incelemede St. Jude TXIII-LR grubunda, St. Jude TXI (p:0.08) ve St. Jude TXIII-I/HR (p0.07) tedavi gruplarından anlamlı olmasa da yüksek anormallikler saptandı. St. Jude TXIII-LR tedavisi alan grupta enfeksiyon ve risk faktörleri daha az olmasına rağmen sintigrafik anormalliğin yüksek olması bu kemoterapi grubunda metotreksatın yüksek dozda ve uzun süreli kullanılmasına bağlanmıştır. Sonuç olarak özellikle yüksek doz metotreksat (HDMTX) tedavisi alan hastaların geç dönemde böbrek etkilenmesi yönünden takip edilmesinin gerektiği kanısına varılmıştır.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA HİPERLÖKOSİTOZİS VE BÖBREK ETKİLENMESİ:

Ş. Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ.Yenicesu, A. Koç, H.Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemili (ALL) hastalarda en sık etkilenen organlar karaciğer ve lenf bezleridir. Böbrek lösemik tutulumdan etkilendiği gibi, kullanılan kemoterapötik ajanlardan, enfeksiyonlardan ve bunların tedavisinde kullanılan çeşitli ajanlardan da etkilenmektedir. Beyaz küre sayısı (WBC) yüksek olan hastalarda hiperürisemi, intrakraniyal kanama, DIC, hiperfosfatemi, hipokalsemi gibi bulgular, nörolojik, respiratuvar ve renal bozukluklar saptanmaktadır. Lökositozise bağlı ilk haftalarda ölenlerin % 42.8'inde böbrek yetmezliği saptanmıştır. Hiperlökositozis tablosunda lösemik hücreler birikerek mikrovasküler ve glomerüller kapillerleri etkilemektedir. Bu amaçla Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde 1990-2000 yılları arasında ALL tanısı almış 334 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. WBC sayısı >25.000/mm³ olan hastalar hiperlökositoz olarak kabul edildi. Hastaların 117'sinde (%35.1) hiperlökositoz saptandı. Hiperlökositozisi olan hastalarda akut böbrek yetmezliği (p:0.004), tümör lizis sendromu gelişimi (p:0.0001), hiperürisemi (p:0.0001), ekstramedüller organ tutulumu (p:0.001) yüksek bulundu. Hiperlökositozis ile sepsis ve idrar yolu enfeksiyonu geçirme sıklığı arasında önemli korelasyon (p:0.05) tespit edilirken benzer ilişki lösemik böbrek tutulumu, hipertansiyon arasında tespit edilemedi. Sonuç olarak hiperlökositoz akut dönemde böbreğe önmlü etkide bulunmaktadır.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ ÇOCUKLARDA TANI SIRASINDA RENAL ULTASONOGRAFİ BULGULARI:

Ş. Olgar, M. Çetin, A. Gürgey, M. Tuncer, F. Gümrük, A. F. Öner, B. Tunç, İ.Yenicesu, A. Koç, H.Toksoy, D. Aslan, E. Özyürek, S. Yetgin.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Ünitesi, Ankara

Akut lenfoblastik lösemili (ALL) hastaların otopsi çalışmalarında, hastaların %55-60'ında lösemik böbrek tutulumu saptanmıştır. ALL tanısı alan hastaların %18'inde ultrasonografide (USG) böbrek büyüklüğü tespit edilmiş ve böbrek tutulumunun genellikle aseptomatik olduğu USG'de böbrek büyüklüğünün saptanmasının tanıda yeterli olduğu ifade edilmiştir. Böbrek büyüklüğü lösemik tutulum dışında; hiperürisemi, kanama, piyelonefrit durumlarında da görülebilmektedir. Bir çalışmada büyümüş böbrek biyopsilerinin % 30'unda lösemik hücre görülmemiştir. Bu durum parankimal hücrelerin hipertrofisine ve hiperplazisine bağlanmaktadır. Lösemik böbrek tutulumu genellikle bilateral ve diffüzdür. Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesinde 1990 ile 2000 yılları arasında ALL tanısı alıp tedavileri kesilmiş olan hastalar retrospektif olarak incelenmiştir. Tanı sırasındaki renal USG taramasında hastaların 2'sinde hidronefroz (%0.8), 30'unda bilateral böbrek infiltrasyonu (%11.8), 4'ünde toplayıcı sistemde dilatasyon (%1.6), birinde renalkortikal kist (%0.4), 2'sinde hidronefrozla beraber bilateral renal parankimal tutulum (% 0.8) ve 2'sinde tek taraflı atrofik böbrek (%0.8) geliştiği tespit edilmiştir. Bu hastalar incelendiğinde; böbrek infiltrasyonun akut böbrek yetmezliği (ABY) gelişmesinde risk faktörü olduğu (p:0.004), ekstramedüller organ tutulumu ile birlikte görüme sıklığının arttığı (p:0.07), fakat FAB ve immünofenotipik değerlendirmenin risk faktörü olmadığı görülmüştür. Lösemik böbrek infiltrasyonu olan hastalarda; tümör lizis sendromu (TLS) (p:0.003), hipertansiyon (p:0.04), hiperürisemi (p:0.002) riskinin arttığı ve bunların daha fazla sepsis tablosuna girdiği (p:0.07) görülmüştür. Lösemik böbrek tutulumu olan hastaların 13'ü geç dönemde böbrek etkilenmesi yönünden incelendiğinde, sintigrafik anormalliğin lösemik infiltrasyonu olmayan gruptan yüksek olduğu (p:0.03) saptandı. Sonuç olarak ALL'li hastalarda tanı sırasında renal ultrasonografik değerlendirmesinin var olan akkiz ve konjenital böbrekpatolojilerinin tanınmasında ve tedavi izleniminde gerektiği görülmüştür.

HEMATOLOJİK HASTALIKLARDA LAPAROSKOPİK SPLENEKTOMİ:

İ. Kepenekci, M. Arat, Akan H, M.A. Yerdel.

Genel Cerrahi ve Hematoloji Anabilim Dalı , Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara.

Hematolojik nedenle splenektomi gerektiğinde bunun laparoskopik olarak yapılması altın standart olma yolundadır. Laparoskopik splenektomi (LS) `nin aksesuar dalakları daha kolay atlayabildiği ve splenozis riskinin artmasına bağlı uzun dönemde problemlere yol açabileceği konusundaki çekincelere ışık tutmak amacı ile ilk 30 olgumuzun erken ve geç takip sonuçları sunulmuştur. Haziran 99- Nisan 2002 arasında 30 hastaya (E/K=18/12) (yaş ortalaması = 38, min:17, max:62) aynı cerrah denetiminde LS uygulandı. Endikasyonlar; İTP (n: 26), hemolitik anemi (n:2) ve hematolojik malinite (n:2) idi. Tüm hastalar preop dönemde dalak boyutları ve aksesuar dalak açısından USG ile incelendi.. Dalak boyutu ortalama 11,85 cm (min:8, max:24 cm) olup, preop USG 4 hastada aksesuar dalak görüntüledi. Tüm hastalara ameliyattan tercihan 1hafta önce üçlü aşılama ve ameliyat masasında profilaktik tek doz sefazolin sodyum uygulandı. Bir hastada kontrol altına alınamayan kanama nedeniyle açık ameliyata dönüldü (% 3). Operasyon süresi ortalama 107 dk idi (min:25, max:210). USG` de saptanmış 4 aksesuar dalağa ek olarak laparoskopik eksplorasyonda 4 başka hastada daha aksesuar dalak saptandı ve 8'i de çıkartıldı. Dolayısı ile preop USG 4 olgudafalse - sonuç verdi. Ameliyatta 17 olguda hiçbir kan ürünü kullanılmadı. Ameliyata en düşük platelet sayısı ile alınan hastanın platelet sayısı 2000 idi. Mortalite olmadı 5 Hastada postop komplikasyon gelişti. Bunlar: 2 medikal tedavi ile gerileyen portal ven trombozu, 1 abdominal/plevral kolleksiyon, 1 kolon laserasyonu ve 1 pnömoni idi ve tamamı sekelsiz düzeldi. Postop ortalama hastanede kalış süresi ortalama 3 gündü. 5 - 38 aylık takipte 26 İTP olgusunun sadece 1`inde tam cevapsızlık oldu ve diğerlerinde trombosit sayısı takip süresince yeterli kaldı. Hemolitik anemili 2 hastanın biri LS `den fayda görmedi. Serimizde olguların % 27 sinde çıkartmış olduğumuz aksesuar dalaklar çoğu açık splenektomi serisindeki aksesuar dalak çıkarımı oranından bile fazla olup laparoskopik yaklaşımın bu açıdan artmış bir risk taşımadığının kanıtıdır. Takiplerde henüz hiçbir relaps ile karşılaşmamız olmamız da gerek aksesuar dalak ve gerekse splenozis açısından LS ye özel bir problem olmadığını vurgulamaktadır. Erken taburculuk/işe geri dönme, insizyonun olmamasının kozmetik ve diğer yararları gibi "minimal invaziv" cerrahinin tüm özelliklerini hastalara sunan LS; yeterli hematoloji, kan bankası ve cerrah işbirliği bulunan merkezlerde splenektominin mutlak tercih edilen tekniği olmalıdır.

SOLID TÜMÖRLÜ HASTALARDA KEMİK İLİĞİ METASTAZI:

H.Ş. Coşkun, M. Özkan, Ö. Er, B. Eser, M. Altınbaş, Ö. Canöz, F. Atuntaş, I. Soyuer, A. Ünal, M. Çetin.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, MK Dedeman Onkoloji Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri.

Solid tümörlü hastalarda, kemik metastazı sık görülmekle birlikte kemik iliği metastazı ile az karşılaşılmaktadır. Bu hastalarda kemik iliği tutulumu genellikle kötü prognostik bir göstergedir. Aynı zamanda, bu hastalarda gelişen kemik iliği yetmezliği nedeniyle; planlanan tedaviler düzenli olarak verilememekte ve yüksek oranda destek tedavilerine ihtiyaç duyulmaktadır. Çalışmada, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesinde kemik iliği tutulumu saptanan 20 solid tümörlü olgu değerlendirildi. Kemik iliği metastazı tanısı, posterior iliak kanattan yapılan kemik iliği biyopsisi ile konuldu. Hastaların 7'si kadın, 13'ü erkekti. Ortanca yaş 52 yıl (30-77) olarak bulundu. Primer tümör dağılımları; küçük hücreli akciğer kanseri 9, meme kanseri 5, primeri bilinmeyen karsinom 4, akciğer adeno kanseri 1 ve renal hücreli karsinom 1`di. Hastaların 14`ünde tanı anında kemik iliği metastazı saptanırken 6 hastada takipte kemik iliği metastazı gelişti. Bu hastalarda tanı ve kemik iliği metastazı arasında ortalanca 17 ay (4-78) zaman vardı. Kemik iliği metastazı saptanan hastaların 11`inde ek olarak kemik metastazı da mevcuttu. Toplam 4 hastada izole kemik iliği metastazı vardı. Tanı anında kemik iliği ile beraber kemik metastazı olan 1 hastada hiperkalsemi vardı. On hastada anemi, 9 hastada trombositopeni ve 4 hastada lökopeni mevcuttu. Kemik iliği metastazı anında ortalanca hemoglobin 12.1 gr/dl (7.7-14.3), trombosit 146 x10⁹/L (18-926), beyaz küre 6.0x10⁹/L (2.4-22.0), LDH 1176 U/L (250-14193), ALP 621 U/L (297-4581), Ürik asit 6.5 mg/dl (4.2-13.9) olarak bulundu. Küçük hücreli akciğer kanserli 9 olguda ortalanca yaşam süresi ortalanca 2 ay (0.5-6) olarak bulundu. Solid tümörlü hastalarda kemik iliği metastazı küçük hücreli akciğer kanserinde diğer solid tümörlere göre daha sık olarak görülmekte ve genellikle diğer metastazlara eşlik etmektedir. Küçük hücreli akciğer kanserinde kemik iliği tutulumunun varlığı kısa sağkalım süresi ile beraberdir.

HEMATOLOJİK VE SOLİD MALİGNİTELERDE HCV PREVALANSI:

B. Eser, A. B. Uz, F. Altuntaş, M. Çetin, Ö. Er, M. Özkan, M. Altınbaş, A. Ünal.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalları, Kayseri.

Son yıllarda lenfoproliferatif hastalıklar ve HCV virüs enfeksiyonu ilişkisi gündeme gelmiştir. Kesin deliller olmamakla birlikte kronik HCV enfeksiyonunun B lenfositlerini uyararak lenfoproliferatif hastalık gelişimine yol açtığı şeklinde bir görüş mevcuttur. Bu verilerin ışığında biz de 1996-2002 yılları arasında servisimizde yatan hematolojik maligniteli ve solid tümörlü hastalarda tanı anında anti-HCV pozitiflik oranını araştırdık. Kontrol grubu olarak da polikliniğimize müracaat eden ve herhangi bir malignite tespit edilmeyen hastalar alındı. Sonuçlar: Lenfoproliferatif hastalığa sahip 153 hastadan 7'sinde (%4,6), myeloproliferatif hastalığı bulunan 63 hastadan 3'ünde (%4,8), karsinom tanısı alan (hepatoselüler karsinom hariç) 110 hastadan 2'sinde (%1,8), kontrol grubunda ise malign hastalığı bulunmayan 120 hastadan 2'sinde (%1,7) anti-HCV pozitifliği saptandı. Anti-HCV pozitiflik oranı açısından hasta grupları ile kontrol grubu arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Lenfoproliferatif hastalıklar ayrı gruplar halinde değerlendirildiğinde de istatistiksel anlamlı bir farklılık olmadığı görüldü. Bu hasta grupları ve anti HCV pozitiflik oranları işeşöyleydi: Multiple myeloma (26/0), Hodgkin hastalığı(21/2), B hücreli low grade lenfomalar (38/3), large cell lenfomalar (41/4), T hücreli lenfomalar (27/0). Tartışma ve yorum: B hücreli lenfoproliferatif hastalıklarla HCV arasındaki ilişki son yıllarda dikkat çekmiştir. ABD ve Japonya'dan yapılan çalışmalarda B hücreli NHL hastalarında HCV prevalansı % 9 ile %32 gibi yüksek oranlarda rapor edilmiştir. Türkiye'den Paydaş ve arkadaşlarının çalışmasında (Br J Cancer 1999; 80: 1303-5) lenfoproliferatif hastalığı olan 228 hastada anti-HCV prevalansı%11.4 bulundu. Bizim hastalarımızda ise bu oran % 4,6 idi ve kontrol grubuna göre istatistiksel anlam ifade etmeyen bir yükseklik tespit edildi. Sonuç olarak; hasta grubumuzda lenfoproliferatif hastalıklar da dahil olmak üzere HCV prevalansının yüksek olmadığı görülmüştür. Lenfomanın tüm alt tiplerinin değerlendirildiği geniş hasta gruplu çalışmalar yanında kronik HCV enfeksiyonu bulunan hastalarda lenfoma sıklığını genel toplum ortalamasıile karşılaştırmaya yönelik yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

HEMATOLOJİK MALİGNİTELERDE KEMİK İLİ-

ĞİNDEKİ TUTULUMUN MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME (MRG) İLE DEĞERLENDİRİLMESİ:

B. Payzin¹, Y. Ünlü², M. Yiğit³, S. Çeneli², E. Uluç³, M. Sonbahar².

Hematoloji Kliniği¹, 2. İç Hastalıkları Kliniği², Radyoloji Kliniği³. Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir.

Bu çalışmada kemik iliğinde primer ya da sekonder olarak yer alan hematolojik neoplazmalarda kemik iliği biyopsisi (KİB) sonuçları ile eş zamanlı yapılan kemik iliğine yönelik MRG, bilgisayarlı tomografik inceleme (BT), sintigrafik inceleme (SG) ve konvansiyonel yöntemle direkt kemik grafileri (DKG) sonuçları karşılaştırılarak MRG'nin invaziv olmayan radyolojik inceleme olarak kemik iliği tulumunun aranması sırasındaki değeri tartışıldı. Çalışmaya Mart 1999 ile Nisan 2000 tarihleri arasında hastanemize kabul edilen 12'si Hodgkin dışı lenfoma (HDL), 6'sı multipl miyelom (MM), 5'i Hodgkin lenfoma (HL), 2'si kronik lenfositik lösemi (KLL), 2'si akut miyeloblastik lösemi (AML) ve 2'si akut lenfoblastik lösemi tanılı olmak üzere toplam 29 hasta alındı. Hastaların 18'i erkek, 11'i kadın (erkek/kadın:1.6), medyan yaş: 48 (1775) idi. KİB ve radyolojik incelemeler tanı sırasında 15 gün ve tedavinin tamamlanmasından sonraki 30 gün içinde tamamlandı. Akut lösemili hastaların (4 hasta) sternal aspirasyonları kemoterapi sonrası gereğinde tekrarlandı. Hastalarda Tc99m nanokolloid kullanılarak kemik iliğine yönelik kemik sintigrafisi incelemesi gerçekleştirildi. MRG incelemede tetkik bölgesi olarak sellüler iliğin daha yoğun bulunduğu pelvis, lomber vertebralar ve proksimal femur seçilerek 0.5 Tesla gücünde sabit manyetik alan oluşturabilen Vectra cihazı kullanıldı. Tüm olgularda ROI (region of interest) yöntemi ile tutulum alanlarında T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde intensite ölçümü yapıldı. #Image41.jpg#

Çalışmamızda hematolojik neoplazmaların kemik iliği tutulumlarının radyolojik inceleme yöntemleri ile saptanmasındaki sensitiviteyi kemik iliği biyopsisi temel alınarak tanı sırasında MRG ile % 100, sintigrafi ile %90, BT ile %77 ve DKG ile %61 bulundu. Sonuç olarak hematolojik neoplazmaların kemik iliğinde primer ya da sekonder olarak tutulumunun varlığının gösterilmesi, hastalığın izlenmesi, özellikle lenfomalarda klinik evrenin doğru tanımlanmasındaki KİB histopatolojisine desteği ile invaziv olmayan bir yöntem olarak MRG'nin giderek artan oranda kullanım alanı bulacağı kanısındayız.

HEMATOLOJİK VE SOLİD MALİGNİTELİ HASTALARDAN İZOLE EDİLEN BAKTERİLERDE ANTİBİYOTİK DUYARLILIKLARININ KARŞILAŞTIRILMASI:

B. Eser, Ö. Er, F. Altuntaş, Z. Berkdemir, M. Özkan, H. Ş.Coşkun, O. Yıldız, M. Çetin, M. Altınbaş, A. Ünal.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri.

Günümüzde kanser tedavisinde kullanılan yeni kemoterapötik ajanlar ile sağkalım süreleri artmakta, fakat diğer taraftan immün sistemin baskılanması ve nötropeni infeksiyon sıklığını artırmaktadır. Kanserli hastalarda infeksiyonlar ölüm nedenleri arasında ilk sırayı alırlar. Bu hastaları takip eden merkezlerde en fazla izole edilen bakterilerin ve antibiyotik duyarlılıklarının takibi, dirençli mikroorganizmaların belirlenmesi ve tedbir alınmasıyanında ampirik antibiyotik uygulanması gereken hastalarda tedavi seçiminde faydalı olabilir. Bu retrospektif analizde bir yıl içinde (ocak 2000-ocak 2001) hematolojik maligniteli ve solid tümörlü hastalarda kan kültürlerinden ve diğer infeksiyon odaklarından izole edilen bakterileri ve bu mikroorganizmalarda antibiyotik duyarlılık oranlarını karşılaştırmayı amaçladık. Hematoloji servisinde 245 (90 kan, 155 diğer odaklardan), onkoloji servisinde 124 (73 kan, 51 diğer odaklardan) etken izolasyonu yapıldı. Her iki serviste de kan kültürlerinde gram-pozitif, diğer infeksiyon odaklarında ise gram-negatif bakteri izolasyonu daha yüksek oranlardaydı. Dört etken (Koagülaz negatif stafilokoklar, Staphylococcus aureus, Escherichia coli ve Klebsiella spp.) iki serviste de hem kan hem de diğer odaklardan en sık izole edilen etkenlerdi. Stafilokok suşlarında metisilin direnci hematoloji ve onkoloji servisinde birbirine yakın oranlarda olup koagülaz negatif stafilokoklarda % 60 iken S.aureus için direnç oranı %26 bulundu. Gram-negatif bakterilerin en fazla duyarlı oldukları antibiyotiklere bakıldığında ise onkoloji servisinde direnç oranı nispeten daha düşük gözlenmekle ve servisler arasında bazı küçük farklılıklar olmakla birlikte her iki serviste de karbapenem grubu antibiyotiklere (imipenemve meropenem) duyarlılık oranları % 95'in üzerinde bulunmuştur. Sonuç olarak; hematoloji ve onkoloji servislerinde bakteriyel infeksiyon etkenleri ve antibiyotik duyarlılık oranları küçük farklılıklar göstermekle birlikte birbirlerine yakın sonuçlar ortaya koymaktadır. Hematoloji ve onkoloji servislerimizde gram pozitif bakteri infeksiyonu yüksek oranda olup

metisilin direnci önemli bir sorundur. Gram negatif etkenler açısından ampirik tedavi gereken hastalarda karbapenem grubu antibiyotikler her iki serviste de ilk seçenek olabilir.

HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ HASTALARDA HEPATOSPLENİK CANDİDİASİS: 5 OLGU:

F. Altuntaş, B. Eser, Ö. Çoban, H.Ş. Coşkun, Ö. Er, M. Özkan, M. Çetin, A. Ünal.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dedeman Hastanesi, Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, 38039, Kayseri.

Ocak 2000- Haziran 2002 arasında M. K. Dedeman Hastanesi, Hematoloji-Onkoloji kliniğinde 5 hepatosplenik kandidiasis olgusunu gözden geçirdik. Ortanca yaşları 33 olan (22-46), 3 erkek ve 2 bayan toplam 5 hastanın tanıları 3 AML, 1 ALL ve 1 NHL idi. Hastaların hepsi kemoterapi (AML`li olgular TLG- grubu 7/3;ARA-C+İDA indüksiyon tedavisi, ALL`li hasta Holzer protokolü ve NHL olgusu CHOP 4. kürü almıştı) sonrası febril nötropeni nedeniyle antipsödomanal beta-laktam antibiotik+ aminoglikozid kombinasyon tedavisi almakta idi. Nötrofil recovery olmasına rağmen, (nötrofil sayısı ortanca 2.2×10^9 (1.2-3.4)) yüksek ateş devam etti. Beş hastanın 3`ünde ALP yüksekliği 2 hastada ise transaminaz düzeyinde artış vardı. Hastaların hepsine batın USG ve BT yapıldı. USG`de 5 hastanın 3`ünde, BT ile hastaların hepsinde yaygın karaciğer ve/veya dalakta hipodens lezyonlar tespit edildi. Toplam 4 olguda histopatolojik olarak (2 karaciğer, 2 dalak) candida gösterildi. 2 olguda karaciğer biopsisi ile 1 olguda post-mortem dalak biopsisi ve 1 olguda splenektomi metaryali ile candida gösterildi. Bir olguda ise klinik ve radyolojik olarak candida infeksiyonu düşünüldü. Sadece 2 olguda candida kültürde üretilebildi. Tüm hastalar 1 mg/kg/gün, ortalama 18 gün (6-28) IV amfoterisin B tedavisi aldı. 3 hastada ortanca 4.günde yüksek ateş`de düşme ve PS`da iyileşme izlendi. Bir hasta tedavinin 7.gününde yüksek ateş, genel durumunda bozulma ve dalaktaki hipodens lezyonların devam etmesi nedeniyle splenektomi yapıldı. Post-splenektomik dönemde yüksek ateş düştü ve genel durum düzeldi. Diğer 3 hasta`da ise hastalık kontrol altına alındı ve USG ve BT ile tedavinin 1 haftasından sonra lezyonlarda azalma, ortalama 14 günde (9-19) lezyonlarda tama yakın kaybolma izlendi. Klinik ve radyolojik olarak hepatosplenik kandidiasis düşünülen bir hasta ise tedavinin 6.gününde sepsis nedeniyle eksitus oldu. Candida infeksiyonu kesin tanısıkültürde üretilmesi veya

dokuda gösterilmesi ile konur. Ancak kemoterapi sonrası özellikle nötrofil recovery döneminde devam eden yüksek ateş ve yüksek ALP düzeyleri hepatosplenik candidiasis için uyarıcı olmalıdır. Bu dönemde yapılan abdominal USG/BT incelemeleri tanı için yardımcı olabilir, fakat abdominal BT'nin USG'den daha değerli olduğu söylenebilir. Candida'yı kültürde üretme oranlarının düşük olması nedeniyle devam eden yüksek ateş ve USG/BT'de splenik candidiasis şüphesi olması durumunda erken dönemde splenektomi de bir tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

KRIYOGLOBULINEMİYE BAĞLI YALANCI LÖKOSİTOZ VE TROMBOSİTOZLA SEYREDEN WALDENSTRÖM MAKROGLOBULINEMİ OLGUSU:

F. Altuntaş, B. Eser, M. Sipahioğlu, M. Özkan, H. Karaca, M. Çetin, Ö. Er, A. Ünal.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, M.K.Dedeman Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı, 38039, Kayseri.

Otomatik kan sayım cihazlarında yalancı lökositöz ve trombositöz yol açabilen çeşitli nedenler mevcuttur. Bunlardan birisi de kriyoglobulinemidir. Burada kriyoglobulinemiye bağlı yalancı lökositöz ve trombositöz tespit edilen bir Waldenström makroglobulinemisi olgusu sunulmuştur. Anormal uterin kanama yakınması nedeniyle kadın doğum servisine başvuran hastanın yapılan tam kan sayım sonucunda lökosit: 179.000/ μ l, hemoglobin (Hb): 9.8 g/dl, trombosit: 2.000.000/ μ l olması nedeniyle hematoloji konsültasyonu istendi. Hikayesinde soğukta el ve ayaklarda morarma tarifliyordu. Fizik muayenesinde her iki axiller bölgede 1x1 cm boyutlarında lenfadenopati, traube alanı kapalı ve soğuk testinde ellerde akrosiyanoz izlendi. Hasta hematoloji servisine devralındı. Tekrarlanan kan sayım sonucu benzer şekilde gelmesine rağmen yapılan periferik kan yayması kan sayım sonucu ile uyumlu değildi. Hastanın eritrosit sedimentasyon hızı 2 mm/saat, kan biyokimyasında patolojik olarak; LDH (565 U/L), BUN (116 mg/dl) ve kreatinin (2 mg/dl) yüksekli ği tespit edildi. Tam idrar tetkikinde 1gr/gün proteinüri mevcuttu. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisinde lenfoplazmositer hücre artışı (%50), serum protein elektroforezinde monoklonal gamapati, immün fiksasyon ile Ig M 3980 mg/dl, IgA 61.2 mg/dl, IgG 636 mg/dl, kappa 3890 mg/dl, lambda 313 mg/dl bulundu. Lenf düğümünün yapılan

immünhistokimyasal çalışmasında IgM ve kappa ile kuvvetli pozitiflik bulundu. Kemik grafilerinde litik lezyonlar yoktu. Kriyoglobulin pozitifliği görüldü. Batın USG dalak 145 mm idi. Yapılan böbrek biopsisinde mesangioproliferatif glomerülonefrit ve immünfloresan incelemede IgM, fibrinojen, C1q ve C3c ile pozitif boyanma rapor edildi. Hastaya bu bulgular ile Waldenström makroglobulinemisi ve kriyoglobulinemisi tanısı verilerek 4 günlük melfalan 6 mg/m², siklofosamid 125 mg/m² ve prednisone 40 mg/m² tedavisi uygulandı. Bir kür sonrası 25. günde hastanın kan sayım sonuçları ve böbrek fonksiyonlarında düzelme görüldü.

BİR HEMATOLOJİ HASTA KAYIT PROGRAMININ TANITIMI:

Y. Büyükaşık, H. Koçoğlu, S. Aksu, H. Göker, İ. C. Haznedaroğlu, N. Sayinalp, O. İ. Özcebe, S. V. Dündar.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bölümü, Ankara.

Tıp pratiğinin delillere dayandırılmaya çalışıldığı günümüzde bütün hasta kayıtlarının düzenli ve istatistiksel analize olanak sağlayacak şekilde tutulması ve verilerin belli aralıklarla değerlendirilmesi bir zorunluluk halini almaktadır. Öte yandan tanı ve tedavi ile ilgili, sürekli artan ve kompleks hale gelen bilgilerin ihtiyaç halinde hızlıca ulaşmak üzere sistematik bir şekilde kaydedilmeleri iyi hasta yönetimi için avantaj sağlamaktadır. Belirtilen ihtiyaçları karşılamak üzere Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bölümü'nde MS Access tabanlı bir hasta kayıt ve eğitim programı geliştirilmektedir.

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ KAN BANKASINDA HEREDİTER HEMOKROMATOZİS İÇİN GENETİK TARAMA:

H. Şimşek², H. Sümer¹, E. Yılmaz⁴, Y. H. Balaban², O. İ. Özcebe³, G. Hasçelik⁵, Y. Büyükaşık³, G. Tatar².

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları¹ Gastroenteroloji², Hematoloji³, Tıbbi Biyoloji⁴, Mikrobiyoloji ve Klinik Biyokimya⁵ Bölümleri, Ankara.

Homozigot C282Y polimorfizmine bağlı herediter hemokromatozis (HH) bazı Avrupa ülkelerinde en sık izlenen kalıtsal hastalıktır (1/100-400). Bu polimorfizmin allel frekansı kuzey Avrupalılar ile

bu kökene ait Amerikalılarda % 5-20 arasında rapor edilmiştir. Bu nedenle belirtilen ülkelerde hastalığa yönelik rutin taramalar önerilmektedir. Bu çalışmada C282Y polimorfizmi ve HH ile zayıf ilişkisi olduğu bilinen H63D polimorfizminin ülkemizdeki sıklığını bulmak amacıyla 2677 kan donörü transferrin saturasyonu (TS) ile tarandı. TS % 45 bulunan 264 kişiden 92'sine genetik incelemeler için ulaşılabildi. Gerek bu kişilerde, gerekse kontrol gurubunu oluşturan ve TS < % 45 olan 58 kişide C282Y allelinin frekansı % 0 idi. H63D allelinin frekansı TS % 45 olanlarda % 26, TS < % 45 olanlarda ise % 20.6 olarak saptandı. TS yüksek olan grupta homozigot H63D taşıyanların oranı (24/92) TS normal olanlara göre (0/58) bariz olarak daha yüksek idi. C282Y polimorfizmi ülkemizde nadirdir. H63D polimorfizmi, bilinen ya da henüz saptanamayan ek genetik bozukluklar veya çevresel faktörlerle birlikte hemokromatozis kliniğinin gelişmesinde rol oynuyor olabilir. Ülkemizde HH için rutin taramalar yapılması gereksizdir.

ÇOCUKLARDA DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ TEDAVİSİNDE FARKLI DEMİR PREPERATLARININ ETKİNLİK VE GÜVENİRLİĞİNİN KARŞILAŞTIRILMASI :

B. Çetinkaya, K. Kavaklı, D. Yılmaz, C. Balkan, Y. Aydınok, E. Sözmen¹, F. Girgin¹.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı,

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Biokimya Anabilim Dalı, İzmir.

Çocukluk yaş grubunda demir eksikliği anemisi (DEA) önemli bir toplum sağlığı sorunudur. Alınan tüm önlemlere ve ideal beslenme önerilerine rağmen bir çok çocukta demir eksikliği anemisi gelişmektedir. Demir tedavisinde çocuklarda oraldemir ilaçları tercih edilmekte olup ilaç piyasasında (++) ve (+++) değerli demir preparatları mevcuttur. Bu çalışmanın amacı çocuklarda kullanılan farklı demir ilaçlarıyla elde edilen etkinlik yanısıra toksisitenin karşılaştırılmasıydı. DEA tanısı alan 6 ay ile 15 yaş arası 72 çocuk (Fe ++ grubu 39, Fe+++ grubu 33 hasta) çalışmaya alındı. Randomize olarak demir sülfat (Ferrosanol) ve Ferrik-polimaltoz kompleksi (Ferrum) kullanılan hastalarda hücum tedavisi 6 mg/kg dozda 3 ay süreyle verildikten sonra 2 mg/kg dozda 3 ay daha idame tedavisi verilerek tedavi tamamlandı. Fe++ grubunda hastaların 20'si, Fe+++ grubunda 19'u 6 aylık tedaviyi ta-

mamlarken, Fe++ grubunda 27, Fe+++ grubunda 24 hasta 3 aylık yükleme tedavisini aldı. Faz IV ilaç araştırması olarak hazırlanan ve etik kurulu onayı alınan proje Kasım 1999 - Mart 2001 tarihleri arasında gerçekleştirildi. Hastalarda (++) demir kullanılan grupta ilk 15 günde 1gr. ilk 30 günde 2 gr. ve 60. günde 2.5 gr. ve 90. günde 3 gr. artışizlenirken Hb artışı (+++) grubunda ilk 30. günde 1 gr. ve 90. günde 2 gr. olarak saptandı. Tedavinin 2. ayı tamamlandığında ise (++) grupta elde edilen Hb, Htk, MCV, MCH, MCHC, RDW değerleri (+++) grubuna nazaran anlamlı olarak farklı idi. Hücum tedavisinin bitirildiği zamanda ise Hb, MCH ve RDW değerleri (++) grubunda belirgin olarak üstündü. (+++) grubunda elde edilen söz konusu düzeyler tedavinin 3. ayı sonunda (++) grubunun düzeylerine erişti. Tüm demir tedavisinin tamamlandığı idame tedavisinin de bitirildiği 6. ayın sonunda ise (++) grubunun üstünlüğü Hb, Htk, MCV, MCH, MCHC ve RDW açısından bir kez daha ortaya konuldu. Aynı süre sonunda elde edilen serum Ferritin düzeyleri (++) grubunda anlamlı olarak yüksek bulundu. Yine (++) grupta 1. ve 3. ayın sonunda sTfR düzeyleri aneminin düzelmesine paralel olarak belirgin olarak azalmakta idi. Ayrıca tedavi sonrası gruplar arasındaki % değişimleri yönünden irdelendiğinde (++) grupta çok anlamlı düzeyde bir sTfR azalması saptandı. Toksikite açısından yapılan değerlendirmelerde eritrosit içi ve idrar MDA ile plazma okside-LDL düzeyleri ile eritrositlerdeki antioksidan enzim aktiviteleri ölçüldü (SOD, katalaz ve peroksidaz). Her iki tedavi grubunda da tedavi sonrası anlamlı fark saptanmadı. Sadece SOD düzeylerinde 30. gün elde edilen değerlerde (++) grupta anlamlı düşük değer elde edildi ancak tedavinin devamı ile aradaki fark kayboldu. Ayrıca tedavinin 6. ayında saptanan eritrosit içi MDA düzeyi (+++) grupta kendi tedavi öncesi düzeylerine göre anlamlı düşük bulundu. Ancak her iki ilaç grubu arasında MDA düzeyi açısından fark saptanmadı. Hastalarda tedavi sırasında karın ağrısı, kusma, kabızlık, dişlerde boyanma gibi klinik yan etkiler değerlendirildiğinde anlamlı fark bulunmadı. Hiçbir hastada tedavinin erken kesilmesi gerekmedi. Sonuç olarak (++) değerli demir tedavisi ile (+++) tipte demir arasında toksisite açısından fark olmadığı izlendi. Hızla etkinlik sağlanması ve ucuzluğu yanısıra klinik ve laboratuvar düzeyde toksisitenin saptanmaması nedeniyle çocuklarda DEA tedavisinde (++) değerli demir kullanılması daha rasyonel görünmektedir.

KRONİK MYELOİD HASTALIKLI OLGULARDA SERUM bFGF DÜZEYLERİ:

H. Çınar¹ N Saymalp².

¹Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi,

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara.

Kronik myeloid hastalıklar (KMH) başlığı altında kronik myeloproliferatif hastalıklar(KMPH) ve myelodisplastik sendrom(MDS) bulunmaktadır. KMPH, kanı oluşturan elemanlardan bir veya daha fazlasının fazla miktarda üretimi ile karakterize iken, MDS`un en karakteristik özelliği inefektif eritropoiezis sonucu periferik kanda sitopeni gelişmesidir. Kronik myeloid hastalıklarda klonal hücre büyümesine, myelofibrozis, kemikte skleroz ve yeni damar oluşumu eşlik etmektedir. Bu gelişimde rol aldığı düşünülen sitokinler; Platelet derived growth factor` (PDGF), Transforming growth factor beta` (TGF-b) ve `basic fibroblast growth factor` (bFGF)`dur. Kronik myeloid hastalıklarda myeloproliferasyonun yanında myelofibrozis de gelişmektedir. Henüz myelofibrozis gelişiminin patogenezi aydınlatılmamıştır. Myelofibrozisin hastalık sürecinde reaktif olarak geliştiği düşünülmektedir. bFGF güçlü fibrojenik sitokin olup, trombosit, megakaryosit, bağ dokusu hücreleri ve hematopoietik hücreler tarafından yapılmaktadır. bFGF kemik iliği bağ dokusu hücrelerinde mitojenik aktiviteye sahiptir; aynı zamanda hematopoiezise de katılmaktadır .Bu çalışmada amaç; KMH da serum bFGF düzeyini araştırmaktır. Çalışmamızda bFGF serum düzeyi; 18`i kronik myeloproliferatif hastalık ve 7 si myelodisplastik sendrom tanısı almış toplam 25 kronik myeloid hastalıklı olgu ve sağlıklı kontrol grubunu oluşturan 10 gönüllüden alınan serum örneklerinde ölçülmüştür. Kronik myeloproliferatif hastalık grubu; 6 Kronik myeloid lösemili hasta, 7 Esansiyel trombozlu hasta, 3 Polisitemili hasta ve 2 İdiopatik myelofibrozisli hastadan oluşuyordu. MDS`lu 7 hasta refrakter anemi alt grubunda idi. Belirtilen hastalardan ve kontrol grubundan alınan kan örnekleri 30 dakika içinde 10 dakika süre ile sentrifuj edilerek -70 derecenin altında saklanmış ve serum örnekleri kantitatif sandviç enzim immunoasay yöntemi ile çalışılmıştır. Elde edilen veriler SPSS ile kompüterize edilmiş, gruplar non parametrik testlerden Mann-Whitney U testi kullanılarak serum bFGF düzeylerine göre karşılaştırılmıştır. KMH grubunda serum bFGF medyan değeri 18,0 pg/ml iken kontrol grubunda 13,6 pg/ml bulunmuş, aralarındaki farkın anlamlı olduğu görülmüştür(p:0,01). Serum bFGF düzeyinin KMH olgularda kontrol grubuna göre daha

yüksek olduğu gösterilmiştir. KMPH grubu ile kontrol grubu serum bFGF düzeyleri açısından karşılaştırıldığında KMPH grubunda serum bFGF medyan değeri 18,2 pg/ml iken kontrol grubunda 13,6 pg/ml olduğu görülmüş, aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuş(p:0,03) ve KMPH olgularda serum bFGF düzeyinin kontrol grubuna göre yüksek olduğu gösterilmiştir. Sonuç olarak çalışmamızda serum bFGF düzeyi KMPH ve KMH gruplarında kontrol grubuna göre yüksek bulunmuştur.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR ÇOCUKTA TOKSİK SİNOVİT SONRASI GELİŞEN LEGG-CALVE-PERTHES HASTALIĞI:

Y.Z.Aral, N. Hatipoğlu, K. Irgit, Y. Dallar.

Çocuk Kliniği ve 2. Ortopedi Kliniği, S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara.

Legg-Calvé-Perthes hastalığı, femur başı epifizinin avasküler nekrozudur. Etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Lösemili olgularda, sıklıkla steroidler, özellikle de deksametazon sorumlu tutulmakla birlikte, steroid içermeyen kemoterapi programı(özellikle siklofosamid ve sitozin arbinosid) uygulanan hastalarda da görülebilmektedir. Son yıllarda, Protein C ve S eksikliği başta olmak üzere tromboza eğilim yaratan antikoagulan sistem bozukluğunun da etyolojide önemli rol oynadığı belirlenmiştir. Sinovit epizotundan sonra avasküler nekroz, vasküler hemodinaminin uzun süreli bozulmasına bağlı olarak %1-4 oranında görülebilmektedir. Sağkalça ekleminde ağrı ve sağ ayak üzerine basamama yakınmasıyla başvuran 9 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden ayak bileğinde şişlik ve ağrı yakınmasıyla başvurdukları kliniğimizde myeloid (+) B-ALL tanısıyla CGG-1882 kemoterapi programı başlandığı, 9 ay önce idame tedavisine geçildiği, idame tedavisinin 2. ayında şiddetli bacak ve kalça ağrısı olduğu ve toksik sinovit düşünüldüğü, iyileştikten sonra zaman zaman sağ kalça ağrısının devam ettiği, son 2 aydır da topallamasının olduğu öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Pelvis grafisinde sağ femur başıyassılaştı ve hipoplazik, kalça eklemi CT`sinde sağ femur başında yassılaşma, deformasyon ve irregüler skleroz, sağ kalça eklem boşluğunda sıvı birikimi izlendi. Remisyonda olan hastaya Legg-Calvé-Perthes hastalığı tanısı konuldu: konservatif tedavi önerildi, steroid kesildi, metotreksat ve merkaptopürin içeren BFM-95 idame protokolüne geçildi. Sonuç olarak, uzamış geçici sinovit gelişen

lösemi olguları avasküler nekroz gelişimi açısından yakından izlenmeli ve yüksek doz steroid tedavisinden kaçınılmalıdır.

NÖROBRUSELLOZLU BİR ÇOCUKTA MAKROFAJ AKTİ VASYON SENDROMU:

Y. Z. Aral, Z. Şıklar, Ö. Köroğlu, C. Tuna, Y. Dallar.
Çocuk Kliniği,

S. B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara.

Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), iyi diferansiye makrofajların aktivasyon ve proliferasyonu ile karakterize, sıklıkla juvenil romatoid artritli hastalarda görülmekle birlikte diğer romatolojik hastalıklar, infeksiyonlar, hematolojik bazı durumlar ve neoplazmalarda görülebilen ve fatal sonuçlanabilen bir sendromdur. Persistan ateş, hepatosplenomegali, sitopeni, eritrosit sedimentasyon hızında düşme, karaciğer enzimlerinde artış ve anormal pıhtılaşma profili MAS'nda yaygın olarak oluşmaktadır. Bruselloz seyrinde hemofagositoz bildirilmesine karşın, MAS tanımlanmamıştır. Bir aydır olan ve seftriakson ve amikasin tedavisine yanıt veremeyen yüksek ateş ve nötropeni nedeniyle gönderilen 15 yaşındaki erkek hastanın fizik incelemesinde A:390C, N: 140/dk, S:17/dk, TA:110/90 mmHg idi, cilt rengi ve konjunktivaları soluktu, servikal ve submandibuler 1 cm lenfadenopatisi vardı, karaciğer ve dalak 2 cm ele geliyordu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobini 9.8 gr/dl, beyaz küresi 2.800/mm³, trombosit sayısı 123.000/mm³, sedimentasyon hızı 10 mm/saat, SGOT 84 Ü/L, SGPT 50 Ü/L, trigliserit 214mg/dl, ferritin 297 ng/ml saptandı. Kemik iliği incelemesinde makrofajlarda artış ve hemofagositoz gözlemlendi. Kültür sonuçları beklenirken, bir hafta içinde halusinasyon, konuşma bozukluğu, oriyantasyon bozukluğu, bilinç bulanıklığı ve ense sertliği gelişti. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde 300 hücre/mm³ (%66 lenfosit, %34 parçalı) görüldü, BOS proteini 88 mg/dl, BOS şekeri 47 mg/dl idi. Brusella aglutinasyon titresi 1/1280 titrede pozitif geldi. BOS, kan ve kemik iliği kültüründe Brusella melitensis üredi. Nörobruselloz ve MAS tanısı konuldu. İntravenöz metil prednizolon 10 mg/kg/gün x 5 gün, intramuskuler streptomisin 14 gün, rifampisin ve doksisisiklin 8 hafta süreyle peroral olarak verildi. Dört gün içinde klinik bulgular düzeldi. Dört aylık izlemde tekrar gözlenmedi. Sonuç olarak, MAS nedenleri arasında bruselloz da düşünülmeli ve brusellozlu olgularda persistan ateş,

sedimentasyon düşüklüğü, yüksek ferritin ve trigliserit seviyeleri MAS'nu düşündürmelidir

AKUT LÖSEMİLERDE HİPERLÖKOSİTOZ OLGULARINDA LÖKOFEREZİN SİTOREDÜKSİYONDA ETKİNLİĞİ:

M. KurtYüksel, M.Arat, P.Topçuoğlu, D.Yazman, E. Ayyıldız, Ö. Arslan, M.Özcan, M. Beksaç, G. Gürman, N. Konuk, A.Uysal, O. İlhan.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı ve Hemaferaz Ünitesi, Ankara.

Terapötik lökoferez hiperlökositozisin akut semptomlarının kontrolünde sitoredüksiyon amacı ile kullanılan bir işlemdir. AML'de hiperlökositoz bulguları lökosit sayısı 75x10⁹/L iken ortaya çıkabilir ancak lökosit sayısı 100x10⁹/L iken erken ölüm riski olduğundan terapötik lökoferez endikasyonu vardır ve bu işlem ile tümör lizis sendromu önlenir. Ocak 2000-Eylül 2002 tarihleri arasında merkezimizde terapötik lökoferez işlemi yapılan 30 hastanın erken dönem retrospektif sonuçları incelenmiştir. Yaşları medyan 41 (16-74) olan, 23 erkek, 7 kadın hastaya devamlı akım hücre ayırma cihazı ile lökoferez yapılmıştır. Hastaların lökoferez işlemi öncesi medyan BK, trombosit ve hemoglobin düzeyleri sırasıyla: BK176x10⁹/L(93,8-459); trombosit 60x10⁹/L(10750); hemoglobin 8,5g/dl (6,7-15,7) iken, işlem sonrası BK 83,4x10⁹/L (58-733); trombosit 45x10⁹/L(11457); hemoglobin 8g/dl (5-14,2). Hastaların tanıları AML n=20(%66,6), ALL n=5 (%16,6) ve KML n=5 (%16,6). Damar yolu perifer venlerden n=24 (%80), santral venöz kateter n=6 (%20) ile sağlanmıştır. Baxter Fenwall CS3000+ (n=30) ve Cobe Spectra cihazı (n=1) ile medyan 1(1-4) seansa medyan 7L (4,55-9,5L) kan işlenerek medyan 170 dk (135-220 dk) hücre ayırma yapılmıştır. İşlem sırasında iki hastanın her birine 1Ü eritrosit süspansiyonu, bir hastaya 1Ü single trombosit transfüzyonu yapılmıştır. İşlem sonrası lökosit(BK) sayısı medyan %45,81(3,8-81,6) düşmüştür. Bir hastada etkin sitoredüksiyon sağlanamamıştır (%3,8). İşlem sırasında replasmanı gereken hipokalsemi (n=1) ve 3.seansta işlem sonlandırılması gereken dispne ve angina (n=1) komplikasyonu gelişmiş, ancak işlem sırasında kaybedilen hasta olmamıştır. Lökoferez erken dönemde sitoredüksiyon sağlayan hızlı bir tedavi yöntemidir. Tüm hastalarda beraberinde hidroksiüre (46gr/gün po) uygulanması ile daha efektif bir sitoredüksiyon sağlandığı düşünülmektedir. Düşük trombosit sayısı ile komplikasyon

gelişmeden başarılı işlem yapılmıştır.AML, ALL, KML hasta gruplarında terapötik lökoferezin etkinliği açısından fark yoktur.Bu sonuçların, remisyon ve sağkalıma etkisinin araştırılması ve lökoferez yapılmayan olgularla karşılaştırılarak retrospektif sonuçlarının değerlendirilmesi gereklidir.#Image40.jpg#

INVAZİF PULMONER ASPERGİLLOZ GELİŞEN BİR AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSU:

O. Ayyıldız, A. Işıkdöğün, O.Yazanel, M.Yakut, M. Özateş¹, E. Müftüoğlu.

Hematoloji Bilim Dalı, Radyoloji Bilim Dalı. Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Diyarbakır.

İmmün süpressif hastalarda fungal enfeksiyonlar sık gözlenir ve yaşamı tehdit eden bir klinik izlerler. İnvazif Pulmoner Aspergilloz (İPE) genellikle Aspergillusun inhalasyon yoluyla alınmasıyla gelişirse bazen gastrointestinal veya cilt kökenli Aspergillusların hematogen yayılımıyla da gelişebilir. Burada İPE gelişen 58 yaşında erkek Akut lenfoblastik lösemi hastası sunulacaktır. Hasta genel durum bozukluğu, pansitopeni ve buna ait halsizlik, çabuk yorulma ve ciltte peteşilerle başvurdu. Hastaya destek tedavisi ile birlikte vincristin ve prednison tedavisi başlandı. Akciğer x-ray grafisi normaldi. 1 aylık tedaviden sonra 39.5 C yi bulan yüksek ateş ve nefes darlığı semptomu gelişen hastaya tekrar akciğer grafisi ve yüksek rezolüsyonlu komputere tomografi çekildi. Sol akciğer üst lop anterior segmentte 5.5 x 4 cm boyutunda kaviter lezyon içinde yumuşak doku dansitesi ve çevresinde genişlemiş lezyonlar, buzlu cam görünüm alanları ve plevraya doğru uzanan bantlar izlenmekteydi. Balgam ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Hastaya 5 gün süreyle Meronem 3 gr/gün, Vancomisin 2 gr/gün ve oral flukonazol 200 mg/gün verilmesine rağmen ateşi düşmeyince İPE düşünülerek Liposomal Amfoterisin B 3 mg/kg/gün başlandı.Amfoterisin B tedavisinin 3. gününde ateşi düzelen hastanın diğer antibyoterapileri kesildi, genel durumu 8.günde yavaş yavaş düzelmeye başladı. Şu anda tedavinin 20.gününde olan hastada çekilen x-ray grafide lezyonun sınırlanmaya ve çapında küçülme olmaya başladığı gözlenmekte olup hasta hala 1000/mm³ nötrofil sayısı ile tedavi ve takibe devam edilmektedir. Bu olguyu sunmamızdaki amaç invazif girişimlerin zor olduğu genel durumu bozuk, klinik bulgularla fungal enfeksiyon

dü-şünülen ve ampirik Amfoterisin B tedavisine yanıt veren bir olguya dikkat çekmektir

TELOMERAZ AKTİVİTESİNİN MALİGN PLAZMA HÜCRELERİ VE ERİTROBLASTLAR İLE BENİGN ERİTROBLASTLARDA İNCELENMESİ:

M. Kurt Yüksel¹, K. Dalva¹, C. Akyerli², G. Gültekin¹, Z. Güllübaş³, M. Bektaş¹.

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

²Bilkent Üniversitesi Moleküler Genetik Bölümü

³Osman Gazi Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı, Ankara.

Telomerler kromozomların çoğalmaya katılmayan uçlarıdır.Telomeraz ise bir ters transkriptaz enzimi olup her bölünme ile kısalan uçların tamirini sağlayan bir enzimdir. Bu çalışmada amaç çeşitli anemi türlerinde eritroblastlarda ve multipl myelomada (MM) kemik iliği plazma hücrelerinde, telomeraz aktivitesinin saptanmasıdır.Çalışmaya 16 hasta alınmıştır. Hastaların tanıları multipl myelom (MM) n=8, önemi belirlenmemiş monoklonal gamopati (MGUS) n=1, myelodisplastik sendrom (MDS) n=3, megaloblastik anemi (MA) n=2, demir eksikliği anemisi (DEA) n=1 ve AML n=1.Kemik iliği aspirasyonu ile elde edilen EDTA'lı örneklerde,spesifik monoklonal antikorlarla plazma hücre (CD38/138/19 ve CD45), eritroid öncül hücre (glükoforin A,CD45 ve CD71)analizi yapıldı. Ardından pozitif hücrelerden ayıklama(sorting) işlemine geçildi ve hedef 50000 hücre pellet olarak çalışılacak güne kadar, -80 Cde saklandı. Çalışmada Telo TAGGG Telomeraz PCR ELİSA Plus (Roche, Mannheim, Almanya) kiti kullanıldı. TRAP kullanılarak relatif telomeraz aktivitesi (RTA) fotometrik enzim immunoassay ile kantitatif olarak belirlendi.Bilim Dalımızda daha önce yapılan bir çalışmada aynı yöntem kullanılarak yeni tanı ve nüklü olguların malign plazma hücrelerinde telomeraz aktivitesinin malign olmayan kemik iliği hücrelerine göre artmış olduğu saptanmıştı. Bu çalışmada ise tümü daha önce tedavi görmüş olan sekiz myelomalı hastanın sadece birinde, telomeraz aktivitesi gösterilirken(RTA=37), diğer 7'sinde telomeraz aktivitesi saptanamamıştır.Ayrıca inceleyebildiğimiz tek MGUS'lu hastada daha önceki çalışmamızla uyumlu olarak telomeraz aktivitesi saptanamamıştır.Çalışmaya alınan benign hücre grubundan eritroblastlardaki analizler sonucunda daha önce-

ki az sayıdaki yayımla uyumlu olarak MDS-RA ve RAEB-t olan hastalarda, biri dışında, telomeraz aktivitesi yüksek bulunmuştur(10,2;15,7). Ayrıca MA ve DEA'de de telomeraz aktivitesi benzer seviyede yüksek (25,3;18,8) bulunmuştur. Bu sonuç, kemik iliğinin hiperproliferatif ya da hipoproliferatif durumlarında telomeraz aktivitesinin benzer miktarda olmasının, telomerazın malign transformasyonda belirleyici olamayacağını göstermiştir. Bu çalışmada MA'da eritroid öncüller dışındaki hücrelerde (GPA ya da CD71 negatif hücreler) de telomeraz aktivitesini aynı düzeyde(25,7) saptanmıştır. Bu çalışma ile daha önceki verilerimizi birleştirdiğimizde telomeraz aktivitesinin plazma hücrelerinde malign-benign arasında gösterdiği farklılığın DNA'yı etkileyen ilaç kullanımı ile kaybolduğu, eritropoetide ise incelenen modelde bu ayırımın zaten geçerli olmadığı sonucuna varıldı.

PAROKSİSMAL NOKTÜRNAL HEMOGLOBİNÜRİ TANISINDA ERİTROSİTLER VE NÖTROFİLLER ÜZERİNDE SAPTANAN CD55 VE CD59 RESEPTÖR SAYILARININ NORMAL BİREYLERDE DAĞILIMI:

G. Yanıkkaya-Demirel.

Dr. Pakize İ. Tarzi Laboratuvarları, Şişli, İstanbul.

Amaç: Paroksizmal Noktürnall Hemoglobinüri tanısında "flow cytometry" yöntemi ile GPI-bağlı yüzey molekülleri düzeylerinin tanı aşamasında saptanması giderek daha çok kullanılan bir yöntem olmuştur. Sağlıklı bireylerde de yüzey moleküllerinin farklılık gösterebilir olmasının nedeni ile referans ara değerler olarak kullanılacak değerlerin saptanması gerekli hale gelmiştir. **Yöntem:** Eritrositler üzerindeki CD55 (DAF-Decay Accelerating Factor) ve CD59 (MIRL-Membrane inhibitor of reactive lysis) reseptör sayıları RedQuant nötrofiller üzerinde bulunanlar ise CellQuant kitleri ile saptanmıştır. Reseptör sayılarının saptanabilmesi için yüzey molekülü bağlama kapasitesi bilinen boncuklar kullanılmıştır. Toplam 12 sağlıklı bireyden ölçüm yapılmıştır. **Sonuçlar:** Bu yöntemle çalışıldığında sağlıklı bireylerle PNH hastaları arasında eritrositler üzerinde bulunan CD55 reseptör sayısı açısından anlamlı farklılık gözlenmemiştir. Hem eritrositler hem de granülositler üzerinde CD59 pozitiflikleri ve reseptör sayılarının yüksek oranda olduğu izlenmiştir. Granülositler üzerindeki CD55 pozitifliği de yüksek oranda saptanmaktadır. **Yorum:**

PNH tanısında "flow cytometry" ile sağlanacak bilgilerin değeri günümüzde kullanılan yöntemlerin geliştirilmesi ve yeni tekniklerin uygulanması ile daha da artacaktır. Hücre yüzeyindeki reseptör sayılarının saptanması oldukça yeni bir yöntemdir. Ancak daha fazla sağlıklı birey hücreleri üzerinde analiz yapılarak PNH Tip I hücreler için reseptör sayıları ortalamalarının saptanması, Tip II ve Tip III hücrelerin ayırımının da daha kolay yapılabilmesini sağlayacaktır.

B12 VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ OLAN OLGULARDA HELİKOBAKTER PİLORİ SIKLIĞI VE GASTRİK MUKOZA BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ:

S. Kafesçiler, M. Çabuk, C. Ceylan, N. Türkel¹, S. Ayhan², I. Tuzcuoğlu¹, H. Yüceyar¹, E. Özdemir.

Hematoloji, ¹Gastroenteroloji Bilim Dalı ve ²Patoloji Anabilim Dalı, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Manisa.

B12 vitamin (VB12) eksikliğinin en sık nedeni pernisiyöz anemi olup, bu hastalardaki en sık gastrik patolojik bulgu da kronik atrofik gastrittir. Atrofik gastrit (AG) oluşumunda, mukozadaki hasarın sitotoksik antikörleri de içeren humoral mekanizma ile olduğu görüşümevcuttur. Helicobacter pylori (HP) ise enflamasyondaki ana etyolojik ajandır, kolonize bireylerde gastrik mukozada kronik aktif enflamasyona yol açar ve sonuçta gastrik bezlerin kaybına ve AG oluşumuna neden olur. Gastrik mukozadaki HP, proinflatuvar sitokinleri uyararak, lenfosit ve nötrofil infiltrasyonuna, özgül T ve B hücre yanıtına ve lenfoid follikül gelişimine yol açar. Bu çalışmada, VB12 eksikliği olan olgularda gastrik mukozadaki HP sıklığı ve patolojik bulguları incelemeyi amaçladık. Çalışmaya 2000-2002 yılları arasında izlenen VB12 düzeyi düşük 51 olgu alındı. Hemogram, serum VB12 düzeyi, biyokimya ve demir testleri çalışıldı kemik iliği incelemesi ve gastrik mukoza durumunu değerlendirmek üzere üst GİS endoskopisi yapıldı. Mide biopsileri; HP, kronik enflamasyon (KE), AG, intestinal metaplazi (İM) ve lenfoid agregat (LA) açısından değerlendirildi. 51 olgunun 23 (%45)ünde AG saptandı. HP olguların 34 (%69,4)ünde pozitif, bunların %73,5'i kadındı (p=0.025).Eşlik eden demir eksikliği olması, AG veya HP sıklığı ile ilişkili bulunmadı. KE 31 (%63,3)olguda, LA olguların 31'inde (%63,3), İM ise olguların %26,5'inde pozitif idi. AG hafif, orta, belirgin olarak derecelendirildiğinde; aneminin şiddetiyle AG derecesi

arasında korelasyon saptandı ($r=-0.468$, $p=0.001$). AG ile İM varlığı arasında anlamlı birliktelik olmayıp, LA ile sınırda ilişki bulundu ($p=0,073$). HP (+) olgularda, AG daha fazlaydı, ancak fark anlamlı değildi. HP ile İM arasında da ilişki yoktu. HP pozitifliği ile LA arasında ise sınırda anlamlılık saptandı ($p=0,077$). VB12 düzeyi ile AG arasında ilişki bulunamadı. HP pozitifliği ile VB12 düzeyi arasında ise anlamlı bir ilişki olduğu görüldü; HP negatif olguların B12 ortalaması 189 iken, HP pozitif olguların B12 ortalaması 160 idi. (Chi-square testi $P<0.05$). Aneminin derinliği, pansitopeni, bisitopeniyle HP, AG, İM, LA arasında anlamlı ilişki yoktu. Kemik iliği lenfosit oranı ile gastrik mukozadaki LA durumu arasında dailişki bulunmadı. Sonuç olarak, VB12 eksikliği olanlarda HP, genel topluma benzer oranda olmakla birlikte; HP varlığının daha düşük VB12 düzeyiyle birlikte olduğu, ancak aneminin derecesi ve diğer sitopenilerle ilişkili olmadığı görülmüştür. AG ile B12 düzeyi ve HP varlığı arasında ilişki gösterilemediğinden, HP'nin, B12HP'nin B12 emilimini AG oluşturmaksızın etkileyebileceği ileri sürülebilir. Daha kapsamlı çalışmalar konuya açıklık getirecektir. düzeyini AG olmaksızın da etkileyebileceği düşünülebilir. Daha kapsamlı çalışmalar konuya açıklık getirecektir.

YÜKSEK ATEŞ, PANSİTOPENİ, MASİF SPLENOMEGALİ AYIRICI TANISINDA GENÇ BİR KALA-AZAR OLGUSU VE LİPOZOMAL AMFOTERİSİN B İLE BAŞARIYLA TEDAVİSİ:

A.Tunali, V. Özkocaman, F. Özkalemkaş, R. Ali, Ü.Ozan, T. Özçelik.

Hematoloji Bilim Dalı, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa.

Kala-Azar genç yetişkinlerde rastlanan genellikle sinsi başlangıç ve kronik seyirli bir hastalıktır. Mononükleer fagositleri infekte ettikten sonra zorunlu hücre içi paraziti olan amastigot formunu alır. Kesin tanı dokuda amastigot formlarının gösterilmesi veya kültürde üretilmesi ile konur. Halsizlik, sıkıntı, karında solda dolgunluk hissi, aşırı terleme yakınmalarıyla başvuran 22 yaşındaki erkek olguyu sunmaktayız. Olgunun daha öncesine ait belirgin bir yakınması ve kronik bir hastalığı yoktu. Hasta 16 aydır Hatay`da askerliğini yapmakta iken son 1 haftadır süren 38.8 0C`ye yükselen ateş tanımlıyordu. Balıkesir ve İzmir`de gittiği doktorlar tarafından dalak büyüklüğü saptanmasıyla tetkik edilmiş, kesin bir teşhis

konulamamış, tomografi çekimi ve splenektomi gereği bildirilince hasta tetkikleri yarım bırakmış. Hematoloji Bilim Dalı polikliniğine müracaatıyla değerlendirildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, cilt ve mukozalarda soluklukve batın muayenesinde MCH`da kosta kavsini 22 cm geçen, yüzeysel yumuşak ve ağrısız splenomegali ve MCH`da kosta kavsini 3 cm geçen hepatomegali dışında patoloji saptanmadı. Hemogramında lökosit:2160/mm³, Hb: 7.9 gr/dl, Trombosit: 133000/mm³, MCV:77, Retikülosit:% 3, Sedimentasyon:125 mm/sa, periferik yaymada lökosit formülü normal. Eritrositlerde hipokromi mevcuttu. Biyokimyasal parametrelerinde T.protein:11.4 g/dl(normali 6.4-8.8) globulin: 8 g/dl(2-3.5), ALP:189 (37-147), protein elektroferesinde poliklonal gammopati, hipergammaglobulinemi, Ig G ve Ig M düzeyleri yüksek bulundu. Tüm viral markırları negatif idi. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda hücreden zengin olduğu ve granülositer serinin bazı elemanlarında ve bazı makrofajlarda amastigot formunda leishmania paraziti dikkati çekti. Kala-Azar tanısı konan hastada pentavalan antimon bileşikler piyasada bulunmadığından ve son yıllarda lipozomal amfoterisin B`nin visseral leishmaniasis`te etkili olduğu gösterildiğinden dolayı lipozomal Amfoterisin B ile 0.8 mg/kg/gün tedavisi 5 hafta hergün, 3 hafta güneşirile toplam 8 hafta sürede total 2500 mg doz ile başarıyla uygulandı. Tedavinin 2. haftasında sitopeniler, 3. haftasında organomegaliler düzeldi. Hasta halen olası nüksler açısından poliklinik takibinin 5.ay`ında ve ilaçsız izlemdedir.

HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ HASTALARDA YARI KALICI HICKMAN TİPİ TÜNELLİ SANTRAL VENÖZ KATETER TAKILMASI: İNVAZİF RADYOLOJİ İLE CERRAHİ YAKLAŞIM KARŞILAŞTIRILMASI:

M. Arat, E. Soydan, T. Sancak¹, P. Topçuoğlu, E. Ünal², S. Demirel², H. Akan.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbni Sina Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Radyoloji Anabilim Dalı Anjiyo Laboratuvarı¹ ve Genel Cerrahi Anabilim Dalı², Ankara.

Günümüzde gerek hematopoietik kök hücre nakli sırasında gerekse uzun süreli tedavileri gerekenhemato-onkolojik hastalarda yarı kalıcı Hickman tipi santral venöz kateterler (SVK) güvenilir bir venöz yol için sıkça kullanılmaktadır.

Bu kateterlerin takılması genellikle transplant uzmanları, cerrahi birimler, anestezi uzmanları, invazif radyologlar ya da iç hastalıkları uzmanları tarafından yapılmaktadır. Her merkezde bu uygulamaların standartları farklılık göstermektedir. Merkezimizde tedavi gören 98 hematolojik maligniteli hastaya SVK takılmıştır. Bu olgulardan 31'ine cerrahi birimler tarafından, 67'sine de invazif radyoloji tarafından SVK takılmıştır. Hastalara kateterler elektif şartlarda ve sıklıkla damar yolu bulunamaması, hemaferrez, yüksek doz tedavi nedeni ile takılmışlardır. Cerrahi grubunda erken dönem komplikasyonlar : yanlış vene gidiş %8, ilk bölgeye takılmama % 3, kateter yerinde hematoma % 2 , kateter kırılması %2 olarak izlenmiştir. Ortanca SVK izlem süresi cerrahi grubunda 103 gün (9-181) invazif radyoloji grubunda ise 66 gün (5210 gün) idi. İzlem süresinde %3 kateter migrasyonu, %2 SVK'in kendiliğinden tünelden çıkması gözlemlendi. İnvazif radyoloji tarafından SVK takılan 67 olguda erken dönemde ortaya çıkan komplikasyonlar %6 spontan kateter çıkması, %3 katetere bağlı tromboz, %3 kateterde kırılma veya yırtılmadır. Bu olguların %81'inde işlem herhangi bir erken ve geç komplikasyon gözlenmeksizin tamamlanmıştır. Hematolojik maligniteli olgularda SVK kullanımı gittikçe yaygınlaşmaktadır. Tekrarlayan kateterizasyonlar damar bütünlüğünü bozmakta ve işlem başarısını düşürerek komplikasyon sıklığını arttırmaktadır. İnvazif radyoloji ile işbirliği sayesinde damar yapısını anjiyografik olarak görüntülenmesi serimizdeki erken komplikasyon ve başarısız kateterizasyon sıklığını belirgin olarak azaltmıştır.

STENOTROPHOMONAS MALTOPHİLİA: AĞIR BİR SEPSİS OLGUSU:

A. A. Atay, B. Karaoğlu, A. E. Kürekçi, O. Özcan.

*Gülhane Askeri Tıp Akademisi Çocuk Hematolojisi
Bilim Dalı, Etlik-Ankara.*

Stenotrophomonas maltophilia genellikle immün yetmezlikli, kistik fibrozisli ve malignansiteli hastalarda görülen nosokomial ve fırsatçı bir mikroorganizmadır. S. maltophilia, genelde solunum yolu enfeksiyonu, idrar yolu enfeksiyonu, endokardit ve bakteremiye neden olabilmektedir. Bu mikroorganizma genellikle çoğu ilaçlara karşı rezistansa sahiptir. Sıklıkla karbapenem grubundan özellikle meropenem veya imipenemin uzun süreli veya sık kullanımı sonrasında ortaya çıkmaktadır. Olgumuz akut miyelositer lösemi M5b tanısı nedeni ile CCG2961 protokolünün indüksiyon fazını

almakta olan 10 yaşında kız hastaydı. Tedavinin 31. gününde ateş yüksekliği, şiddetli karın ağrısı gelişti. Fizik muayenede ateş 39°C (axillar), batin palpasyonda hassas, sağ üst kadranda lokalize kolik tarzında karın ağrısı, murphy bulgusu pozitifliği, skleralarda ikter mevcut idi. Laboratuvarında total granülosit sayısı 500/ml`nin altında indirek bilirubin seviyesi 7 mg/dl, batin ultrasonografisinde safra kesesinde safra çamuru olan hastamıza nötropenik ateş nedeni ile imipenem başlanmasına karşın, klinik durumunda herhangi bir düzelme görülmedi. Tedavi başlangıcından önce alınan kan kültüründe 10. günde stenotrophomonas maltophilia üreyen hastaya antibiograma uygun olarak siprofloksasin başlandı. Uygun antibiyoterapi sonrası klinik durumu düzeldi. Batin USG deki safra çamuru görünümü geriledi. Çocukluk çağı malignitelerinin tedavisi esnasında nötropenik ateş sıklıkla karşımıza çıkmaktadır. Karbapenem grubu antibiotiklerde son yıllarda etkinliğinin bu gibi durumlarda daha üstün olduğu kanıtlanmıştır. Bu nedenle nötropenik ateş durumlarında uygun bir seçim olacaktır. Fakat 3 günlük tedaviye karşın klinik bir cevap alınmadığı durumlarda bu tip antibiyoterapi sonrası stenotrophomonas maltophilia gibi nadir fırsatçı mikroorganizmaların da izole edilebileceği ve ağır bir klinik seyir gösterebileceği de akılda tutulmalıdır.

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA SEYRİNDE AKUT AKALKÜLÖZ KOLESİSTİT:

F.Şahin, Y.Küçükzeybek, N.Kurtaran, G.Saydam, F. Büyükkeçeci.

*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı,
Bornova, İzmir.*

Akut akalkülöz kolesistit(AAK) safra kesesi taşı yokluğunda meydana gelen safra kesesinin akut inflamasyonudur. AAK bütün akut kolesistit vakalarının %2-12 sini oluşturur. Sepsis, immünsupresyon, total parenteral nutrisyon, major travma, yanıklar, diabetes mellitus, enfeksiyonlar, mekanik ventilasyon, yüksek doz narkotik analjezik kullanımı, koroner arter hastalığı, multiple kan transfüzyonları gibi birçok sebebi vardır. AAK ile ilişkili durumlarda safra kesesinde staz ve iskemi meydana gelmekte ve lokal inflamatuvar bir yanıt gelişmektedir. Literatürde vasküler hastalığı olan yaşlılarda AAK birlikteliği bildirilmektedir. Mikroanjyopati ve AAK birlikteliğini bildiren yayınlar da mevcuttur. Bu yazıda 18 yaşında, trombotik trombositopenik purpura

tanısıyla izlenirken sağ üst kadran ağrısı, bulantı, kusma şikayetleri gelişen, lökositoz, karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme saptanan ve batın ultrasonografisinde AAK ile uyumlu görünüm tespit edilen bir erkek olgu sunulmaktadır. AAK için uygun tedavi başlanan olgunun izleminde şikayetleri gerilemekle birlikte tam düzelme gerçekleşmeyen ve bir süre sonra klinik progresyon saptanması üzerine operasyon planlanarak genel cerrahi kliniğine nakledildi. Postoperatif dönemde , klinik ve laboratuvar olarak tam düzelme sağlanan olgunun trombotik trombositopenik purpura kliniği de kayboldu. Hasta halen sorunsuz olarak takibimiz altındadır.

β-TALASEMİ MAJOR VE İNTERMEDİA HASTALARINDA VDR POLİMORFİZMİ:

A. Tezol, N. Buyru, T.Ulutin.

Tıbbi Biyolojik Bilimler Bölümü, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul Üniversitesi, İstanbul.

β-Talasemi şiddetli anemiye neden olan kalıtsal bir hastalıktır. Talasemi hastalarında kemik deformitesi bulunduğu ilk kez 1927 yılında Cooley ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir. Daha sonraki yıllarda da btalasemili hastalarda osteopeni ve osteoporoz sıklığının oldukça yüksek olduğu yapılan çalışmalar ile gösterilmiştir. Kemik yoğunluğu kalıtımı birden fazla genin kontrolü altında olup kemik yoğunluğunu etkileyen genler henüz tam tanımlanmamıştır. Aday genler arasında vitamin D reseptör , östrojen reseptör , a-kollajen ve interlökin- 6 genleri bulunmaktadır. Bundan dolayı bu çalışmada btalasemi major ve intermedia hastasında vitamin D reseptör geninin 8. intron ve 9. eksonlarındaki BsmI ve TaqI polimorfizmlerinin kemik yoğunluğu üzerine etkisini araştırdık. Bu amaçla kan örneği alınan 27 talasemili hastanın hepsinde kemik mineral yoğunluğu değerleri ölçülerek BsmI ve TaqI polimorfizmine bakıldığında 20 tanesinin kemik mineral yoğunluğu düşük bulunmuştur. Hastaların 15 tanesinin Tt , 3 tanesinin tt , 9 tanesinin TT , 17 tanesinin Bb , 7 tanesinin bb, 3 tanesinin de BB genotipine sahip olduğu görülmüştür. Kontrol amacıyla 27 sağlıklı bireyden alınan kan örneklerinde de aynı polimorfizmlerin sıklığına bakılmış ve 20 tanesinin Tt, 3 tanesinin tt, 4 tanesinin TT, 17 tanesinin Bb, 5 tanesinin bb, 5 tanesinin de BB genotipine sahip olduğu bulunmuştur. Vitamin D reseptörü BsmI ve TaqI polimorfizmi ile kemik mineral yoğunlukları arasındaki ilişki istatistiksel olarak değerlendirildi-

ğinde, bu polimorfizmler ile kemik yoğunluğu değerleri arasında bir ilişki olmadığı görüldü. (TaqI için p=0.35 , BsmI için p=0.68)

AKUT MEGAKARYOBLASTİK LÖSEMİLİ BİR OLGUDA GELİŞEN PULMONER ASPERGİLLOMA:

¹S.M.Kayıran, ²M.Tekşam, ¹E.Azak, ¹N.Özbek.

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi¹ Radyodiagnostik Anabilimdağı², Ankara.

Aspergillozis, Aspergillus cinsi bir mantarın en sık akciğerler olmak üzere gözler, burun, kulak ve paranazal sinusleri tutan bir enfeksiyondur. Klinik prezentasyon hastanın immun durumuyla yakın ilişkilidir. Akciğer tutulumu olan hastalarda ani başlayan göğüs ağrısı, ateş, hemoptizi ve öksürük gibi şikayetler olabilmekte, ayrıca bazı olgularda fatal pulmoner hemoraji gelişebilmektedir. Akut megakaryoblastik lösemi tanısıyla izlediğimiz 14 yaşındaki hastamızda ani gelişen ateş ve göğüs ağrısı nedeniyle çekilen akciğer grafisinde sağ akciğer alt lobunda, bilgisayarlı tomografide sağ akciğer alt lob superior, sol akciğer üst lob apikoposterior ve alt lob superior segmentlerde aspergilloma ile uyumlu kaviter lezyonlar görüldü. Balgam kültürü, kan kültürü (mantar dahil) ve idrar kültüründe üreme gözlenmedi. Hastaya 14 gün süreyle intravenöz 5 mg/kg lipozomal amfoterisin B verildi. Bu tedavi sonunda tekrarlanan bilgisayarlı tomografide daha önce tanımlanan lezyonların boyutlarında küçülme izlendi. Daha sonra 6 hafta süreyle oral 5mg/ kg/gün itrokanazol ile devam edildi. Bu süre sonunda çekilen tomografide tam rezolüsyon ile rezidüel skar dokusu dokusu kaldığı görüldü. Hastamızda akut megakaryositik lösemi nedeniyle kemoterapi uygulanırken ani gelişen göğüs ağrısı ve ateş nedeniyle çekilen filmde ve sonrasında çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde 3 adet fungus topu (aspergilloma) tespit edilerek teşhise gidildi. Fizik muayenede bir özellik yoktu. Laboratuvarında kültürlerde üreme olmadı, ancak hasta verilen antifungal tedaviye iyi cevap verdi. Aspergillus tedavisinde henüz tam bir fikir birliği oluşmamıştır; tedavi süresi hastanın klinik durumuna ve hastalığın yaygınlığına göre değişmektedir. Hastamıza lipozomal amfoterisin B ve itrokanazol tedavisini kısa süreli uygulayarak başarılı sonuç elde ettik.

HEMATOLOJİK MALİGNİTE TANILI FEBRİL NÖTROPENİ K HASTALARIMIZDA EMİRİK AMFOTERİSİN B TEDAVİ SONUÇLARIMIZIN RETROSPEKTİF İR-DELENMESİ:

F.Şahin, G. Saydam, D. Burhanoglu, P.Özen, S.Hilmioğlu, S.B.Omay, F.Büyükkeçeci.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Bornova, İzmir.

Hematolojik maligniteli hastalarda kemoterapiye bağlgelişen nütropeni dönemlerinde yaşamı tehdit eden fırsatçımantar enfeksiyonları sık görülür. Fırsatçı invaziv mikozların önlenmesi ve tedavisinde ağızdan veya damar yolu ile çeşitli antifungaller kullanılmaktadır. Bu çalışmada, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı'nda Ocak 1999- Temmuz 2002 döneminde hematolojik malignitesi nedeniyle yatırılarak izlenen hastaların febril nütropenik ataklarıdeğerlendirilmiştir. Bu ataklarda emirik antifungal tedavinin etkinliği, yan etkileri, mikolojik kültür olumluluğu ve bunların hospitalizasyon süresine etkileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir. 248 hasta dosyasının 75'inde toplam 130 febril nütropeni atağı saptanmıştır. Bu ataklarda kültür için örnek alındıktan sonra antibakteriyel tedaviye başlanmış, ateşi kontrol altına alınamayan 71 tanesinde olgulara emirik iv amfoterisin B tedavisine başlanmıştır. Mikolojik kültürlerde bu atakların 7'sinde Candida albicans, 3'ünde C.tropicalis, 2'sinde C.kruseii, 1'inde C.glabrata, 2'sinde Aspergillus flavus ve 1'inde Aspergillus fumigatus üretilmiştir. Emirik antifungal tedaviye başladıktan sonra 50 (%70) atak kontrol altına alınmıştır. Antifungal tedavi sırasında 20 hasta kaybedilmiştir. Amfoterisin B'nin yan etkisi olarak hastaların %27'sinde evre 1-2 hipokalemi gelişmiş, bunun dışında ilaç kesilmesini gerektirecek veya hayatı tehdit eden bir yan etki gözlenmemiştir. Antifungal tedavi alan grubun hospitalizasyon süresinin antifungal almayan gruba oranla anlamlı olarak uzun olduğu saptanmıştır. Ayrıca, kullanılan üç ayrı amfoterisin B türevi de, kendi aralarında yan etki profili ve etkinlik açısından karşılaştırılmıştır. Sonuç olarak; hematolojik maligniteli febril nütropenik hastalarda antifungal kullanımı esnasında yan etkilerin izlenmesi ve kuşkulu mantarın üretilmesine yönelik girişimlerin önemi ve gerekliliği retrospektif olan bu çalışma ile vurgulanmıştır.

PRİMER MEDIASTİNAL BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMANIN LENFBLASTİK LENFOMAYA TRANSFORMASYONU: OLGU SUNUMU:

F. S.Olut, F. Şahin, G. Saydam, S. Soydan, M. Hekimgil, SB. Omay.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı, Bornova, İzmir.

Primer mediastinal büyük B hücreli lenfoma, son zamanlarda ayrı bir grup olarak değerlendirilmektedir ve agresif seyirli bir non-Hodgkin lenfomadır(NHL). Ortalama görülme yaşı 40 olup daha çok bayanlarda görülür. Lenfoblastik lenfoma ise yüksek dereceli grupta olup tüm erişkin non-Hodgkin lenfomalarının ancak % 5'ini oluşturur ve çoğunlukla T lenfosit kökenlidir. Yayınlarda foliküler lenfomanın diffüz büyük B hücreli lenfomaya, Hodgkin hastalığının yüksek dereceli non-Hodgkin lenfomaya, diffüz büyük B hücreli lenfomanın marginal zone B hücreli lenfomaya transformasyonu bildirilmiş olup primer mediastinal büyük B hücreli lenfomanın lenfoblastik lenfomaya dönüşümüne ait bilgi bulunmamaktadır. Bu yazımızda 27 yaşında, ön mediastinde yerleşim gösteren kitlesi bulunan ve buradan alınan transbronşiyal tru-cut biyopsi sonucu primer mediastinal büyük B hücreli NHL tanısı konmuş olan bir bayan olgu sunulmaktadır. Hastanın tedavisi ve izlemi esnasında klinik progresyonu olması üzerine yapılan tetkiklerinde perikardial effüzyonu saptanmış ve alınan perikardial sıvının patolojik incelemesi sonucu B hücreli lenfoblastik lenfoma tanısı konmuştur. Eş zamanlı yapılan tüm vücut bilgisayarlıtomografi tetkiklerinde, ilk tanı esnasında olmayan, bilateral böbrek ve sol sürrenal bez tutulumunun olduğu, karaciğer dansitesindeki değişimin infiltrasyonla uyumlu olduğu saptandı. Yüksek doz kemoterapi uygulanan hastanın takiplerinde, tedaviye yanıt olmadığı saptandı. Klinik olarak progresyon gösteren olgu, nütropenik dönemde sepsis tablosu ile exitus oldu. Olgu; primer mediastinal büyük B hücreli lenfomanın lenfoblastik lenfomaya dönüşümünün nadir rastlanması nedeniyle ilginç bulunup sunulmuştur.

VİSSERAL LAİŞMANYOZİSLİ BİR OLGU SUNUMU:

A. Durmuş¹, C. Topal², E. Akman³, S. Uğraş³, İ. Dilek¹.

Etkeni *Leishmania donovani* olan visseral Leishmaniasis Kala-Azar olarakta bilinmektedir. İnkübasyon süresi 3 ay olan Kala-Azar flebotomların sokması ile bulaşmaktadır. Burada, Van`da ilk defa Kala-Azar tanısı koyarak tedavi ettiğimiz olguyu sunmayı uygun bulduk. 17 yaşındaki olgu 3 ay önce başlayan karın ağrısı, karında şişlik, ateş, terleme ve zayıflama şikayetleriyle kabul edildi. Zayıf görünümde olan hastanın ateşi 38.8C, Nb:110/dk TA:100/70mmHg, deri turgor tonusu ve cilt altı yağ dokusu azalmıştı. Laboratuvar incelemelerinden hb 8.7 g/dl, htc %23, trombosit $130 \times 10^9/l$, lökosit $2.3 \times 10^9/l$, Sedim 64 mm/saat, Alk.Fosfataz 650 U/L, GGT 76 U/L, AST 104 U/L, ALT 65 U/L, T.Prot 9.3 g/dl, Alb 1.2 g/dl, Glob 8.1 g/dl, PT 21sn, aPTT 35sn, ferritin 1500`ün üzerinde idi. Batın ultrasonografisinde karaciğer 21cm, dalak 21cm, portal ven çapı 11mm, splenik ven çapı 11mm ve safra kesesinde en büyüğü 6 mm olan multipl taşlar izlendi. Akciğer grafisi normal. Protein elektroforezinde monoklonal gammopati mevcuttu. Kemik iliği biyopsisi ve karaciğer iğne biyopsisi ile Laismanyozis tanısı kondu Hasta 5 değerli antimon bileşiği ile tedavi edildi. İki ay sonra yapılan değerlendirilmesinde hepatosplenomegali ve pansitopenisinin tamamen düzeldiği gözlemlendi. Sonuç olarak nadir olmakla birlikte hepatosplenomegali, pansitopeni ve ateşle seyreden olgularda Kala-Azar da akla gelmelidir.

HEMATOLOJİK MALİGNİTE İLE BİRLİKTE GEBELİĞİ OLAN OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ:

¹İ. Dilek, ¹N. Topcu, ¹A. Durmuş, ²S. Uğraş, ³A. Gül, ¹S. Çekici.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Hematoloji Bilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı, ³Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Van

Hematolojik malignite ve gebelik birlikteliği seyrek olarak görülebilmekte ve bu hastaların tedavi ve takiplerinde ciddi problemler oluşturmaktadır. Gebelik sırasında kemoterapi (KT) ile ilgili bilgiler az olmakla birlikte giderek artmaktadır. Bu çalışmada 15 olguda hematolojik malignite ile birlikte olan 17 gebelik değerlendirildi. Hastalıkları itibariyle olguların dördü AML, biri ALL, biri KML, dördü Hodgkin hastalığı (HH), dördü non-Hodgkin lenfoma ve biri de myelodisplastik send-

rom (MDS) idi. Bu olgulardan 10`u gebelik sırasında KT aldı ve 7 gebelikte ise KT doğum sonrasında bırakıldı. Olgulardan biri gebeliğinin 8. haftasında kendi isteği ile terapotik abortus yaptırdı. MDS`li olgu bir düşük yaparken, ikinci gebeliği halen transfüzyonla izlenmektedir. Olgulardan 5`i birinci, 4`ü ikinci ve 1`i de üçüncü trimesterde KT aldı. Hidroksiüre almakta olan KML olgusu ablasyo plesanta nedeni ile gebeliğinin 28. haftasında acil sezeryana alındı. 1800 gr ağırlığındaki prematüre bebek 10. günde intrakranial kanama nedeniyle kaybedildi. KT alan diğer 9 olgu ise miadında doğum yaptılar. Bebeklerin 5`i kız ve 4`ü erkekti. Doğum ağırlıkları ortalama 2450g idi (2100-3000 g arası). Birinci trimesterde COPP/ABVD alan annenin bebeğinin sol elinde floating thumb ve üç bebekte ise düşük doğum ağırlığı (1 ALL ve 2 AML olgusu) saptandı. Diğer bebeklerde ise fizik muayene ve laboratuvar bulgusu olarak anormal bulgu yoktu. Gebelik sırasında MOPP tedavisi alan olgunun miadında doğan bebeği 3. ayında enterit nedeniyle kaybedildi. Geri kalan sekiz çocuk (7 ay ile 5 yaş arası) sağlıklı olarak izlenmektedir.

VAN YÖRESİNDE YAŞAYAN SAĞLIKLI ERİŞKİN BİREYLERDE HEPATO-SPLENOMEGALİ SIKLIĞI:

İ. Dilek, A. Durmuş, R. Erkoç, M. İlhan, S. Alıcı, K. Türkdogan, C. Topal, H. Aksoy.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van.

Bu çalışmada "Van ilindeki erişkinlerde bazı önemli sağlık standartları ve bazı hastalıkların prevalanslarının araştırılması" adlı saha çalışması çerçevesinde yörede yaşayan sağlıklı bireylerde hepatosplenomegali oranın araştırıldı. Çalışmaya 26 yerleşim biriminden 1241`i kadın ve 586`sı erkek olmak üzere yaş ortalaması 48.8 ± 11.8 (20-74 yaş arası) olan toplam 1827 kişi alındı. Bireylerin yaşadığı yerleşim birimlerine gidilerek rutin fizik muayeneleri yapıldı. Bireylerden karaciğeri kot kenarını 2 cm geçen (karaciğer pitozu olmayan) olgular hepatomegali ve dalağı kot kenarında palpe edilen olgular ise splenomegali olarak kabul edildi. Olguların 134`ünde (%7.3) organ büyüklüğü saptandı. Bunların 110`unda (%6) karaciğer, 24`ünde (%1.3) dalak ve 8`inde (%0.4) ise her iki organ büyüktü. Ortalama karaciğer ve dalak büyüklüğü Kot kenarında sırasıyla 6 cm (4-10 cm) ve 4 cm (2-8 cm) olarak saptandı. Karaciğer büyüklüğü olan bireylerin 60`ıkadın (60/1241; %4.8) ve

50'si (50/586; %8.5) ise erkekti. Dalak büyüklüğü olanların ise 18'i (18/1241; %1.4) kadın ve 6'sı (6/586; %1) erkek bireylerdi. Bu çalışma yöremizde yaşayan sağlıklı bireylerin önemli bir kısmında organ büyüklüğü olduğunu gösterdi. Dalak büyüklüğü oranı kadın ve erkeklerde birbirine yakınken, erkeklerde karaciğer büyüklüğü oranının kadınlardan daha yüksek oranda olduğu görüldü. Bu sonuç hastaneye başvurmayan yöre insanının önemli sağlık problemi taşıyabileceğini göstermektedir.

PEDİATRİK ONKOLOJİ'DE İNVAZİV FUNGAL ENFEKSİYONLAR : EÜTF DENEYİMİ

S. Aksoylar, M. Kantar, S. Kansoy, Z. Hilmi¹, K. Kavaklı, N. Çetingül.

*EÜTF, Çocuk Sağl. Ve Hast. ABD, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji BD,
¹EÜTF Mikrobiyoloji ve Klinik Mikrobiyoloji ABD, İZMİR*

Son yıllarda, çocukluk çağı kanserlerinin sağaltımında yoğun kemoterapi protokollerinin kullanımını, ağır ve uzun süreli nötropenilere neden olarak ciddi fungal enfeksiyon riskini arttırmaktadır. EÜTF Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniğinde Ocak 1999-Haziran 2002 tarihleri arasında izlenen 73 febril nötropeni atağında, mikrobiyolojik olarak dökümanite edilen enfeksiyon etkenleri arasında mantarlar %13 oranında yer almaktadır. Yine aynı tarihler arasında 10 hasta klinik ve/veya radyolojik bulgularla mantar enfeksiyonu tanısı almış, bunlar içerisinde 8 olgu invaziv mantar enfeksiyonu olarak kabul edilmiştir. Olguların yaşları median 9.5 yıl olup (5-18 yaş), 6 olgu AML ve 2 olgu ALL tanısıyla sağaltım görmekteydi. Beş olgu klinik ve radyolojik, 3 olgu ise radyolojik bulgularla birlikte mikrobiyolojik dökümantasyonla invaziv fungal enfeksiyon tanısı aldı. Klinik enfeksiyon odakları 5 olguda sadece akciğer, 1 olguda sinüs + akciğer, 1 olguda dalak ve 1 olguda karaciğer-dalak-endokard olarak belirlendi. Mikrobiyolojik olarak 3 olguda 4 fungal etken (2 kandan, 1 biyopsi materyalinden ve 1 BAL sıvısından) dökümanite edildi. Fungal etkenler, *C. cruzei*(2), *C. albicans* (1) ve *aspergilloz* (1) olarak belirlendi. Sağaltımda lipozomal amphoterasin-B 2-5mg/kg/gün dozunda median 8 hafta (2-13 hafta) kullanıldı. Bir olguda itrakonazol 1 ay süre ile sağaltıma eklendi. Üç olgu sağaltım sırasında kaybedilirken, 5 olguda iyileşme sağlandı.

CMV ENFEKSİYONUNA BAĞLI İMMÜN TROMBOSİTOPENİ DE AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİYİ TAKLİT EDEN HEMATOĞONLAR:

T. Fışgın, N. Yaralı, F. Duru, A. Kara.

Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Merkezi, Pediatrik Hematoloji Bölümü, Ankara.

Hematogonlar (B-lenfosit progenitor-prekürsör hücreler) dar sitoplazmaları ve yoğun uniform nükleer kromatin yapıları ile kemik iliğinde lenfoid hücrelerden ayrılan, hematolojik ve nonhematolojik hastalıklarda görülebilen hücrelerdir. Bazı hastalıklarda kemik iliği aspirasyonunda %50'den fazla oranda bulunabilen bu hücreler, lenfoblastik hücrelere morfolojik ve immünofenotipik benzerlikleri sebebi ile tanıda zorluğa sebep olabilirler. Vücutta döküntü ile hastanemize başvuran 3,5 aylık erkek hastanın fizik muayenesinde, üst ekstremitelerinde yaygın peteşileri haricinde bir özellik yoktu. Laboratuvar incelemesinde; Hb:128 g/L, trombosit:7x10⁹/L, lökosit: 13,7x10⁹/L, periferik yaymada %22 lenfosit, %68 nötrofil, %10 monosit saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda sellüler kemik iliğinde, %40 oranında dar sitoplazmalı, yoğun nükleer kromatin yapıları olan ancak nükleolusu seçilmeyen L1 lenfoblasta benzeyen atipik lenfositler ile birlikte nontrombojen megakaryositlerde artış gözlemlendi. İmmün fenotipik incelemede CD45 (%68), CD20 (%49,11), CD10 ve CD19 (%51,27), CD22 ve HLA-DR (%30,14) olarak bulundu. Tüm bu bulgular B-prekürsör lenfoblastik lösemiye düşündürmekteydi. Viral serolojik çalışmada hepatit A-B-C, HIV, herpes simplex, EpsteinBarr virüs negatif bulunurken, CMV IgM yüksek titrede pozitif saptandı. Hastanın 5. günde trombosit sayısı normal sınırlara döndü. Bu olguda trombosit sayısının 5. günde herhangi bir tedavi vermeden yükselmesi lösemide beklenmeyen bir gelişme olduğundan, lösemi tanısından uzaklaşarak hastayı yakın takip ile gözlemeyi planladık. Ondördüncü günde kemik iliği aspirasyonundaki atipik lenfositler (hematogonlar) kaybolurken, CMV IgM negatifleşti ve CMV IgG pozitifliği oluştu. Bu olgu bizim bilgilerimiz çerçevesinde, CMV ilişkili immün trombositopenik purpura ve kemik iliğinde artmış hematogonların saptandığı ilk olgudur. Biz özellikle çocukluk döneminde, akut lösemi veya lösemi rölapsı tanısı düşünülen hastalarda, hematogonların benign proliferasyonu ile giden durumların ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak nedeni ile bu olguyu tartışmayı uygun gördük.

AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ OLGUSUNDA AKUT VARİCELLA HEPATİTİ:

B. Akıncı¹, İ. Kılıçarslan¹, G.H. Özsan, M.A. Özcan, M. Soytürk¹, F. Vural, Ö. Pişkin, B. Üндar.

*İç Hastalıkları Anabilim Dalı¹, Hematoloji-Onkoloji
Bilim Dalı, İzmir
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir.*

T hücreli Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) tanısı ile idame tedavisi almakta olan 60 yaşında erkek hasta karın ağrısı, bulantı, kusma ve ateş yakınmaları ile başvurdu. Fizik bakışında vücut ısısı 38 oC ölçülen hastada, ekstremitelerde, karın cildi ve saçlı deride makülopapüler ve yer yer veziküler lezyonlar gözlemlendi, karaciğer kot altında 4 cm hassas ve palpabl bulundu. Alkalen fosfataz , gama glutamil transpeptidaz ve transaminazlarda belirgin yükseklik ile birlikte protrombin zamanı uzamış tespit edilen hasta akut hepatit öntanısı ile hospitalize edildi. Öyküsünde yaklaşık 10 gün önce varicella enfeksiyonlu bir bireyle temasının olduğu öğrenildi. Bunun üzerine hastaya varicella enfeksiyonu göz önünde tutularak 1500 mg/gün asiklovir tedavisi başlandı. Hepatit belirleyicilerinden HbsAg pozitif, HBV-DNA negatif olarak saptandı. Veziküllerden alınan örneklerden yapılan PCR çalışmasında Varicella Zoster pozitif bulundu. Hastanın, yüksek olan transaminazları ve koagülasyon testleri tedavi sonrasında düzeldi. Erişkin yaş grubunda nadir görülen varicella hepatiti immünsüpre hastalarda mortal seyrebilmektedir. Viral tutulum olduğu düşünülen dokudan yapılan PCR incelemesi tanıda yol göstericidir. Zamanında başlanan antiviral tedavinin hastalığın seyri ve mortalite üzerine olumlu etkisi mevcuttur.

KEMİK İLİĞİ BİOPSİSİYLE TANI KONULAN LEİSHMANİ ASİS OL- GUSU:

E Özel, B. Kılıçarslan Akkaya¹, A. U. Bilgin², İ. Karadoğan², R. Saba³, G. Karpuzoğlu.

*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji¹, Enfeksiyon
Hastalıkları² Anabilim Dalı ve Hematoloji Bilim Dalı²,
Antalya.*

Akdeniz bölgesinde sık rastlanan Kala Azar, genellikle akut seyirli olup en sık rastlanılan semptom ve bulgularıyla yüksek ateş, mide-barsak bozuk-

lukları, hepatosplenomegali, lenfadenopati, kilo kaybı ve giderek derinleşen anemidir. Literatürde nadirde olsa subakut seyreden ve yıllarca tanı konulamayan bulgulara rastlanılmaktadır. Burada anemi, sedimentasyon yüksekliği ve hepatosplenomegali nedeniyle araştırılan ve takipten yaklaşık 6 ay sonra pansitopeni gelişmesi nedeniyle kemik iliği biyopsisi ile Leishmaniasis tanısı konulan bir vaka sunulmuştur. OLGU: 20 yaşındaki erkek hasta, Ekim 2001 tarihinde 2 aydır halsizlik, kilo kaybı (yaklaşık 6 kg) ve zaman zaman olan ateş yakınmasıyla poliklinikte görüldü. Yapılan tetkiklerde ve fizik muayenede, anemi, sedimentasyon yüksekliği ve hepatosplenomegali tespit edildi. Hasta lenfoproliferatif hastalık ekarte edildikten sonra viral-bakteriyel enfeksiyon düşünülerek enfeksiyon hastalıkları polikliniğine yönlendirildi. Bu bölümde değerlendirilen ve tetkik edilen olguda mevcut tabloyu açıklayacak enfesiyoz bir neden düşünülmedi ve takibine karar verildi. Hasta 6 ay sonra halsizliğinin artması ve sarılığının ortaya çıkması nedeniyle tekrar başvurdu. Tetkik sonuçlarında anemi, ılımlı lokopeni ve trombositopeni (Hb: 9, WBC: 3500, trombosit: 105.000) tespit edilmesi ve hepatosplenomegali boyutlarında artış (dalak: 18 cm, karaciğer: 19 cm) olması nedeniyle yatırılarak incelenmesine ve kemik iliği biopsisi yapılmasına karar verildi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsi örneklerinde makrofajlar içerisinde bol miktarda Leishmania paraziti görülen hastaya Leishmaniasis tanısı konularak Amfoterisin-B tedavisi verildi. Tedavinin 1. haftasından itibaren kan tablosu ve kliniği düzelmeye başlayan hastanın tedavi bitiminde tüm bulguları normal sınırlara dönmüştü. TARTIŞMA: Subakut semptomlar ve sitopeni ile seyreden olgularda lenfoproliferatif hastalıklar ekarte edildikten sonra ayırıcı tanıda leishmaniasis de akılda tutulmalıdır.

HEMOFİLİ HASTALARININ PRENATAL TANI VE HASTALIK KALITIMI HAKKINDA BİLGİ DÜ- ZEYLERİ:

S. Aksoy, Y. Büyükaşık, N. Sayınalp, H. Koçoğlu, İ. C. Haznedaroğlu, H.Göker, O. İ. Özcebe, S.Dündar.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Sıhhiye Ankara.

Hemofili hastalığı, tedavi uygulanmadığı takdirde hayatı tehdit eden kanamalarla seyretmesi, komplikasyonlarının ağır ve tedavi maliyetinin çok yüksek olması nedeniyle önemli sorunlar oluş-

turmaktadır. Hastalığın gelecek kuşaklarda görülmesi genetik danışma ve prenatal tanı yöntemi ile önlenebilir. Hemofili hastalarının hastalıklarının kalıtımı ve prenatal tanı konularındaki bilgi düzeylerini araştırmak için Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Erişkin Hematoloji ünitesi Polikliniğine başvuran 40 hemofili hastasına hemofili hastalığı kalıtımı ve prenatal tanısı konularındaki bilgi düzeylerini araştırmak için bu konularda 5 soru içeren anket verildi. Gönüllü olan 25 hasta anketimizi cevapladı. Anketi cevaplayan 25 hastanın 2'si (% 8) hemofili kalıtımı ile ilgili soruyu yanlış olarak cevapladı. Hastaların 10'u (% 40) prenatal tanı hakkında bilgisinin olmadığını, 5'i (% 20) ise hemofili için böyle bir yöntem olmadığını belirtti. Prenatal tanıdan haberdar olan 10 (% 40) hastadan 6'sı (% 24) Türkiye'de hemofili için prenatal tanı olanağı olduğunu, 4'ü (% 16) ise bu yöntemin sadece yurtdışında bazı merkezlerde uygulandığını belirtti. Dolayısıyla 25 hastadan yalnızca 6'sı (% 16) prenatal tanı yöntemlerinin varlığını ve Türkiye'de uygulanabildiğini bilmekteydi. On üçü evli, 12'si bekar olan hastaların hepsi, gerekirse prenatal tanı olanaklarından faydalanmak istediklerini belirtti. Kalıtsal kanama hastalıklarında genetik danışma ve prenatal tanı ile hasta bebeklerin doğmasının önlenmesi temel bir yaklaşım olmalıdır. Ancak yaptığımız anket sonuçlarına göre hastaların çoğunun hemofili kalıtımı hakkında yeterli bilgiye sahip olmalarına karşın prenatal tanı olanakları hakkında bilgileri eksikti. Bu aşamada hekimlere önemli sorumluluklar düşmektedir. Hekim, hastalığın kalıtımı, taşıyıcılık, prenatal tanı olanakları konusunda aileye danışmanlık yapmalıdır. Ancak ülkemizde prenatal tanı olanaklarının kısıtlı olması ve sağlık sistemindeki eksiklikler nedeniyle bu konuya gerekli önem verilmemektedir.

İLACA BAĞLI AGRANULOSİTOZ: 18 HASTADA KLİNİK DENEYİMLERİMİZ:

E.Gürkan, ¹Z.Karakuş, F.Başlamışlı, B.Güvenç, Ç.Ünsal.

Hematoloji Bilim Dalı, ¹İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana.

Agranulositöz ilaçların korkulan en ciddi yan etkilerinden biridir. 1993-2002 yılları arasında Ç.Ü.T.F hematoloji bilim dalında ilaca bağlı agranulositöz tanısıyla 18 hasta hospitalize edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 40.83 ±17.84 olup 4'ü erkek hastadır. 12 hastada ateş yatış sırasında mevcut olup 10'unda enfeksiyon odağı tespit

edilmiştir. En çok akciğer enfeksiyonu (8 hasta), daha sonra ise aynı sıklıkla üriner sistem enfeksiyonu, rektal abse, sistemik candida enfeksiyonu gözlenmiştir. 5 vakada pozitif mikrobiyolojik kültür elde edilmiş olup en çok gram negatif basil izolasyonu yapılmıştır. 14 vakada dipiron (metimazol), 2 vakada methotrexate (MTX), 2 vakada ise propilthiouracile bağlı agranulositöz gelişmiştir. Toplam 12 hastada rekombinan büyüme faktörü kullanılmış buna rağmen 6 vaka erken dönemde (ilk 5 günde) kaybedilmiştir. Exitus olan 6 vakanın 4'ünde dipiron, 1'inde propilthiouracil, 1'inde ise MTX kullanımı mevcuttur. Büyüme faktörü kullanımı ile sağkalım arasında anlamlı bir korrelasyon gösterilememiştir (p>0.05). Sonuç olarak ilaca bağlı agranulositözler kendiliğinden düzelebildiği gibi akut fazda mortalite yüksek olup bu vakalarda destek tedavisi, geniş spektrumlu antibiyotik ve büyüme faktörü kullanımı hayati önem taşımaktadır. Bunun yanında Meksika aspirini olarakta bilinen dipironun birçok gelişmiş ülkede ilaç piyasasından çekilmesine rağmen ülkemizde hala çokça tüketilen bir ajan olarak kullanımının önlenmesi gerekmektedir.

PEDİATRİK ONKOLOJİ-HEMATOLOJİ BİLİM DALIMIZDA SON ALTI YILLIK FUNGEMİ OLGULARIMIZIN KLİNİK DEĞERLENDİRMESİ:

N. Taçyıldız¹, D. Aysev², H. Gençgönül¹, G. Yavuz¹, E. Ünal¹, H. Gürüz², S. Gözda-şoğlu², M.Ertem², Z. Kuloğlu¹, Ş Cin¹.

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalları¹,
Pediatrik Mikrobiyoloji Bölümü², Ankara.*

Bu çalışmada invaziv mantar enfeksiyonu, kan kültüründen mantar üremesi ile kanıtlanmış hastalarımızda sıklıkla etken olan fungal ajanları saptamak, empirik antifungal protokolümüze ve tedaviye yanıtlarını değerlendirmek amaçlanmıştır. Ocak 1996 ile Ocak 2002 yılları arasındaki 6 yıl içinde kan kültüründe mantar üremesi saptanan 34 hastaya (17 erkek, 17 kız; yaş: 14 ay-13 yaş, median 7.5 yaş) ait dosya bilgileri retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların 27 tanesi lösemi / lenfoma grubunda yer alırken 7 hastanın solid tümörlü olduğu görülmüştür. Otuzdört hastanın 23 tanesinde (%67.6) Kandida grubu (C.Albicans 5; C.Crusei, 2; C.Glabrata, 4; C. Parapsilozis, 6; C. Pellicida, 1, tiplendirilemeyen 5) mantar üremiştir. Altı hastada Aspergillus spp, 5 hastada ise

Fusarium spp. izole edilmiştir. Tüm Fusarium spp ve Aspergillus spp (biri hariç) hematolojik maligniteli olgulardan izole edilmiştir. Yirmidokuz hastanın (%85) nötropenik olduğu görülmüştür. Nötropeni süresi 4-60 gün arasında (median: 17 gün) olarak saptanmıştır. 1996-1997 yıllarında izlenen hastalarda empirik antifungal tedavi, ateş başlangıcından 3-12 gün sonra (median: 6 gün) 0.5~1 mg/kg konvansiyonel Amfoterisin-B olarak başlanırken, 1998-2002 yılları arasında ateş başlangıcından 2-9 gün sonra (median: 4 gün) 1 mg/kg lipozomal-Amfoterisin-B (L-Ampho-B) olarak uygulanmıştır. Kan kültürü ile kanıtlanmış fungemi ya da nötropeni sırasında empirik tedaviye rağmen inatçı ateşi olan hastalarda L-Ampho-B dozu 3-4 mg/kg/gün dozuna yükseltilmiştir. Fungemiye sekonder 10 mortalitenin 7 tanesi 1996-1997 yıllarında (14 fungemi olgusunun 7 tanesi) görülürken, 3 mortalite 1998-2002 arasında (20 fungemi olgusunun 3'ü) yer almıştır. Sonuç olarak, Onkoloji ünitemizdehalen Kandida spp. birinci sırada yer alan fungemi nedeni olurken, bunların ancak düşük bir kısmını C.Albicans oluşturmaktadır. Aspergillus spp. ve Fusarium spp`da etken patojenler arasındadır. Özellikle yüksek riskli nötropenik hastalarda empirik antifungal tedavinin erken başlanması ve direngen ateş varlığında L-Ampho-B dozunun) invaziv enfeksiyonlardaki etkin dozlara (3-5 mg/kg) çıkılması, bu grup hastalarda fungemiye bağlı mortaliteyi düşürebileceği kanısındayız.

ACİL SERVİSE BAŞVURAN HEMATOLOJİK MALİGNİTELİ HASTALARIN ANALİZİ:

C. Demircan¹, R. Ali², F. Özkalemkaş², A. Korkmaz³, Ö. Köksal³, V. Özkocaman², T. Özçelik², Ü. Ozan², A. Tunali².

¹ İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ² Hematoloji Bilim Dalı, ³ İlk ve Acil Yardım Anabilim Dalı Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa.

Hematolojik maligniteli hastalarda acil servise başvuru nedenleri, saptanan bulgu ve laboratuvar değerleri araştırıldı. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Acil Servisine Temmuz 2001 ile Mayıs 2002 tarihleri arasında 10 aylık sürede başvuran hematolojik maligniteli (akut myeloid lösemi (AML), kronik myelositik lösemi (KML), akut lenfoblastik lösemi (ALL), kronik lenfositik lösemi (KLL), Hodgkin hastalığı (HH), non Hodgkin lenfoma (NHL), multipl myelom (MM), plazmositom (P), myelodisplastik sendrom

(MDS)...) hastaların Acil Servis Gözlem Kartları retrospektif olarak incelendi. Bu süre içinde acil servise başvuran 20112 hastanın 108'inde (%0.48) hematolojik malignite vardı. Toplam 94 hematolojik malignite hastası 108 kez (10 hasta birden çok) acil servise başvurmuştu. Hastaların 37'si kadın (%34.2), 71'i erkekti (%65.7). Yaş ortalaması: 52.6 (kadınlarda: 55.1, erkeklerde: 51.3) idi. Sıklık sırasına göre acil servise başvuran hastaların primer tanuları: NHL: 31 (%28.7), AML: 21 (%19.4), MM ve P: 14 (%12.9), KML: 12 (%11.1), KLL: 12 (%11.1), ALL: 7 (%6.4), HH: 6 (%5.5), MDS: 5 (%4.6). En sık başvuru nedeni olan majör semptomlar: ağrı: 29 (%26.8), ateş: 17 (%15.7), kanamadiyatezi belirtileri: 12 (%11.1), dispne: 11 (%10.1), halsizlik: 10 (%9.2), bilinç bozukluğu: 8 (%7.4), bulantı-kusma: 7 (%6.4) idi. #Image39.jpg#

Acil serviste değerlendirilen hastaların 31'inde çeşitli enfeksiyonlar saptandı. Başlıcaları; febril nötropeni: 9, pnömoni: 7, mukozit: 3, sinüzit-ÜSYE: 2, üriner enfeksiyon: 2 idi. Sonuç: Hematolojik maligniteli hastalar acil servise en sık ağrı, ateş ve kanama diyatezi semptomları nedeniyle başvurmuşlardır. En sık görülen patolojik laboratuvar bulguları; anemi, trombositopeni ve lökositozdur.

AKUT PROMYELOSİTİK LÖSEMİ OLGULARINDA ATRA TEDAVİSİ İLE GELİŞEN CİLT BULGULARI :

Z. Akı, A. Gökmen, N. Güler, M. Yılmaz, N. Aydoğan, G. Alanoğlu, N. Allı¹, G. Özet.

S.B. Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Dermatoloji Kliniği², Ankara.

All trans retinoik asit (ATRA), akut promyelositik lösemi (APL) hastalarının standart tedavisinde yer almaktadır. ATRA kullanımına bağlı olarak gelişen en önemli yan etki retinoik asit sendromudur. İnflamatuar reaksiyonun artması sonucunda gelişen bir diğer yan etki ise cilt reaksiyonlarıdır. Burada Hematoloji kliniğinde takip ettiğimiz 2 hastada ATRA tedavisi sırasında gelişen cilt bulgularının sunulmaktadır. Olgu 1 : APL tanısı ile takip edilen 53 yaşında kadın hastada ATRA tedavisinin 15. gününde her iki alt ekstremiteden başlayıp hızla vücuda yayılan eritemli purpurik vaskülit ile uyumlu cilt lezyonları gelişti. Cilt lezyonları birleşme eğilimi gösteriyordu. Yapılan cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu geldi. Agresif seyir nedeniyle ATRA tedavisi kesilen hastanın klinik bulguları kortikosteroid tedavi ile kontrol altına alındıktan sonra tekrar ATRA

başlandı ve steroid tedavisi doz azaltılarak kesildi. Ek sorunu gelişmeden tedavisi tamamlanan hasta halen idame tedavi olarak 3ayda bir 15 gün süre ile ATRA kullanmaktadır. Olgu 2 : APL tanısı ile takip edilen 46 yaşında erkek hastada ATRA ile devam edilen remisyon indüksiyon tedavisi sırasında ateş, ve avuç içlerinde, gövdede, ekstremitelerde ve yüzde ağrılı üzerinde büller bulunan eritematöz kutanöz plaklar gelişti. Cilt biyopsisinde vaskülitin eşlik etmediği yoğun dermal ödem ve matür nötrofil infiltrasyonu gözlemlendi. Histopatolojik bulgular Sweet's sendromu ile uyumlu bulundu. Hızlı ilerleyen seyir nedeniyle ATRA tedavisi kesilerek kortikosteroid başlandı. Steroid tedavi ile lezyonlar hızla geriledi ve ateşi düştü. Genel durumu düzelen hastada ATRA tedavisi tekrar başlandı ve doz azaltılarak steroid kesildi. Hastada sorunsuz olarak indüksiyon tedavisi tamamlandı. Bu hasta da halen hayatta olup konsolidasyon tedavisini almaktadır.

PARANAZAL SİNÜS VE ORBİTADA ASPERGİLLUS ENFEKSİYONU İLE SEYREDEN BİR ALL OLGUSU:

A. G. Aköz, S. Dağdaş, Z. Akı, N. Güler, M. Yılmaz, S. Kulaçoğlu¹, G. Alanoglu, G. Özet.

S.B. Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Patoloji Kliniği¹.

ALL tanısıyla hospitalize edilen 18 yaşındaki erkek hastaya siklofosamid, vinkristin, daunorubisin, prednison ve l-asparaginaz içeren ALL remisyon indüksiyon tedavisi başlandı. Nötropenik ateşe yönelik imipenem ve teikoplanin alırken tedavinin 13. gününde sol maksiller bölge ve sol gözde ağrı, solda hemorajik burun akıntısı ve 38.5 C'nin üzerinde seyreden ateşi olan hastanın iki gün içinde sola bakışta çift görme şikayeti ortaya çıktı. Fizik muayenede sol maksiller bölge üzerinde ileri derecede hassasiyet, kızarıklık, ısı artışı ve şişlik, sol alt ve üst göz kapığında belirgin ödem, konjonktivada prolapsus ve kemozis ve sol gözde dışa bakışta kısıtlılık mevcuttu. Bu dönemde hastanın WBC: 0.6x10³ / mL, neu: 0.04 x 10³ / mL, hb: 6.2gr/dL, plt: 14x10³ / mL idi. Olası bir mantar enfeksiyonuna yönelik 1 mg/kg dozunda amfoterisin B başlandı. Paranasal ve orbital CT'de sol frontal sinüste, solda belirgin her iki etmoid sellürlerde, maksiller ve sfenoid sinüs ve sol nazal kavitede yumuşak doku dansitesi, sol etmoid sellürlere ve maksiller sinüs medial duvarında kemik yapılarında erezyon, sol orbitada medial rektus kasından ayırılmayan yumuşak doku dansitesi görül-

dü. Hastaya diagnostik nazal endoskopi yapıldı. Paranasal sinüslerden çıkarılan materyaller mikrobiyolojik ve patolojik olarak incelendi. Patolojik incelemede fungal organizma görüldü. Materyalden alınan örneğinkültüründe aspergillus terreus üredi. Bu bulgularla hastaya paranasal sinüs aspergillus enfeksiyonu ve preseptal sellülit tanısı kondu. Amfoterisin B dozu 1.5 mg/kg'a çıkıldı ve itrakanazol 600mg/gün eklendi. Ancak nötropeni düzelmeyen hasta yatışının 43. gününde exitus oldu. Nötropenik hastalarda görülen en ağır enfeksiyonlardan biri yaygın doku tutulumu ve harabiyeti yapması ve multifokal olması nedeniyle invaziv aspergillus enfeksiyonudur. Prognozu belirleyen en önemli faktörler uzamış nötropeni ve immünespresif tedavidir. Nötropenin düzelmemesi durumunda invaziv aspergillozis hemen daima fatal seyretmektedir. Bu vaka eşliğinde nötropenik hastalarda fatal seyirli olabilecek invaziv fungal enfeksiyonlara yaklaşım sunulmuştur.

AMİODARON VE VARFARİN SODYUM ETKİLEŞİMİ:

A. E. Eşkazan¹ Z. Başlar¹, N. Domaniç².

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı,

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul.

Amiodaron; supraventriküler, kavşak ve ventriküler taşikardilerde, atriyal fibrilasyonda ve Wolff-ParkinsonWhite sendromuna bağlı gelişen taşikardilerde kullanılabilen antiaritmik bir ajandır. Akciğer fibrozisi, korneal mikrodepozit, karaciğer hücre hasarı, hipo-/hipertroidizm, periferik nöropati, miyopati, ataksi ve fotosensitivite gibi yan etkileri vardır. Ayrıca varfarinin de dahil olduğu birçok ilaç ile etkileşime girmektedir. Amiodaronun varfarin etkisini potansiyalize edici etkisi, amiodaron kesildikten 4 ay sonrasına kadar devam edebilmektedir. Sunulan olgu, amiodaron ve varfarin etkileşimini gözlediğimiz bir olgudur. Olgu: 64 yaşında erkek hastaya paroksizmal atriyal fibrilasyon tanısı ile 12 Aralık 2001 tarihinde amiodaron tedavisi başlanıyor. Sol ventrikülünde anevrizma ve intraluminal trombusu olduğu için 19 Aralık 2001 tarihinde ise hastanın tedavisine varfarin sodiyum ekleniyor. Hasta amiodaron ve varfarin sodiyumu birlikte aldığı dönemde INR 5.92` ye kadar yükseliyor. Balgamla karışık kan gelmesi üzerine varfarin sodiyumu kesilen hastanın 13/05/2002 tarihli INR 1.65 tespit edilince, varfarin sodiyum

tedavisi tekrar başlanıyor. Taburcu edildikten sonra hasta kendiliğinden varfarin sodyumu kesip aspirin almaya başlıyor. Yaklaşık 75 gün varfarin sodyum almıyor, amiodaron tedavisi ise devam ediyor. Mikroskopik hematürisi olan hastanın INR 1.56 bulunuyor. Hastanın takiplerde INR 1.14 tespit ediliyor ve mikroskopik hematürisi geriliyor. Hasta aspirin ve amiodaron tedavisi ile taburcu ediliyor. Tartışma: Amiodaron yağda çok iyi çözünen antiaritmik bir ajandır. Eliminasyon yarı ömrü 13-107 gün arasında değişir. Bunun sonucu olarak ilacın kararlı durum konsantrasyonuna ulaşması aylar alır. Uzun süreli amiodaron tedavisi gören hastalar, ilacı kestikten sonra haftalarca ya da aylarca amiodaron plazma konsantrasyonları tedavi edici düzeylerde seyrederek. Amiodaron bir çok ilacın hepatik metabolizmasının veya renal atılımının potent inhibitörüdür. CYP3A4, CYP2C9 ve P-glikoprotein inhibisyonunun mekanizmaları artık bilinmektedir. Aynı dozda amiodaron almaya devam eden hasta varfarini keserse INR değerlerindeki normale gelme süresi beklenilenden daha uzun olabilir. Bizim olgumuzda bu süre yaklaşık 75 gündür. Ayrıca varfarin kullanmaya devam eden ancak amiodaron tedavisi kesilmiş hastalarda ilerleyen hafta veya aylarda INR değerlerinde belirgin düşüş görülür. Varfarin sodyum ile amiodaron birlikte kullanılırken, hastaların varfarin sodyum ihtiyacı %25 ile %50 arasında azalmaktadır. Bu yüzden hastaya amiodaron tedavisi başlanacaksa varfarin dozunun profilaktik olarak %25 azaltılarak ilk ay haftalık protrombin zamanı ve INR bakılması önerilmektedir.

NADİR KARŞILAŞILAN BİR KATETER ENFEKSİYONU ETKENİ, CANDIDA LİPOLYTICA:

S.G. Berrak¹, A. Soysal¹, E. Türkan¹, N. Çerikçioğlu², C. Canpolat¹, M. M. Özek³, M. Bakır¹.

¹Pediyatri Ana Bilim Dalı, ²Klinik Mikrobiyoloji Bilim Dalı, ³Pediyatrik Nöroşirürji Bilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul.

Nadir rastlanan bir etken olması nedeni ile *Candida lipolytica* (*Yarrowia lipolytica*) ile kateter enfeksiyonu gelişen 10,5 yaşındaki erkek olgu sunulmuştur. Uzamış nötropeni, uzun süreli hastanede yatış, geniş spektrumlu antibiyotik ve steroid kullanımı fungal enfeksiyonlar daha sık görülmektedir. Bunlar arasında kandan en sık *Candida albicans* izole edilmekle birlikte, non-*albicans candida* enfeksiyonlarının küçümsenmeyecek düzeyde olduğu bilinmektedir. *Candida*

lipolytica, süt ve ürünleri ile kümes hayvanlarının etlerinden izole edilen, etlerin çürütmesinde rolü olduğu düşünülen, proteolitik ve lipolitik aktivite taşıyan zayıf patojen bir maya türüdür. Bu özellikleri nedeni ile eskiden sadece endüstriyel önemi olan bir maya türü iken, son iki dekada kandan ve cilt lezyonlarından izole edilmesi ile nadiren insanlarda da patojen olabildiği gösterilmiştir. Literatürde şimdiye kadar sadece 4 olguda kateter enfeksiyonu etkeni olarak izole edildiği bildirilmiştir. Sol gözde öne itilme şikayeti ile başvuran hastada çekilen MRI'da intrakranial (parietal) ve aynı taraftaki retro-orbital lokalizasyonlu iki kitle saptandı ve bu kitleler eksize edildi. Histopatolojik inceleme ile Ewing sarkomu tanısı konulan hastaya port kateter takılarak ifosfamid, etoposid, vinkristin, siklofosfamid, doksorubisin içeren kemoterapisine başlandı. Profilaktik olarak oral trimetoprim/sülfometaksazol ve nistatin almakta olan hastada 15. hafta kemoterapisini (ifosfamid ve etoposid) aldıktan sonra febril nötropeni gelişti. Ampirik olarak sefepim ve amikasin tedavisi başlandı. Atak başlangıcında porttan alınan hemokültürde (112. kateter günü) *Candida* üremesi saptandı ve tedaviye amfoterisin B eklendi. Ancak üreyen etkenin *Candida lipolytica* olduğu ve MİK değerinin amfoterisin B için 2 mik.gr/ml, flukonazol için 4 mik.gr/ml olduğu saptandı. Amfoterisin B'ye dirençli kabul edilerek flukonazole geçildi. Hastanın ateşinin devam etmesi, septik tablo içinde olması ve antifungal tedavinin 72. saatinden sonra alınan üç ardışık kültürde daha üremenin devam etmesi üzerine port kateteri çıkarıldı. Kateter çıkarıldıktan sonra hastanın ateşi düştü ve klinik tablosu düzeldi ve kontrol hemokültürlerinde üreme olmadı. Bu olgu nedeni ile yoğun kemoterapiye bağlı derin nötropenide olan, uzun süreli santral kateteri bulunan ve profilaktik antifungal kullanan onkolojik hastalarda fungal kateter enfeksiyonlarında *Candida lipolytica* gibi alışılmamış etkenlerin sorumlu olabileceğini; *Candida lipolytica* enfeksiyonunun uygun antifungal tedaviye rağmen genellikle kateterin çıkarılması ile kontrol altına alındığını vurgulamak istedik.

WALDENSTRÖM MACROGLOBULİNEMİ OLGULARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ:

A. Durmuş, İ. Dilek, C. E. Kocaman, N. Topçu, S. Çekici.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Van.

Waldenström macroglobulinemisi protein elektroforezinde monoklonal IgM artışının varlığı ve kemik iliğinin lenfo-plazmositer hücreler tarafından infiltrasyonu ile karakterize B-lenfositlerini etkileyen lenfoproliferatif bir hastalıktır. Bu çalışmada çeşitli yakınmalar ile kliniğimize başvurup waldenström macroglobulinemi tanısı alan 8 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların 6'sı erkek 2'si kadın ve yaş ortalaması 57 (45-72) idi. Yakınma olarak tümünde halsizlik, zayıflama ve baş ağrısı bulunurken, 4 olguda kanama (3 epistaksisi, 1 GİS kanaması) ve bir olguda ise kemik ağrısı vardı. Fizik muayenelerinde hepatomegali, splenomegali, lenfadenopati ve anemiye bağlı solukluk önde gelen bulgulardı. Ortalama hemoglobin 6.3 g/dl (2-11.6), hematokrit'i %18.5 (5-35.6), MCV 82.6 fL, lökosit $5 \times 10^9/l$ ($2.5 \times 10^9/l$ - $11.5 \times 10^9/l$), trombosit $134 \times 10^9/l$ (10000-247000), sedimentasyon 100 mm/h (80-143), kan üre azot'u 30.3 mg/dl (20-40), kreatinin 0.9 mg/dl, Total protein 9.6 g/dl, albümin 2.3 g/dl, globulin 7.3 g/dl, Ig G 8.4 g/L, IgA 0.8 g/L, Ig M 59 g/L ve iki olguda anti-HCV antikor pozitif bulundu. Bir olguda MR görüntülemesinde sol böbrekte subkapsüler kitle saptandı. Hiper vizkosite nedeni ile iki olguya plazmaferez uygulandı. Bir hastaya tedavi olarak Fludarabin verilirken, diğer olgular klorambusil ve prednisolon ile tedavi edildi. Olgulardan üçü kaybedildi. Diğer olgular ise izlenmektedir. Sonuç olarak waldenström olguları genel semptomlar yanında atipik bulgularla da (renal kitlesi olan olgumuzda olduğu gibi) karşımıza gelebileceği dikkate alınmalıdır.

TEKRARLAYAN BİR HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM OLGUSU:

E. B. Ütük, A.Cebe, Ş. Targan, Ö. Kocabaş, F. Atlihan.

Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İzmir.

Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS), hemolitik anemi, trombositopeni ve akut renal yetmezlik ile karakterize bir klinik tablodur. Heterojen klinik seyir gösteren hastalıkta rekürrenslerin nadir olarak geliştiği bildirilmektedir. Beş yaşındaki kız olgu 4 günlük ishal öyküsü sonrasında vücudunda oluşan döküntüler ve kanlı idrar yapma yakınmaları ile yatırıldı. Fizik incelemesinde: gövde ve tibia ön yüzündeki peteşial döküntüler dışında tüm sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemesinde: Hb: 6.6 g/dl, Plt: 17000/mm³, retikülosit % 9.1, periferik yaymada fragmante eritrositler, proteinüri ve idrar sedimentinde bol

eritrosit mevcut idi. Serum haptoglobulin düzeyi azalmış, C3: normal, BUN: 99.6 mg/dl, kreatinin 2.4 mg/dl, ürik asit: 10.4 mg/dl, direkt Coombs, ANA, Anti-DNA negatif olarak bulundu. Batın USG'de özellik saptanmadı. Olguya akut böbrek yetmezliği, hemolitik anemi ve trombositopeni varlığı sebebiyle HÜS tanısı kondu. Hastanın 2 yıl önce de ishal sonrası benzer yakınmalarla yatırıldığı, o dönemde hemolitik anemi, trombositopeni ve hematüri saptanan olgunun laboratuvar incelemesinde; Hb: 7.6 g/dl, Plt: 20000/mm³, retikülosit: % 7.6, C3: normal, D. Coombs, ANA, anti-DNA negatif ve böbrek fonksiyon testlerinin normal olarak saptandığı öğrenildi. Olgunun her iki yakınmasının da ishal sonrasında gelişmesi, ilk başvuruda hemolitik anemi, trombositopeni varlığı ve son başvuruda bu bulgulara azoteminin de eşlik etmesi nedeniyle tekrarlayan HÜS olabileceği düşünüldü. Olguya yüksek doz kortikosteroid tedavisi ve anemisine yönelik destek amaçlı eritrosit süspansiyonu tranfüzyonu uygulandı ve 7 günlük izlem sonrasında klinik ve laboratuvar bulgular tamamen düzeldi. Olgu tekrarlama göstermesi ve nadir görülmesi nedeniyle ilginç bulunarak sunuldu.

AMPHOTERICİN B` YE BAĞLI ANAFLAKSİ OLGU SUNUMU:

A.Ö Öztürk, S.K. Okutur, K.Yelegen, M.Kemahlı, Ç.Y Ersoy, F. Borlu,

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3. Dahiliye Servisi, İstanbul.

Lipozomal Amphotericin B, özellikle enfeksiyon odağı bulunamamış nötropenik hastalarda gelişen ateşte 1. hafta sonunda başlanan bir antifungaldir. Literatürde çok az sayıda bildirilmesine rağmen, anafilaksi görülebilmektedir. Bu nedenle test dozu önerisine katılmaktayız. Burada kliniğimizde gördüğümüz Amphotericin B` ye bağlı bir anafilaksi vakasını sunduk. 37 yaşında bayan hasta, kliniğimize peteşial döküntü ile müracaat etmişti. Pansitopeni tespit edilen hastada, yapılan kemik iliği aspirasyon biopsisi ve sonrasında yapılan immunfenotipleme ile AML-M2 olduğu saptandı. Kliniğe yattıktan 1 hafta sonra ateşinde yükselme başlayan hastaya, nötropenik ateş nedeniyle 10 gün boyunca geniş spektrumlu, gram(+) ve gram(-) lere yönelik antibiyotik tedavisi verildi. Ancak ateşinde düşme meydana gelmedi. Enfeksiyon konsültasyonunda ve görüntüleme yöntemleriyle fokal enfeksiyon odağı bulunamayınca mantar enfeksiyonu olabileceği düşünüldü. Antibiyotik tedavisine antimikotik lipid komp-

leksi içeren Amphotericin B eklendi. Hastaya Amphotericin B kompleksi infüzyonu başlandı ve aniden şiddetli baş ağrısı, 40 ° C ateş, gövdenin üst kısmında başda ileri derecede şişme, morarma, nefes almada güçlük ve bilinç bulanıklığı başladı. Tansiyonu alınamayacak seviyeye düştü. İnfüzyon kesilip, derhal anaflaksi tedavisi başlandı, Adrenalin İV, Dekort İV yapıldı, endotrakeal tüp takılma hazırlıklarına başlandı ve nazal O2 verildi. Yaklaşık 4 saat içinde hastanın bilinci açıldı, periferik dolaşımı düzeldi, siyanozu ve şişlikleri geriledi. Nötropenik hastalarda gelişen nedeni bilinmeyen ateşlerde, etkenin mantar kaynaklı olabileceği düşünülerek geniş spektrumlu ikili antibiyotik tedavisine Amphotericin B gibi bir antifungal de eklenmektedir. Antifungal ilaçlar, ikili antibiyotik alan nötropenik ateşli hastalarda eğer ateş düşmemişse ve enfeksiyon odağı saptanamamışsa, 5-7. günden itibaren başlanmaktadır (1). Lipozomal Amphotericin B; Amphotericin` in unilamellar lipozomal preparasyonudur. Candida, Aspergillus, Cryptococcus gibi fungal enfeksiyonları başarı ile tedavi eder. Lipozomal Amphotericin B` de konvansiyonel Amphotericin B` ye oranla renal toksisite daha az görülmektedir. Reaksiyona, muhtemelen lipid komponenti sebep olmaktadır (2). Amphotericin B` nin titreme, ateş, baş ağrısı, hipertansiyon, hipotansiyon, göğüs ya da sırt ağrısı, hepatit, renal tubuler hasar ve fasiyal ödem gibi yan etkileri vardır. Konvansiyonel Amphotericin B` nin böbrek toksisitesi bulunduğu bilindiğinden, son zamanlarda yan etkilerinin ve böbrek toksisitesinin daha az bulunduğu bilinen Lipozomal Amphotericin B` ye yönelme başlamıştır (3). 116 hastalık bir çalışmada Lipozomal Amphotericin B` ye bağlı seyrek yan etki görülmüştür. İyi tolere edildiği belirtilmiştir (4). Literatür tarandığında, 1998` de yayımlanan bir yazıda mantar enfeksiyonu nedeniyle Lipozomal Amphotericin B (AmBisome) verilen 38 hastanın birinde anaflaksi geliştiği ve hastanın ex olduğu belirtilmekte; aynı yazıda, başka çalışmalarda da iki benzer anaflaksi vakasının olduğu ve infüzyonun stoplanıp İV Adrenalin ve steroid infüzyonu ile tablonun hemen düzeltilmiş olduğu bildirilmektedir (5). İlaç üreten şirket de ilacın ilk kez kullanımından önce bir test dozu önermektedir (6). Lipozomal Amphotericin B` ye karşı literatürde nadiren anaflaksi vakası belirtilmesine rağmen, yaşadığımız tecrübe nedeniyle, biz de Lipozomal Amphotericin B` yle ilk tedaviden önce test dozu uygulanmasını, ilacın muhakkak hastanede, hekim gözetiminde ve resusitasyon önlemlerinin hazır bulundurulması (İV Adrenalin ve kortikosteroid, intratrakeal kanül,ambu vs.) verilmesini önermekteyiz.

ÇOCUKLUK ÇAĞI MALİYNETELERİNDE GEÇ TANI:

A.Erbay, H.Gülen, E. Uludağ, N. Gemalmaz, C.Vergin.

Hematoloji-Onkoloji Kliniği, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir.

Çocukluk çağı kanserlerinin çoğunluğunda kür elde edilebilir. Prognozda en önemli faktörler tümör tipi, tanı esnasında hastalığın yaygınlığı ve uygulanan tedavidir. Hızlı ve erken tanı uygun ve zamanında tedaviye imkan vererek kür şansını artırır. Bu çalışmada, bölümümüzde tedavi gören 1.5 - 17 yaş arasında, 26` sı (%44.8) lösemi, 22` si (% 37.9) solid tümör ve 10` u (%17.2) lenfomalı toplam 58 hastada semptom başlangıcından itibaren tanı zamanları ve buna etki eden faktörler araştırıldı. Semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre 33 olguda (%55.9) 0-1 ay, 10 olguda (% 16.9) 1-3 ay, 6 olguda (%10.2) 3-6 ay, 2 olguda (%3.4) 6-12 ay ve 8 olguda ise (%13.6) 12 ayın üzerinde idi. Semptom başlangıcından itibaren 1 ay ve üzeri sürede tanı konması gecikme kriteri olarak ele alındığında olguların 26` sında (% 44.1), 3 ay ve üzeri kriter olarak alındığında ise 16` sında (%27.1) tanıda gecikme saptandı. Tanı gecikmesi ile ilişkili olabilecek özellikler araştırıldığında; her iki kriter göre de annebaba mesleki ve eğitim durumları, aile yapısı, oturlan yerin özelliği, sosyal güvence durumları, yakın bölgedeki sağlık merkezi koşulları ve sağlık merkezine olan mesafe ile ilişkili bulunmadı. Daha önemli olan ise hastanın aynı şikayetlerle doktora başvurmasının ve doktorun uzman olup olmamasının ilişkili bir faktör olarak bulunmaması idi (p: 0.4 ve 0.5). Doktorların çoğu genel pratiklerinde çocukluk çağı kanserleri ile nadiren karşılaştıklarından tanıda bir gecikme olmaması için atipik bulgulara şüphe ile yaklaşmıydılar. Erken tanı ile hem kür şansı artarken, hem de hastanın alacağı kemoterapi yoğunluğu ile birlikte komplikasyonlar da azalacak ve tedavi maliyetlerinde de önemli kazançlar elde edilebilecektir.

APLASTİK ANEMİLİ OLGULARI- MIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ:

H.Gülen, D.Uzunkaya, A.Erbay, C.Vergin.

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

Aplastik Anemi (AA) periferik pansitopeni ve birlikte kemik iliği hipoplazi-aplazisi ile karakterize, yaşamı tehdit eden ağır bir hastalıktır. Ağır

formunda mutlak nötrofil sayısı $< 500 / \text{mm}^3$, trombosit sayısı $< 20\ 000 / \text{mm}^3$, ve düzeltilmiş retikülosit sayısı $< 1\%$ 'dir. Burada bölümümüzde izlenen 5- 20 yaşlarında, 4'ü kız, 8'i erkek 12 AA olgusunun klinik, laboratuvar ve tedavilerine ilişkin özellikleri verilmektedir. 7'si (%58.3) ağır AA ve 5'i (%41.7) hafif-orta AA olan olguların ortalama yaşları 10.6 ± 3.7 yıl (median:10) ve izlem süreleri 3.4 ± 3.5 yıl (0 -13 , median: 2.5) idi. 8 olguda etiyolojik bir neden saptanamazken, birinde EBV, birinde EBV ve parvovirüs B19, birinde HBV ve CMV geçirilmiş enfeksiyon, bir olguda da akut EBV enfeksiyonu serolojik bulguları vardı. DEB testi 3 hastaya yapılabilirdi. Tedavi olarak iki hastaya (%16.7) prednizolon, dört hastaya (%33.3) prednizolon + androjen, beş hastaya (%41.7) prednizolon + siklosporin-A + anti-lenfositik globülin (ALG) ve bir hastaya (%8.3) prednizolon + siklosporin-A uygulandı. Dört olguda (%33.3) parsiyel, üç olguda (% 25) tam yanıt alınırken, beş olguda (% 41.7) cevap alınmadı. Hafif-orta ve ağır AA'li olgularda ALG içeren ve içermeyen kombinasyonlar karşılaştırıldığında tedavi yanıtı açısından farklılık saptanmadı(p:0.07 ve 0.48). Yanıtsız olgulardan birisi invaziv fungal enfeksiyon, diğeri de sekonder AML nedeniyle kaybedildi.

#Image38.jpg#

Aplastik anemili hastalarda seçilecek tedavi, HLA uygun akraba donör varlığında kemik iliği transplantasyonudur. Mümkün olmadığında yukarıda sayılan ilaçlar kullanılmakta ve cevap oranları % 45-60 arasında değişmektedir. Genel olarak bakıldığında bizim olgularımızda da %58.3'lük yanıt oranı gözlemlendi.

SİTOPENİ, LÖKOERİTROBLASTOZ, MİKROANJİOPA- TİK HEMOLİTİK ANEMİ NEDENİYLE ARAŞTIRILAN OLGULARDA KEMİK İLİĞİ BİYOP- SİNDE METASTATİK TÜMÖR SAPTANMASI: 11 OLGUNUN RETROSPEKTİF ANALİZİ:

V. Özkocaman, F. Özkalemkaş, R. Ali, T. Özçelik, Ü. Ozan, H. Öztürk¹, A. Tunalı. Hematoloji Bilim Dalı,
¹Patoloji Anabilim Dalı,

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa

Mart-1999 ve mayıs 2002 tarihleri arasında, periferik kan tablosunda mikroanjiopatik hemolitik anemi (MAHA), lökoeritroblastoz bulunan ve sitopenilerle seyreden, ayırıcı tanı için

kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapılan olgular arasında, lenfoid tümörler dışında, metastatik kanser saptanan ve malignite tanısı kemik iliği incelemesi aracılığı ile ortaya çıkartılan 11 hasta retrospektif olarak incelendi. Olguların 6'sı erkek, 5'i kadındı, yaşları 2571 (ortanca 48) arasındaydı. Halsizlik en sık rastlanan şikayetti, daha sonra kol ve bacaklarda ağrı ve karın ağrısı yakınmaları gelmekteydi. Sadece 1 hastada herhangi bir konstitüsyonel semptom yokken, diğerlerinde bir veya daha çok konstitüsyonel semptom vardı (kilo kaybı 7, ateş 5, gece terlemesi 3). Karnofsky skoru 9 olguda 6070, 2 olguda 50 idi. Fizik muayenede en sık bulgu solukluk olup sıklık sırasına göre, lenfadenomegali, ekimoz, ikter, epigastrik hassasiyet, hepato/splenomegali ve nörolojik bulgulara rastlandı. Hepsinde anemi ve trombositopeni mevcuttu: lökosit sayıları 4200-15800/mm³, hemoglobün düzeyleri 5.3-10.4 g/dl, trombosit sayıları 9700-72000/mm³ retikülosit oranları %0-%4.7 arasında değişmekteydi. Periferik yaymada 5 olguda lökoeritroblastoz, 2 olguda MAHA, 2 olguda lökoeritroblastozla birlikte MAHA bulguları saptandı, 2 olguda ise periferik yaymada dikkati çeken bir patoloji yoktu. Saatlik eritrosit sedimentasyon hızı 5 ile 140 mm arasında oldukça değişkendi. Biyokimyasal tetkiklerde olguların tamamında total protein düşük bulundu (5-6.3 g/dl), bunun dışında dikkat çekici diğer bulgular; LDH, SGOT ve alkalin fosfataz değerlerinin yüksekliği idi. Kemik iliği aspirasyonu ile 4 olguda yabancı hücre infiltrasyonu saptanırken, 3 olguda normal bulgular, 2 olguda dry tap ve 2 olguda yetersiz/optimal olmayan aspirasyon mevcuttu. İliak kanattan yapılan biyopsi ile 7 olguda metastatik adenokanser, 2 olguda küçük hücreli karsinom, 1 olguda indifferansiye karsinom, 1 olguda ise rabdomiyosarkom saptandı. Klinik, sitolojik ve histopatolojik bulgularla 1 olguda primer tümörün glutel kasta (rabdomiyosarkom) olduğu kesin olarak ortaya konurken, primer tümörün 2 olguda gastrointestinal sistemden, 2 olguda akciğerden, 1 olguda prostat veya akciğerden kaynaklandığı düşünüldü, 5 olguda ise primer odak hakkında herhangi bir fikir elde edilemedi. Lökoeritroblastoz, MAHA ve sitopenileri bulunan olgularda malignite tanısına ulaşmada kemik iliği biyopsisinin yararlı ve pratik bir girişim olduğu söylenebilir.

KEMİK HARABİYETİ İLE BİRLİK- TE OLAN GİNGİVAL KİTLE:

S. E. Gültekin¹, T. Fen², Ş. Sarısoy¹, T. Oygür.

¹Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ankara.
²Sağlık Bakanlığı Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara.

Onyediy yaşındaki erkek hasta maksilla ve mandibulanın sol tarafında gingival kitle ile başvurdu. Hasta kitlenin beş ay önce ortaya çıktığını ve giderek büyüdüğünü ifade etti. Yapılan muayenesinde çenenin alt ve üst sol yanında gingival kitle ile submandibular ve aksillar lenfadenopati tespit edildi. Hematolojik ve biyokimya tetkikleri normaldi. Gingival biyopsi sonucunda diffüz küçük ve büyük hücreli malign lenfoma rapor edildi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi normaldi. Çekilen boyun, akciğer, tüm batın bilgisayarlı tomografi tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Seks hormonları, parathormon ve kalsitonin değerleri normal bulundu. Tüm vücut kemik sintigrafisi normaldi. Çekilen çene kemik grafilerinde kemik harabiyeti ve kaybı saptandı. Tekrarlanan gingival biyopsilerde spesifik olmayan inflamatuvar infiltrasyon tespit edildi. Subgingival plak örneklerinin mikrobiyolojik tetkiklerinde mikroorganizmaların varlığı gözlemlendi. Hastaya ağız hijyeni tarif edildi. Oral doksisisiklin 100mg/gün 10 gün verildi. Lokal anestezi altında gingival kitle eksize edildi. Sol mandibular bölgeye gingivektomi ve gingivoplasti yapıldı. Aynı cerrahi işlem 15 gün sonra sol maksiller kitleye de uygulandı, hasta takibe alındı. Üç yıllık takiple gingival büyüme ve kemik kaybında ilerleme görülmedi. Maksilla ve mandibulada enfeksiyon nedeni ile oluşan kitlelerin lenfoma ile karışabileceği ve ayırıcı tanısının dikkatle yapılması gerektiğini vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ARALIKLI DEMİR TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ:

G. Tezel, T. Celkan, H. Apak, A. Özkan, Ö. Kasapçopur, L. Yüksel, İ. Yıldız.

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatric Hematoloji - Onkoloji Bilim Dalı; İstanbul.

Demir eksikliği anemisi önlenebilir ve tedavi edilebilir bir hastalık olmasına rağmen hala en sık anemi nedenlerinden birisidir. Fakat günde 2-3 doz ve öğün aralarında ilaç kullanımı gerekliliği, yan etki ve maliyet tedavi uyumunu etkilemektedir. Demir emiliminin aralıklı uygulama ile de etkin olduğunu gösteren çalışmalar yan etkinin ve tedavi uyumunun daha iyi olduğunu göstermişlerdir. Çalışmaya 2001 mart-2002 mayıs tarihleri arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı

ve Hastalıkları Polikliniğine başvuran yaşları 3 ay -14 yaş olan, klinik olarak herhangi bir hastalık bulgusu olmayan ve son 3 ay içerisinde demir tedavisi almamış 39 olguya günlük ve 37 olguya haftalık haftada 4 mg / kg oral demir tedavisi uyguladık. Çalışma öncesi olguların sosyoekonomik düzeyi, gelişimi ve ayrıntılı fizik muayenesi değerlendirildi. Hastaların tedavi öncesi hemogram, serum Fe , ferritin, TDBK, TS, folik asit, B12 düzeyleri ölçüldü ve periferik yaymaları değerlendirildi. Tedavinin 1. haftasında hastaların retikülosit yanıtını değerlendirmek için hemogram ve retikülosit ve tedavinin etkinliği için ise 12. haftada Hemogram, serum Fe, ferritin, TS, folik asit ve B12 düzeyleri değerlendirildi. Haftalık tedavi grubunun tedavinin 1. haftasında MCV değerlerinde anlamlı artış saptandı fakat bu artış günlük grupta daha fazla bulundu. İki gruba 1. hafta Hct ve MCV değerleri arasında anlamlı fark saptandı. Aralıklı ve günlük tedavi gruplarında 12 hafta sonrasında hemogram ve demir parametreleri incelendiğinde, her grup için kan ve demir parametrelerinde düzelmeye saptandı. Her iki tedavi grubunun tedavi öncesi değerleri ile 12 hafta tedavi sonrası değerleri arasında fark değerlendirildiğinde ise Hb, RDW, MCV, MCH ve MCHC değerleri arasında anlamlı fark saptandı. Haftalık tedavi grubunda 12 hafta tedavi sonrası Hb değeri yaşına uygun değerlere ulaşamayan olguların tedavileri 16 haftaya uzatıldı. Bu grupta 11 olgunun 16. hafta hemogram ve demir durumları tekrar değerlendirildiğinde Hb, Hct, MCV ve MCH'nin anlamlı arttığı, RDW'nin ise anlamlı azaldığı saptandı. Bu bulgulara göre aralıklı tedavinin klasik tedavi süresi olan 12 haftadan uzun tutulması gerektiği düşünüldü. Sonuç olarak aralıklı demir tedavisi günlük kadar olmasa da anemi tedavisinde etkilidir. Ancak tedavi mutlaka 3 aydan uzun tutulmalıdır, haftada 2-3 gün verilebilir ve özellikle orta ve hafif anemi grubunda seçilmelidir.

FENWAL-AMICUS CİHAZINDA KÖK HÜCRE TOPLAMA İŞLEMİ: İBN-İ SİNA DENEYİMİ:

Ö. Arslan, E. Ayyıldız, M. Arat, İ. Tek, O. İlhan.

Ankara Üniversitesi, İbni Sina Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı ve Aferez Ünitesi, Ankara.

Periferik kök hücre transplantasyonu myeloablatif rejim alan hematoloji-onkoloji hastalarında hematopoezi yeniden yapılandırmada kullanılacak bir yöntem olmuştur. Periferik kan progenitör hücre (PBPCs) transplantasyonunu

takiben hızlı bir şekilde granülosit ve trombosit düzelmesi olmaktadır. PBPCs günümüzde mobilizasyon rejimlerini takiben multipl lökoferez işlemi ile otomatik hücre ayırma cihazlarının aracılığıyla toplanmaktadır. Bu çalışmada 2002 yılında Fenwal-Amicus cihazı ile PBPCs toplanmasına ait deneyimimiz verilmiştir.

#Image35.jpg#

Üründeki trombosit içeriği açısından otolog ve allojenik işlemlerde daha önceki diğer cihazlardaki deneyimlerimize göre çok daha az oranda trombosit kontaminasyonu olduğu saptanmıştır. Trombosit kontaminasyonunun azalması ürün işlenmesi ve infüzyonu sırasındaki komplikasyonları azaltmaktadır.

#Image36.jpg#

TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİNDE KULLANILAN REPLASMAN SIVILARININ PLAZMA VİSKOZİTE-SİNE ETKİLERİ:

Ö. Arslan, İ. Tek, M. Arat, A. Çiftçi, E. Ayyıldız, O. İlhan

Ankara Üniversitesi İbn-i Sina Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı & Aferez Ünitesi, Ankara.

Terapötik plazma değişimi (TPD) işleminde önceleri replasman solüsyonu olarak kullanılan taze donmuş plazma (TDP), yerini koagülasyon problemi olmayan hastalarda pastörize insan albuminine bırakmıştır. Son zamanlarda ise TPD maliyetinin azaltılması amacıyla sentetik plazma genişleticileri kullanılmaya başlanmıştır. Hydroxyethyl Starch (HES) bunlardan biridir. Bu çalışmada TPD'inde kullanılan replasman sıvılarının plazma viskozitesine etkisi araştırıldı. Yirmidokuz hasta çalışmaya alındı. Hastaların K/E oranı 19/10 olup, yaş ortalaması 49 (25-73) idi. Hastaların tanıları ise; 14 Myastenia Gravis, 4 Multiple Myelom, 2 Otoimmün Hemolitik Anemi, 2 familial hiperkolesterolemi, 2 hipoksik ensefalopati, 1 Multiple Skleroz, 1 hiperbilirubinemi, 1 transvers myelit, 1 SLE, 1 DIC+sepsis idi. Her seans sırasında 1-1.5 plazma volümü değişim işlemi uygulandı. Kullanılan plazma değişim sıvısına göre hastalar dört gruba ayrıldı. Bu gruplar; yüksek molekül ağırlıklı ve orta molekül ağırlıklı Hidroksietilstarch (%3)(VARİHES ve İSOHES), %4 albumin+HES, Taze Donmuş Plazma (TDP) ve %4 albumin idi. Beş hastaya HES+albumin (grup 1), 8 hastaya TDP (grup 2), 6 hastaya VARİHES/İSOHES (grup 3) ve 10 hastaya yalnızca albumin verildi (grup 4). Her seansta değişen plazma miktarı hastaya göre değişmekle birlikte en az 2250ml, en fazla 3500ml

idi. % 6'lık VARİHES veya İSOHES 1/2 oranında %0,9 NaCl ile seyreltildi ve %3'lük solüsyonu elde edildi. Hastalara kullanılan % 20'lik albumin işlem sırasında 5 kat % 0,9 NaCl ile seyreltilerek %4'lük solüsyon haline getirildi. Plazma viskozitesi için hastalardan 7 kan örneği (1. Seans TPD işlemi öncesi, sonrası, işlemden 3,6,24 saat sonra ve 2. işlem öncesi ve sonrası) alındı. Brookfield DV-II marka viskozimetre ile plazma viskozite ölçümü yapıldı. Ölçüm birimi olarak Mili-pascal (m.Pas) kullanıldı. Plazma viskozitesi açısından gruplar arasında fark olmadığı (F=5.1, P= 0.056), değerlerin grupla etkileşiminin anlamsız (F=1.169, P= 0.343), zamanla etkileşiminin anlamlı (F= 9.691, P= 0.000) olduğu izlendi. 2. işlem öncesi değerler bazalden % 10 düşük olarak bulundu (Şekil 1). Sonuç olarak plazma viskozitesi TPD ile azalırken, 48. saatte ise bazalin %90'na gelmektedir. HES'in hemoreoloji üzerine olan yan etkileri ise diğer replasman sıvıları ile hemen hemen eşdeğerdir. Kısa süreli plazmaferez yapılacak, albumin seviyesi 3 gr/dl üzerinde olan hastalara ilk iki seansta HES güvenle kullanılabilir ve maliyetinin düşük olması nedeniyle tercih edilmesi gereken bir replasman sıvısıdır.

TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİNDE KULLANILAN REPLASMAN SIVILARININ KOAGÜLASYON TESTLERİ ÜZERİNE ETKİLERİ:

İ. Tek, Ö. Arslan, M. Arat, M. Özcan, A. Çiftçi, E. Ayyıldız, O. İlhan

Ankara Üniversitesi İbn-i Sina Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı ve Aferez Ünitesi, Ankara.

Terapötik plazma değişimi (TPD) değişik grup hastalıklarda alternatif tedavi olarak kullanılmaktadır. İşlem için kullanılan replasman sıvılarının işlemin maliyetini yükseltmesinden dolayı alternatif solüsyonlar kullanılmaya başlanmıştır. Hydroxyethyl Starch bunlardan biridir. Bu çalışmada TPD'inde kullanılan replasman sıvılarının koagülasyon testlerine etkisi araştırıldı. Yirmidokuz hasta çalışmaya alındı. Hastaların 19'u kadın, 10'u erkek olup, yaş ortalaması 49 (25-73) idi. TPD uygulanan 14 hasta Myastenia Gravis, 2 hasta Otoimmün Hemolitik Anemi, 2 hasta familial hiperkolesterolemi, 1 hasta Multiple Skleroz, 4 hasta MM, 1 hasta hiperbilirubinemi, 2 hasta hipoksik ensefalopati, 1 hasta transvers myelit, 1 hasta SLE, 1 hasta ise DIC+sepsis tanıları ile takip ediliyorlardı. Her seans sırasında 1-1.5 plazma volümü plazma değişim işlemi uygulandı. Kullanılan plazma de

şim sıvısına göre hastalar dört gruba ayrıldı. Bu gruplar; yüksek molekül ağırlıklı ve orta molekül ağırlıklı Hidroksietilstarch (%3)(VARİHES ve İSOHES), %4 albumin+HES, Ta-
#Image37.jpg#

ze Donmuş Plazma (TDP) ve %4 albumin idi. Beş hastaya HES+albumin (grup 1), 8 hastaya TDP (grup 2), 6 hastaya VARİHES/İSOHES (grup 3) ve 10 hastaya yalnızca %4 albumin verildi (grup 4). Her seansta değişen plazma miktarı hastaya göre değişmekle birlikte en az 2250ml en fazla 3500ml idi. % 6`lık VARİHES veya İSOHES 1/2 oranında %0,9 NaCl ile seyreltildi ve %3`lük solüsyonu elde edildi. Hastalara kullanılan % 20`lik albumin işlem sırasında 5 kat % 0,9 NaCl ile seyreltilerek %4`lük solüsyon haline getirildi. TPD uygulanacak hastalardan aPTT, PTZ ve fibrinojen içinbirinci işlem öncesi, işlem sonrası, işlemden 3 saat sonra, 6 saat sonra, 24 saat sonra, ikinci işlem öncesi ve ikinci işlem sonrası olmak üzere yedi kez kan örneği alındı. TT için ise 5 kez kan örneği alındı. PTZ ölçümünün istatistiksel değeri açısından gruplar arasında fark yoktu (F=0,968 P= 0,43). Dört grubunda örnekleme yapılan dönemlerdeki PTZ değerlerinin ortalamasıbirbirine benzerdi. Parametrenin zamana göre değişimi anlamlı bulundu (F= 13.579, P= 0.000) (Şekil 1). APTT yönünden gruplar arasında anlamlı fark olmadığı görüldü (F= 2.839, P= 0.069). Zaman içinde de APTT`de anlamlıdeğişim yoktu (Şekil 2) (F= 8,011, P= 0.223). TT değeri bakımından gruplar arasında fark saptanmadı (F= 2,157, P= 0.127). TT`nin zaman içinde anlamlı kabul edilebilecek değişimi mevcuttu (Şekil 3) (F= 8,011 P= 0.000). Yaptığımız çalışmada TDP almayan hasta gruplarında APTT düzeylerinde grup içinde anlamlı değişiklikler saptandı(APTT`de uzama), ancak hiçbir hastada kanama diyatezi izlenmedi. Sonuç olarak elde edilen verilere göre HES`in koagülasyon testleri üzerine olan yan etkileri diğer replasman sıvıları ile hemen hemen eşdeğerdi. Kısa süreli plazmaferez yapılacak, albumin seviyesi 3 gr/dl üzerinde olan hastalara ilk iki seansta HES güvenle kullanılabilir olması ve maliyetinin ucuz olması nedeniyle tercih edilebilir bir replasman sıvısı olarak kabul edildi.

CİSPLATİNİN YOL AÇTIĞI NEFROTOKSİSİTEDE E VE C VİTAMİNLERİ İLE DESFEROKSAMİNİN ROLÜ:

G. Kadıkoylu¹, Z. Bolaman¹, S. Demir², M. Balkaya³, Y. Enli², N. Akalın².

Adnan Menderes Üniversitesi

¹Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı,

³VeterinerlikFakültesi, Aydın,

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biokimya Anabilim Dalı, Denizli.

Solid tümörlerin ve hematolojik malignitelerin tedavisinde kullanılan cisplatinin (CP) kullanımını sınırlayan en önemli etken nefrotoksisitedir. CP`nin yol açtığı nefrotoksisite lipid peroksidasyonunda ve serbest oksijen radikallerinin artış nedeniyledir. Bu deneysel çalışmada CP`nin yol açtığı nefrotoksisitede E ve C vitaminleri ile desferoksaminin rolü; ağırlıkları 195 ±50 g olan 8 aylık 75 Wistar ratlarda araştırıldı. Ratlar eşit sayıda 5 guruba ayrıldı. 1.guruba intraperitoneal (İP) 1 ml/100 g serum fizyolojik (SF), 2.guruba 10 mg/kg CP, 3. guruba 100 mg/kg vitamin C (Vit-C) ve 30 dk sonra 10 mg/kg CP, 4.guruba 100 mg/kg vitamin E (Vit-E) ve 30 dk sonra 10 mg/kg CP, 5.guruba 250 mg/kg desferoksamin (Desf) ve 30 dk sonra 10 mg/kg CP uygulandıktan 72 s. sonra rat böbrekleri SF yıkandı. Böbrek korteks dokularının homojenizasyonu sonrasında katalaz, H₂O₂, süperoksitdismutaz (SOD), glutatyon redüktaz (GR), malondialdehid (MDA) düzeylerine dokularda bakıldı. İlk kontrol grubuna göre Katalaz, GR ve SOD düzeyleri anlamlı derecede düşük iken (p<0,001), MDA (p<0,05) ve H₂O₂ (p<0,001) düzeyleri yüksekti. Bu üç ilaç da SOD düzeylerini CP gurubuna göre anlamlı derecede arttırırken (p<0,001), yalnız Vit-C gurubunda sonuçlar kontrol gurubundan farksızdı(p>0,05). Üç ilaç da MDA (p<0,01) düzeylerini azalttı, üç gurup ve kontrol gurubu arasında fark yoktu (p>0,05). Vit-C; Desf. (p<0,001) ve Vit-E`den (p<0,05) ve Vit-E de Desf.den (p<0,001) daha fazla H₂O₂ düzeylerini azalttı. Katalaz düzeyleri Vit-C ve E ile belirgin derecede artar (p<0,05) iken Desf.in herhangi bir etkisi saptanmadı(p>0,05). Vit-C ve E`nin birbirlerine bir üstünlüğü yoktu (p>0,05). Her üç ilacın da GR üzerine bir etkisi bulunmadı. Sonuç olarak CP lipid peroksidasyonunu ve serbest oksijen radikal oluşumunu uyarmaktadır. E ve C vitaminleri ile desferoksamin lipid peroksidasyonunu ve serbest oksijen radikallerinin oluşumunu azaltarak ve serbest oksijen radikallerinden koruyucu enzimleri arttırarak cisplatinin yol açtığı nefrotoksisiteden korumada etkin olabilir.

CD34+ HÜCRELER ve PERİFERİK KAN MONONÜKLEER HÜCRELERİN APOPTOZİSİ ÜZERİNE