



7. AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU

PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI

28-29 KASIM 2020

BİLDİRİ
KİTABI

7. AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU

PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI

28 – 29 KASIM 2020

BİLDİRİ KİTABI

İÇİNDEKİLER

P1- YENİ TANI MİYELOMA HASTASINDA CAUDA EQUİNA SENDROMU	3
P2- ATİPİK PREZENTASYONLU MULTIPL MYELOM	4
P3- MULTİPLE MYELOM HASTALARIMIZDA KARFİLZOMİB DENEYİMİ	5
P4- OLGU SUNUMU : BİR HİSTİOSİTİK SARKOM OLGUSU	6
P5- HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE ENGRAFTMAN SÜRECİNDE TH22 HÜCRELERİNİN ROLÜ	7
P6- MİYELOMATÖZ PLEVRAL EFÜZYON İLE PREZENTE OLAN IGD MULTİPLE MYELOM; NADİR OLGUNUN NADİR PREZANTASYONU	8
P7- PROTEOZOM İNHİBİTÖRÜYLE CD 138 EKPREZYONU KAYBI GÖZLENEN PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU	9
P8- ANJİOİMMUNOBLASTİK T-HÜCRE LENFOMA VE MULTİPL MYELOM BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU	10
P9- SOLİTER KEMİK PLAZMASİTOMU: TEK MERKEZ SON 10 YIL VERİLERİ	11
P10- KARIN İÇİ DEV KİTLE İLE PREZENTE OLAN EKSTRAMEDÜLLER MİYELOM OLGUSU	12
P11- ANEMİ VE KİŞİLİK DEĞİŞİKLİĞİYLE ORTAYA ÇIKAN METASTATİK AKCİĞER KANSERİ	13
P12- NADİR GÖRÜLEN BİR SAPROCHAETE CLAVATA FUNGEMİSİNİN ALL HASTASINDAKİ SANTRAL TUTULUMU	14
P13- KANAMA BOZUKLUĞU İLE SEYREDEN MULTİPL MYELOMLU VAKA	15
P14- ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTALARINDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ KOMPLİKASYONLARI	16
P15- CİDDİ İMMUN TROMBOSİTOPENİ İLE BAŞVURAN ELTROMBOPAG TEDAVİSİ ALAN DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLI VE MALFORMASYONSUZ İNFANT DÜNYAYA GETİREN GEBE HASTA	17
P16- RELAPS/REFRAKTER BİR DBBHL OLGUSUNDA POLATUZUMAB VEDOTİN+BENDAMUSTİN+RİTUKSİMAB TEDAVİSİ İLE ELDE EDİLEN TAM YANIT	18
P17- AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİLİ OLGUDA GELİŞEN SİTOMEGALOVİRÜS (CMV) RETİNİTİ	19
P18- PLAZMOSİTOM OLGUSU	20

P1- YENİ TANI MİYELOMA HASTASINDA CAUDA EQUİNA SENDROMU

Demet Çekdemir¹,Nur Soyer²,Halil Güllüođlu³,Gülgün Yılmaz Ovalı⁴,Mahmut Töbü²

¹SBÜ TC Sağlık Bakanlığı Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Onkoloji Merkezi, İzmir, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, İzmir, ⁴Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Manisa

Amaç : Kauda equina sendromu (KES), bir klonal plazma hücresi hastalığı olan Multipl miyelomun (MM) nadir bir komplikasyonudur.

Yöntem: Kauda ekina tutulumu ile komplike olan yeni MM tanısı konan bir olgu sunduk. 51 yaşında kadın hasta, kuvvetsizlik ve bel ağrısı nedeniyle hastanemize başvurdu.

Bulgu: Nörolojik muayenedeki görülen sfinkter disfonksiyonu, azalmış Aşil tendonu refleksi, diseke hemiparezi KES bulgularını yansıtmıştır. Laboratuvar analizleri anemi, hipergammaglobulinemi ve protein elektroforezinde monoklonal pik göstermiştir. Omurganın manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) çoklu vertebral kompresyon kırıkları ve kauda ekina bölgesinin belirgin kontrast artışını gösterdi. Hastaya kemik iliği biyopsisi ile MM tanısı konuldu. VAD tedavisinden sonra, MRG, infiltrasyonun kaybolduđunu gösterdi.

Sonuç : Miyelom hastalarında cauda equina tutulumu olan bazı olgu bildirimleri olmasına rağmen, yeni tanı konulan MM'de KES ile başvuran bir olgu bulamadık. Bu nadir komplikasyon KES semptomları gösteren miyelom hastalarında hatırlanmalıdır.

P2- ATİPİK PREZENTASYONLU MULTIPL MYELOM

Serdar Dülger¹,Şerife Solmaz Medeni²,Hatice Demet Kiper Ünal²,Tuğba Çetintepe²,Kadriye Bahriye Bayman Payzin²

¹İKÇÜ Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, ²İKÇÜ Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji

Amaç : GİRİŞ:Multipl myelom (MM) monoklonal immunglobulinlerin aşırı miktarda üretiminden kaynaklanan plazma hücrelerinin malign neoplazmıdır.MM genellikle kemik iliğinde sınırlı kalmakta, nadiren ekstramedüller tutulumlar oluşturmaktadır.Hastalık kemik iliği dışında, değişik lokalizasyonlarda görülebilmektedir.MM'li vakalara yapılan otopside üçte ikilik oranda kemik iliği dışı tutulum saptanmıştır.Kemik iliği dışı tutulumu genellikle hastalığı uzun zamandır olan kişilerde görülmektedir. Bu tutulum ise daha çok dalak, karaciğer, lenf düğümü, böbrekler ve diğer birçok organda(tiroid, adrenal bez, over, testis, akciğer, plevra, perikard, deri, gastrointestinal sistem vs.) görülmektedir. Bizim olgumuzda da tiroid ve surrenal gland tutulumu görülen tipik klinik bulguları da gösteren bir vaka sunulmuştur.

Yöntem:

Bulgu: OLGU:Hasta acil servise halsizlik,iştahsızlık,eforla artan nefes darlığı,yaygın kemik ağrısı, son 2 ayda yaklaşık 10 kg kaybı şikayeti ile başvurmuş.Malignite tetkik amaçlı yatırılan hastanın yapılan tetkiklerinde aby tablosunda olduğu,albumin/globülin reversmanı, hiperkalsemi ve vücutta yaygın metastatik lezyonların mevcut olduğu(kemik metastazi,surrenal bez metaztazi,tiroid lojunda kitle ve plevral sıvısı) görülmüştü.Laboratuvar incelemelerinde Ca:11mg/dl, Cre:1.5mg/dl, Alb:1.6g/l, Glob:6.2g/l, T.protein:7.8g/l, Hgb:8.7g/l, Sedim:90 mm/h,beta2mikroglobulin:6005ng/ml olarak görüldü.Periferik yaymasında eritrosit:normositer normokrom, rulo oluşumu saptandı.Çekilen pet-ct "Tiroid bezi sağ lobunda,orta hattın soluna taşarak trakeayı sola deviye eden ve hava yolunu belirgin daraltan geniş nodülde ılımlı düzeyde artmış FDG tutulumu izlendi. Boyunda FDG tutulumu izlenen multiple metastatik oldukları düşünülen lenf nodları saptandı.Servikal 3.vertebra seviyesinden itibaren boyun sağ kesim paravertebral yumuşak doku-kas dokular arasından proksimalden başlayan ve inferiora dek uzanan kostalarda litik düzensizlikler ve destrüksiyona neden olan,bu seviyede spinal kanala ve sağ akciğer üst loba uzanımı izlenen düzensiz konturlu,heterojen artmış FDG tutulumu gösteren yumuşak doku kitlesi malign natürde lezyon ile uyumlu değerlendirildi.Kemikler/kemik iliğine uyan alanlarda yaygın olarak tanımlanan bazıları litik-destrüktif,ekspansil yumuşak doku komponenti de bulunan malign natürde lezyonlar izlendi.Eş zamanlı çekilen Bt'de; kemik yapılarında diffüz litik ekspansil metastatik odaklar,T3 vertebra patolojik kompresyon kırığı,Tiroidde kitle lezyonu tespit edildi.Olgunun başta tiroid olmak üzere diffüz metastaz yapan nedenler açısından klinik ile laboratuvar bulguları ile birlikte değerlendirilmesi önerildi.Sol surrenal glandda yaklaşık 3x2 cm çaplı heterojen,hipodens yapıda metastaz kuşkuolu bir kitle izlendi.Bunun üzerine hastada yapılan kemik iliği aspirasyonunda %60 plazma hücre artışı,arada atipik bazaar plazma hücreleri izlendi.Bakılan serum protein elektroforez ve immunfiksasyon sonuçları ile Ig A, Kappa, ISS III, Duri Salmon evre 3A MM tanısı kondu.Kemik İliği Biyopsi sonucu da myelom ile uyumlu sonuçlandı.Myelom tanısı konulan hastaya Bortezomib, siklofosfomid, deksametazon(VCD) tedavisi başlandı.Tedavi sürecinde olan hastada tip2 solunum yetmezliği gelişmesi nedeniyle entübe edilerek hastanemiz dahiliye yoğun bakım ünitesine nakil verildi.Yoğun bakım takiplerinde enfeksiyon gelişen kültürlerinde çoklu bakteri üremesi görülen septik şok tablosuna giren hastanın 2.kür VCD septik şok tablosundan çıkmasını takiben başlandı.2. kur VCD almaktayken tekrar sepsis kliniği gelişen hasta kardiyak arrest gelişmesi sonrası ex oldu.

Sonuç : TARTIŞMA: Multipl myelom vakalarında tipik klinik prezentasyonun yanında çok nadir de olsa tiroid ve surrenal gland metastazları olabileceği akılda tutulmalıdır.Olgumuzda tanı anında saptanan ekstramedüller tutulumlar hastalık ilişkili düşünülmele beraber hastanın genel durumu nedeni ile tanısız surece gidilememiştir.Bu tip organ tutulumları ile presente olan olgularda nadir de olsa literatürde mevcuttur.

P3- MULTİPLE MYELOM HASTALARIMIZDA KARFİLZOMİB DENEYİMİ

Ahmet Mert Dağ¹,Şerife Solmaz Medeni²,Hatice Demet Kiper Ünal²,Tuğba Çetintepe²,Kadriye Bahriye Bayman Payzın²

¹İKÇÜ Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²İKÇÜ Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Multipl Myelom(MM), kemik iliğinde bulunan bağışıklık sistemimizin bir parçası olan plazma hücrelerinin aşırı artmasıyla ortaya çıkan bir çeşit kemik iliği kanseridir. Plazma hücreli kanserlerin en sık görülen çeşididir. Biz de MM tanısı alan Karfilzomib tedavisi yanıtlarımızı literatüre katkı amaçlı sunmayı planladık.

Yöntem: Olgu1: 66 yaş kadın hasta 02.2019'da IgA Kappa,ISS evre II,Durie-Salmon3B MM tanısı aldı.Hastaya ilk sıra olarak Bortezomib, siklofosfomid, deksametazon(VCD) tedavisi başlandı.4.VCD sonrası parsiyel yanıt elde edilen hastaya Otolog Kök Hücre Nakli(OKİT) önerildi, hasta kabul etmedi. Bunun üzerine VCD tedavisi devam eden hastada 6 kür sonrası derinleşen anemi nedeni ile yapılan kemik iliği aspirasyonunda(KİAS) plazma hücre infiltrasyonu tespit edildi. Progrese hastalık kabul edildi ve lenalidomid,deksametazon(L-D) içeren KT protokolü başlandı. 4 kür L-D alan hastanın inguinal bölgede ve göğüs ön duvarında şişlik şikayeti olması üzerine çekilen PET-BT'de kemik, kas, böbrek, karaciğer ve akciğerde şüpheli lezyonları geliştiği görüldü.Yapılan Inguinal LAP eksizyonel biyopsi sonucunda plasmositom tanısı konuldu(Kİ67:%95). Hastada Karfilzomib-Lenalidomid-Dexamethasone(KRD) protoküne başlandı. 2.KRD tedavisi tamamlanan hasta 3.kürünü alamadan KBY zemininde ABY ve Pnömoniden ex oldu.Olgu2: 66 yaş kadın hasta Eylül 2017'de Lamda Hafif Zincir MM tanısı aldı.İlk kür VCD protokolü Eylül ayında başlandı.4 kür VCD sonrası hastaya OKIT önerildi.Hasta OKİT kabul etmedi.Ocak 2018'de Hastaya L-D protokolü başlandı. 8 kür L-D sonrası very good parsiyel yanıt(VGPR) elde edildi.12. Kür L-D sonrası tam yanıt elde edildiği görüldü.Bu arada yeni gelişen bel ağrısı şikayeti üzerine çekilen MR'da T4-6 da kitlesel lezyon görüldü.Hastanın T4-T6 lokalizasyonundaki Spinal Kitesinden alınan bx materyalinde Plasmositom(Lambda+) gelmesi üzerine relaps hastalık olarak değerlendirildi.Kontrol idrar IFE'de serbest lambda hafif zincir bandı izlenen hastada, bu süreçte parapleji kliniği gelişmesi üzerine Karfilzomib-deksametazon(K-D) protokolü başlandı. 4 kür K-D sonrası VGPR yanıtı elde edilen hastanın 5. Kür K-D tedavi öncesi pnömoni, ardından bası yarasından sepsis sonrası ex oldu.Olgu3: 59 yaşında kadın hasta dış merkezde IgG Kappa Multiple Myelom tanısını Haziran 2014te almış olup orada 4 kur Vinkristin, Adriamisin, Deksametazon(VAD) KT protokolü sonrası Temmuz 2014'te OKİT olmuş.1 yıl sonra nüks olan hastaya L-D verilmiş. 24 kür L-D sonrası CR ile 3 ayda bir takibe alınmış. Ardından nüks hastalık ile hastanemize başvuran hastaya Şubat 2019'da KRD protokolü başlandı. 8 kür KRD sonrası parsiyel yanıt(PR) alan hastanın tedavisi 12 küre tamamlanmıştır.Ocak 2020de 12. Kür KRD tedavisi sonrası VGPR olarak değerlendirildi. Hastada L-D tedavisi ile aylık takip planı yapıldı.Olgu4: 73 yaşında erkek hasta Şubat 2013'da düşme sonrası kot fraktürü gelişmesi üzerine yapılan tetkiklerinde akciğerde kitle tespit edilerek Trucut Bx sonrası plazma hücreli tm tanısı konulmuştur. Dış Merkezde Evre 3A IgA Lamda MM tanısı almış ve 4 kür V-D tedavisi sonrası yanıt alınamayan hastada 8 kur V-D ile tam yanıt alınarak hasta Mayıs 2014'te OKİT'e yönlendirilmiştir.OKİT 5. Yılında relaps olan hastada daha önce DVT geçmişi olması nedeni Lenalidomid yerine Karfilzomib tedavisi planlanmış olup endikasyon dışı onam alınarak K-D tedavisi başlanmıştır. 6 kür K-D tedavi yanıtı tam yanıtı olan hasta tedavi devam etmek istememesi üzerine takibe alınmıştır.

Bulgu :

Sonuç : Daha önceden çoklu sıra tedavi almış relaps/refrakter olgularımızda karfilzomib rejimi ile ağır yan etkiler gözlenmeden tedavi yanıtı sağlanmıştır.Vaka sayımızın kısıtlı olmasına rağmen elde ettiğimiz yanıtlarımızı gerçek hayat verisi olması nedeni ile literatüre katkı amaçlı sunmak istedik.

P4- OLGU SUNUMU : BİR HİSTİOSİTİK SARKOM OLGUSU

Abdi İbrahim Halil Sönmez¹, Derviş Murat Akkurd¹, Handan Haydaroğlu Şahin¹, Vahap Okan¹

¹Gaziantep Üniversitesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç : Histiositik sarkom çok nadir görülen, etiyojisi bilinmeyen monosit/makrofaj serisinden köken alan sporadik bir hastalıktır. Biz de nadir görülen bir histiositik sarkom olgumuzu sunmak istedik.

Yöntem: OLGU 48 yaş, erkek hasta karın ağrısı ile geldi. B semptomları mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmiş özellik yoktu. İlaç kullanımı yoktu. FM: Yaygın abdominal hassasiyet mevcuttu. Laboratuvar Bulgularında WBC:18000/ml Neu:1440/ml Lenfo:1830/ml Hgb:9,2 g/dl Plt:137000 $10^3 \mu\text{L}$ saptandı. Diğer biyokimyasal, serolojik testler normaldi. Abdomen BT:3 cm'e ulaşan yaygın Lap ve dalak anteriorda hipodens alan saptandı. PET BT: Yaygın intraabdominal LAP ve dalak tutulumu malignite?metastaz? saptandı. Lenfoma şüphesi nedeniyle laparoskopik intraabdominal lenf nodu eksizyonu yapıldı. Patoloji sonucu: HİSTİOSİTİK SARKOM olarak raporlandı. Risk skorlaması yüksek riskli olarak geldi (Multisistemik, yaş >35, tümör çapı > 3,5 cm). İki kür ICE (ifosfamide 5 mg/m², karboplatin 800 mg ve etoposide 100 mg/m²) tedavisi verildi. Kontrol PET BT: progresyon ve belirgin splenomegali saptandı. Refrakter hastalık kabul edildi ve BRAFV600E mutasyonu negatif saptandı. İkinci basamak iki kür GDP (gemcitabin 1000mg/m², deksametazon 20mg/gün ve sisplatin 25mg/m²) verildi. Allojenik KİT için donör taraması yapıldı. Yanıt değerlendirmesinde çekilen PET BT'de belirgin regresyon saptandı. Akut böbrek yetmezliği ve pnömoni gelişen hasta dış merkezde yoğun bakımda takip sonrası exitus oldu.

Bulgu: SONUÇ Histiositik sarkom çok nadir görülen, etiyojisi bilinmeyen monosit/makrofaj serisinden köken alan sporadik bir hastalıktır. %25'i B hücreli lenfoma gibi hematolojik malignitelere sekonderdir. Çoğunlukla ektranodal tutulum, %14 civarı nodal tutulumla başvurur. Ortalama yaş 63 olup, erkeklerde daha sık görülür. Her organda tutulum olabilir. BRAFV600E mutasyonu pozitif vakalar bildirilmiştir. Tanıda biyopsi materyalinde CD4, CD68, lizozim, CD163 ekspresyonu vardır, T ve B hücre belirteçleri negatiftir. S100 ve CD1a ile reaksiyon negatiftir. Tedavisinde multifokal hastalıkta konvansiyonel KT rejimi ile ortalama sağkalım 6 ay olup agresif seyirlidir. Unifokal hastalıkta cerrahi rezeksiyon ve adjuvan RT önerilir. Allojenik KİT de güncel tedaviler arasındadır. BRAFV600E mutasyonu pozitif vakalar BRAF inhibitörleri (Vemurafenib/dabrafenib) kullanılmaktadır (1-6). Bizim vakamızda da 48 yaş, erkek hastaydı, CD4, CD68, CD163, Lizozim ile pozitif reaksiyon saptandı. Histiositik sarkom tanısı iki ayrı hematopatolog tarafından teyit edildi. Multifokal tutulumlu, BRAFV600E mutasyonu negatif, yüksek riskli olan hastaya iki kür ICE ve iki kür GDP ile 6 ay survey sağlandı. Takiplerinde hasta dış merkez yoğun bakımda ABY+pnömoni nedeniyle exitus oldu. Biz de kendi olgumuzla literatüre katkı sunmak istedik.

Sonuç : 1 Predictors of survival, treatment patterns, and outcomes in histiocytic sarcoma Anuhya Kommalapati et al 2 Histiocytic Sarcoma Associated With Follicular Lymphoma: Evidence for Dramatic Response With Rituximab and Bendamustine Alone and a Review of the Literature 3 A novel surgical approach with peritonectomy to extranodal multisystemic histiocytic sarcoma: A case report and literature review. Barbato et al. 4 Histiocytic sarcoma in a child-successful management and long-term survival with cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. Sandler et al. 2018 Jul;65(7):e27054. 5 Autologous hematopoietic stem-cell transplantation in combination with thalidomide as treatment for histiocytic sarcoma: a case report and review of the literature. Gergis U et al. 2011 Apr 1;29(10):e251-3. 6 Targeted therapy of BRAF V600E-mutant histiocytic sarcoma: A case report and review of the literature.

P5- HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNDE ENGRAFTMAN SÜRECİNDE TH22 HÜCRELERİNİN ROLÜ

Melike Ulubahşi¹, Turgay Ulaş², Ozan Salim¹, Deniz Ekinci¹, Orhan Kemal Yücel¹, Levent Üdar¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, ²Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç : IL-22 salgılayan hücrelerin, bir CD4+ T lenfosit alt tipi olduğu ve özellikle Th22 ve Th17 hücrelerinin bu sitokini salgıladığı bilinmektedir. Th22 hücrelerinin enfeksiyon, kronik inflamasyon, tümör gelişimi, otoimmün hastalık patogenezi ve hücre gelişiminde rol oynadığı bildirilmiştir. Bununla birlikte, hematopoietik kök hücre nakli olan hastalarda IL-22 taşıyan hücrelerin rolü ve sayısı bilinmemektedir. Bu çalışmada, IL-22, IL-17, TNF- α ve IFN- γ taşıyan dolaşımdaki hücrelerin sayısı, hematopoietik kök hücre nakli öncesi ve engraftman sırasında araştırılmıştır.

Yöntem : Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Hematoloji Kök Hücre Nakli Ünitesinde Temmuz-Aralık 2019 tarihleri arasında multiple myelom (6 hasta), B hücreli akut lenfoid lösemi (1 hasta), akut myeloid lösemi (1 hasta), non-hodgkin lenfoma (1 hasta) ve gestasyonel trofoblastik tümör (1 hasta) tanıları ile ardışık otolog veya allojenik hematopoietik kök hücre nakli yapılan toplamda 10 hasta çalışmaya dahil edildi. Hücrelerin; PMA, iyonomisin ve monensin ile uyarımına takiben hasta ve kontrol grubunda, CD3 ve CD4 double pozitif T hücrelerinde; IL-22, IL-17A, TNF- α ve IFN- γ taşıyan mutlak lenfosit sayıları akan hücre ölçer ile belirlendi.

Bulgu : Hasta grubunda kontrol grubuna göre IL-22, IL-17A, TNF- α ve IFN- γ taşıyan mutlak lenfosit sayıları istatistiksel olarak düşük düzeyde saptandı ve engraftman döneminde de bu düşüklüğün devam ettiği görüldü. Diğer taraftan hasta grubunda, kök hücre infüzyonu günü (0.gün) ile engraftman dönemindeki sitokin taşıyan hücre sayıları karşılaştırıldığında ise istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.

Sonuç: Çalışmamızda, IL-22, IL-17A, TNF- α ve IFN- γ gibi sitokinleri taşıyan mutlak lenfosit sayılarının hasta grubunda sağlıklı kontrol grubuna göre düşük olduğu saptandı, ayrıca hasta grubunda engraftman döneminde bu sayıların, her ne kadar artmış olsa da istatistiksel anlamlı artmadığı ve benzer kaldığı gözlemlendi. Çalışmamızda hasta sayısının kısıtlı olması nedeni ile bu konuyu aydınlatacak daha geniş ölçekli prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünüyoruz.

P6- MİYELOMATÖZ PLEVRAL EFÜZYON İLE PREZENTE OLAN IGD MULTİPLE MYELOM; NADİR OLGUNUN NADİR PREZANTASYONU

Ünal Ataş¹, Sakine Gahramanova², Ece Vural¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Ündar¹

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

Amaç : Multiple myelomlu (MM) tüm hastaların % 2'sinden azını oluşturan IgD-MM, oldukça nadir görülür ve kötü prognozudur. Hastaların çoğu ilk semptom olarak kemik ağrısıyla başvurur. Ekstramedüller tutulum ise daha az görülür. Bunlardan plevral efüzyon, tüm MM hastalarında oldukça az rastlanan bir bulgudur ve genellikle nefrotik sendrom, pulmoner emboli, amiloidoza bağlı konjestif kalp yetmezliği, enfeksiyon gibi hastalıklara ikincil gelişir. Miyelomatöz plevral efüzyon (MPE) ise, MM hastalarındaki plevral efüzyonun %1 inden azını oluşturur. Genellikle ilerlemiş hastalık ve kötü prognoz ile beraberdir. Hastalığın ilk bulgusu olarak az rastlanmaktadır. Biz de burada nadir görülen genç IgD-MM olgusunun, nadir görülen MPE ile prezantasyonundan bahsettik.

Yöntem :

Bulgu: Nefes darlığı şikayetiyle acil servis başvurusu sonrası entübe edilerek yoğun bakıma alınan 42 yaşında kadın hasta, tarafımıza trombositopeni nedeni ile danışıldı. Hastanın şikayetlerinin 2 ay önce başladığı ve bir süre önce plevral efüzyon nedeni antibiyoterapi kullandığı öğrenildi. Yatış laboratuvarında: Hemoglobin; 7.2gr/dl, Trombosit; 241000/mm³, Lökosit; 9230/mm³, Nötrofil; 6560/mm³, Kreatin; 5.8mg/dL, GFR; 8mL/dk/1.73/m², BUN; 59mg/dL, Kalsiyum;13mg/dL, Total protein; 6,5 g/dL, Albümin; 3,3 g/dL, LDH: 340 U/L idi. Yatışının 2. gününde trombosit 43000/ mm³ olması nedeniyle bakılan periferik yayması pseudotrombositopeni ile uyumluydu. Ancak beraberinde bazı atipik plazma hücreleri farkedildi. MM açısından tetkikleri istenen hastanın torasentez mayisinden yapılan analizde; efüzyon eksuda vasfındaydı ve hücre sayımında lökosit;13284/mm³ olduğu tespit edildi. Plevral efüzyon örneklemeinden yapılan flowsitometrik incelemede bu hücrelerin %92'sinin CD38 ve CD56 pozitif plazma hücresi olduğu tespit edildi. Bakılan IgG, IgA, IgM ve serbest kappa düşük, serbest lambda ise yüksek (lambda/kappa oranı; 379) saptandı. 24 saatlik idrar tetkikinde yaklaşık 3,5 gr/gün proteinüri saptandı ve neredeyse tamamı nonalbüminürik (lambda) proteinüriydi. Kemik iliği yayma ve flowsitometri bulguları ile MM ve MPE tanısı konulan hastaya henüz entübe iken VCD (bortezomib; 1,3 mg/m²-deksametazon; 40 mg (1-4-8-11), siklofosamid; 500 mg/gün (1-8-15)) tedavisi başlandı. Aynı süreç zarfında hasta iki defa plazmafareze alındı. Yapılan ek testler ile IgD;3860lu/ml, serum immünfiksasyon elektroforezinde (İFE) IgD-lambda ve lambda hafif zincir biklonal bant, idrar İFE'de ise lambda hafif zincir monoklonal bant saptandı. Bir süre litik lezyon bölgesinden gelişen fraktür ve hematoraks nedeniyle göğüs tüpüyle de takip edilen hasta, yaklaşık 3 hafta yoğun bakımda takip edildikten sonra servis takibine alındı. İlk kür tedavisi sonrası renal fonksiyonları tamamen normale dönen ve proteinürisi de geriledi. 4 kür VCD sonrası tedaviye tam yanıt alınan hastaya otolog kök hücre nakli yapıldı. Nakil sonrası 3. ayında CRAB bulgusu olmadan laboratuvar progresyonu gelişen hastaya VRD (bortezomib; 1,3 mg/m²-deksametazon; 40 mg (1-8-15), lenalidomid 25mg) başlandı. Nakil sonrası 6.ayında laboratuvar bulguları yanıtli hastanın takip ve tedavisine devam edilmektedir.

Sonuç: Bazı çalışmalarda MPE'nin görülme ihtimalinin, IgD-MM olgularında diğer MM olgularına göre daha yüksek olduğu belirtilmiştir. IgD myelomunun belirgin özelliklerinden biri olan ekstraosöz yayılımın bu duruma neden olabileceği düşünülmektedir. Yine MPE'ye sahip hastaların klinik seyrinin daha agresif olduğu, MM alt tipinden bağımsız olarak prognozun kötü yönde etkilenebileceği belirtilmiştir. Bizim vakamızda da olduğu gibi, IgD-MM çoğunlukla diğer myelom hastalarından daha genç yaşta olma eğilimindedir. Bu tarz vakalarda ilk etapta gerekli olabilecek drenaj, diyaliz ve plazmaferez gibi yaklaşımlar sonrası, uzun vadede bortezomib temelli tedavi tercih etmek ve otolog kök hücre nakli yapmak en etkili tedavi yöntemi olarak görülmektedir.

P7- PROTEOZOM İNHİBİTÖRÜYLE CD 138 EKRESYONU KAYBI GÖZLENEN PLAZMA HÜCRELİ LÖSEMİ OLGUSU

Ece Vural¹, Ünal Ataş², Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Ündar¹

¹Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, ²Akdeniz Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Plazma hücre hastalıkları (PHH)'nin tanısı çok parametrelili akış sitometrisinin (ÇPAS) rutin kullanıma girmesi ile yeni bir boyut kazanmıştır. Çeşitli immunofenotipik belirteçler tanı öncesinde belirlenip minimal kalıntı hastalık (MKH) araştırmada kullanılmaktadır. Önemi belirlenemeyen monoklonal gammopati ve asemptomatik miyelomda anormal plazma hücrelerinin normal plazma hücre içindeki yüzdesini belirleyerek gidişatı öngörmeye yardımcıdır. Tedavi sonrası MKH belirlemede anormal plazma hücrelerinin taşıdığı fenotipik özellikleri ve κ/λ gibi sitoplazmik klonalite göstergelerini kullanarak yanıt değerlendirme için kullanılabilir. ÇPAS PHH'da CD 38 ve CD 138 pozitif popülasyonu temel olarak analizlerini yapar. Oysa PHH tedavisinin en önemli ajanlarından biri olan bortezomib uygulaması sonrası nadiren CD 138 kaybı görülebilmektedir. Böylece MKH saptamada CD 138 bağımsız stratejilere yönelmek gerekebilir. Amacımız bortezomib tedavisi sonrası ÇPAS ile MKH araştırılan plazma hücreli lösemi (PHL) olgusunu sunarak CD 138 kaybının tedavi yanıtından ziyade tedavi uygulamasına ikincil gelişen bir durum olabileceği ve bu tarz fenotipik kayıpların tedavi cevabı belirlemede tuzaklar oluşturabileceğini göz önüne sermektir.

Yöntem :

Bulgu: 69 yaşında bilinen talasemi taşıyıcılığı dışında komorbid bir hastalığı bulunmayan erkek hasta yan ağrısı, kilo kaybı, halsizlik yakınmaları ile başvurusu sırasında yapılan tetkiklerinde aşırı anemi (5,7 g/dl), lökositoz ($71 \times 10^9/\text{mm}^3$; nötrofil: $6,6 \times 10^9/\text{mm}^3$, lenfosit: $13,4 \times 10^9/\text{mm}^3$, monosit: $50,6 \times 10^9/\text{mm}^3$), trombositopeni ($50 \times 10^9/\text{mm}^3$) saptanması üzerine ileri tetkik amaçlı interne edildi. Periferik yaymada yaygın plazma hücresi saptanan hastanın biyokimyasal analizlerinde total protein 8,8 mg/dl, albumin 2,5 mg/dl, kreatinin 2,07 mg/dl, düzeltilmiş kalsiyum 13 mg/dl, ürik asit 14,5 mg/dl, potasyum 4,5 mEq/l, fosfor 5,2 mEq/l, laktat dehidrogenaz 253 U/l saptandı. Protein elektroforezinde M piki mevcut olup; IgG, IgA ve IgM düzeyleri sırasıyla 6132 mg/dl, 32 mg/dl, 13 mg/dl idi. Serum kappa ve lambda değerleri 40 mg/dl ve 1590 mg/dl olarak ölçüldü. Serum ve idrar immunfiksasyon elektroforezleri de IgG lambda monoklonalitesi göstermekteydi. Periferik kandan yapılan ÇPAS tetkikinde %77,9 oranında CD 38, CD 138, CD 56 pozitif, CD19 negatif plazma hücreleri gözlemlendi. Böbrek fonksiyonları göz önünde tutularak bortezomib (1 mg/m²; D1, D4, D8, D11), deksametazon (40 mg; D1, D4, D8, D11), talidomid (100-200 mg/gün), siklofosfamid (400 mg/m²; D4-8), etoposid (20 mg/m²; D4-8), doksorubisin (10 mg/m²; D4-8) tedavi rejimi uygulandı. Tedavinin 21. gününde periferik kandan yapılan ÇPAS tetkikinde %4,8 oranında CD 38 ve CD 56 pozitif, CD 138 ve CD 19 negatif plazma hücrelerinin tespit edildi. Tüm hücrelerin yalnızca %0,3'ü CD 38 ve 138'i birlikte taşımakta idi. Bortezomib temelli tedavi alan IgG lambda monoklonalitesine sahip PHL hastasının MKH değerlendirmesinde CD 138 etiketini kaybetmiş plazma hücrelerine rastlanması nadir bir durum olarak karşımıza çıktı.

Sonuç: PHH'nda ÇPAS değerlendirmesinin yeri gün geçtikçe önem kazanmaktadır. Her gün bir yenisi eklenen tedavi modaliteleri ile başlangıçta var olan immunofenotipik özelliklerde değişim nadiren de olsa gözlenebilmektedir. Bu bağlamda MKH'ın değerlendirilmesinde bu durum göz önünde bulundurulmalı ve hem remisyon kararı vermede hem de tedavi stratejilerini belirlemede dikkate alınmalıdır.

P8- ANJİOİMMUNOBLASTİK T-HÜCRE LENFOMA VE MULTİPL MYELOM BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Güçhan Alanoğlu¹,Burak Deveci²,Ayşegül Üner³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD Isparta, ²Medstar Hastanesi hematoloji Bölümü Antalya, ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji BD Ankara

Amaç : Aynı anda tanı konan Anjioimmunoblastik T hücreli lenfoma (AITL) ve multiple myelom(MM) olgusu sunulacaktır. AITL periferel T hücre lenfomaları özel bir alt grubunu oluşturmaktadır. Yaygın Lap ileri evrede tanı konması ile karakterizedir. Literatürde AITL ve plazma hücre artışı olgu bazında bildirilmiştir ancak AITL ve MM birlikteliği nadir saptanmıştır.

Yöntem :

Bulgu : 53 yaşında erkek hasta üroloji kliniğine hematuri idrar yapmada zorlanma yakınması ile başvuran hasta lökositozunun antibiotiklere yanıt vermemesi nedeniyle hematoloji polikliniğine gönderildi. BK 46.200, Neu: %37, Ly%12, Mono %46, HB: 12.3, Tr: 160000 Sedim : 120 mm/st KMML? olarak değerlendirildi. FM de sol supraklavikuler ve sağ supraklavikuler çoğul 1x1, 1x2 cm, sağ aksiller 4-5 cm LAP dalak 3-4 cm ele geliyor KC ele gelmiyor. Renal US normal. Takibinde hastanın BK: 7200, Neu: %72.,Hb: 9.5 gr, MCV:77 , Tr. 150000 Rulo formasyonu. Kemik iliği aspirasyonda MGD %40-60, eritroid seri % 15-20 plazma hücreleri %30 oranında izlendi. SPE: gama bandı izlendi. Serum immun fiksasyonunda IgGλ gözlemlendi. Kemik iliği biopsisindeMUM-1 ve CD138 %50-60 pozitiflikte ağırlikli olarak λ haifi zincir ekspresyonu izlendi. Sitogenetik anomali saptanmadı. Yapılan PET analizde servikal multipl SUVmax: 5.42, sol aksiller 2.65, mediastende birçok SUV maxı 4.17, abdomende de aynı özelliklerde çoğul lenf nodu saptanmıştır. Yapılan eksisyonel lenf düğümü biopsisi anjioimmunoblastik T hücreli lenfoma olarak değerlendirildi. Hasta lenfoma ve myeloma birlikteliği olarak değerlendirildi. Literatur taraması eşliğinde olgu sunumları incelendi yukarıda belirtilen olguya benzer olarak hastanın yaşı da göz önüne alınarak bortezomib ve CHOP bazlı bir protokol uygulandı^{1,2}. Hastanın çekilen PET kontrolünde belirgin gerileme saptandı. Hasta otolog kök hücre nakil amaçlı refere edildi. IEV mobilizasyonu ile otolog kök hücre nakli gerçekleştirildi. Nakil sonrası IFE ve IIFE negatif, PET regresyon, kemik iliği tutulumu yok. Lenfoma açısından aylık ultrasonografi takibi ve idame lenalidomid tedavisine geçildi. Hasta birinci yılında remisyonda olarak takip edilmektedir.

Sonuç : Anjioimmunoblastik T hücreli lenfoma (AITL) tüm periferel T hücreli lenfomaların %15-20, non Hodgkin lenfomaların %1-2 sini oluşturmaktadır. Daha çok yaşlılarda görülmekte ve ileri evrede ortaya çıkması ile karakterizedir. Kötü prognoz ile ilişkilidir. Multipl myelom ve AITL birlikteliği olgu sunumları şeklinde saptanmıştır. Salınan sitokinler, immoregulasyonun bozulması, neoplastik T hücrelerin artışı ile önce poliklonal hücre artışı ve bunun sonunda monoklonal plazma hücre artışı ile sonlanır. Hastamızda iki hematolojik patolojinin aynı anda saptanması ile kombine tedavi ile başlanarak otolog kök hücre nakli ile pekiştirilmiş ve myeloma yönelik idame tedavi ile devam edilmektedir. Kaynaklar: 1. Xu ve ark, Anjioimmunoblastic T-cell lymphoma with coexisting plasma cell myeloma: a case report and review of the literatür. Tokohu J Exp Med 2015 283-288. 2. Jang MA ve ark. Simultaneous occurrence of angioimmunoblastic T cell lymphoma and plasma cell leukemia. Ann Lab Med 2015: 35 :149-151.

P9- SOLİTER KEMİK PLAZMASİTOMU: TEK MERKEZ SON 10 YIL VERİLERİ

Gökçe Eğlenoğlu¹, H. Demet Kiper Ünal², Tuğba Çetintepe², Şerife Solmaz², Bahriye Payzın²

¹İKÇÜTF İç Hastalıkları ABD, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, ²İKÇÜTF İç Hastalıkları ABD, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Amaç: Merkezimize son 10 yılda izlenen soliter plazmasitom hastalarının klinik ve laboratuvar özelliklerini ve izlem sonuçlarını sunmak istedik

Yöntem: Ocak 2010 ile Ocak 2020 tarihleri arasında merkezimize soliter plazmasitom (SP) tanısı ya da ön tanısı ile gönderilen 73 hastanın (35 erkek, 37 kadın, E/K: 0,9/1) ortalanca yaşı 69 (yaş aralığı: 31-89) dosyalarını taradık ve geriye dönük olarak hastaların serum ve idrar immunofiksasyon elektroforezi (İFE), kemik iliği biyopsisi, MRG ya da gereğinde PET-BT olmak üzere laboratuvar ve görüntüleme incelemeleri kaydettik. Multipl miyelom (MM) tanısı alan 23 (%31,5) hasta, ekstrameduller plazmasitom tanısı alan 3 (%4,1) hasta, marjinal zon lenfoma ve çoklu yerleşimli plazmasitom tanısı alan birer (%1,3) hastayı dışlayarak SP tanısı kesinleşen hastaları değerlendirmeye aldık.

Bulgu: Toplam 73 hastanın 45'inde (%61,6) SP tanısı kesinleşti. SP hastalarının (23 erkek, 20 kadın, E/K: 1,05/1) ortalanca yaşı 68 (yaş aralığı: 31-89) ve paraprotein tipi 8'inde (%17,7) IgG kappa, 3'er hastada (%6,7) IgM kappa ve IgG lambda, 2'sinde (%4,4) serbest lambda hafif zincir, birer (%2,2) hastada IgA kappa, IgA lambda ve serbest kappa hafif zincir olarak saptandı. Yirmi SP hastasının İFE'inde paraprotein gösterilemezken 8 hastanın (%17,7) İFE verisine ulaşamadı. Dört hastanın (%8,8) ilk başvurusunda patolojik kemik fraktürü vardı. Hastalara RT uygulandı. İzlem ırasında MM'a progresyon gösteren 8 (%17,7) hasta kemoterapi için yönlendirildi. Progresyon süresi ortalanca 10 ay (3-48 ay) bulundu. SP tanısı alan 45 hastanın toplam izlem süresi ortalanca 14 ay (1-156 ay) hesaplandı. Herhangi bir nedenle exitus olan 20 (%44,4) hasta vardı. Altı hasta (%30) MM'a ilerlemişti. Hastaların ortalanca sağkalım süresi 74 ay (%95 CI: 68,5-78,4). On yıllık izlem süresinde SP tanısı alan 45 hastanın tahmin edilen sağkalım oranı %38, bu hastaların izlemi sırasında MM gelişmeyen 37'sinin (%82,2) tahmin edilen sağkalım oranı %51 bulundu.

Sonuç: SP tanı ve ön tanısı ile gelen hastalarda MM'un dışlanması veya SP hastalarında MM'a ilerleme riski için özellikle ilk yılda yakın izleminin yapılması hastaların tedavisini yönetmekte önemlidir. Biz de kendi hasta grubumuzda SP hastalarının izlemi ile bunu vurgulamak istedik

P10- KARIN İÇİ DEV KİTLE İLE PREZENTE OLAN EKSTRAMEDÜLLER MİYELOM OLGUSU

Ece Vural¹, Ünal Ataş¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Üндar¹

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

Amaç : Ekstramedüller miyelom (EMM) hematogen yayılıma sekonder kemik iliğinden uzak dokularda klonal plazma hücrelerinin varlığı ile karakterize miyelom olgularıdır. Sıklıkla KC, cilt, SSS, plevra, böbrekler, lenf nodları ve pankreas etkilenir. Miyelom olgularının manyetik rezonans veya Pozitron Emisyon Tomografisi/Bilgisayarlı Tomografi (PET/BT) ile evrelemesinde %6-8 oranında ekstramedüller hastalık saptanmaktadır. Kemik iliği dışına plazma hücre yayılımının moleküler mekanizması kısmen bilinmemektedir, hipoksi ve adezyon moleküllerinin değişen ekspresyonları ile açıklanmaya çalışılmıştır. Kötü prognostik faktörlerin (örn. yüksek LDH, 17p delesyonu, yüksek risk gen ekspresyon profili) varlığında daha sık izlenir. Prognozu kötü ve ortalama total sağkalım 6 aydan kısadır. Klinik tablo oldukça heterojendir ve tedavisi güçtür.

Yöntem :

Bulgu : 60 yaşında, hipertansiyon ve umbilikal herni dışında medikal öyküsü bulunmayan erkek hastanın kilo kaybı ve halsizlik yakınmaları ile başvurusu sonrasında genel cerrahi servisinde ileri tetkikleri yapılmaktaydı. Takipleri sırasında ileusu olduğu tespit edildi ve yapılan radyolojik değerlendirmelerde karın içi yaygın kitlesi olduğu saptandı. Bunun üzerine PET/BT ile görüntüledi. Mide düzeyinden başlayarak inferiora ve karın ön duvarına uzanan pankreas gövde kısmına invaze görünümde düzensiz sınırlı lobüle konturlu 10x9 cm boyutlu heterojen hipermetabolik kitle lezyonu izlendi. Bu lezyon ile iştiraki net belirlenemese de kitlenin inferiora pelvisi doldurduğu, peritoneal implantların ve karın içi serbest sıvının da eşlik ettiği görüldü. Tanıya yönelik karın içi serbest sıvı ponksiyonu, kitle biyopsisi yapıldı. Sıvının morfolojik değerlendirmesinde atipik plazma hücreleri izlendi. Sıvının akış sitometrisi ile analizinde %97,7 oranında CD 38, CD138, CD 56, lambda pozitif; CD 19 negatif hücreler tespit edildi. Laboratuvar değerlendirmesinde düzeltilmiş kalsiyum 12,2 mg/dL, kreatinin 1,26 mg/dL (GFR:61,59 ml/dk/m²), hemoglobin 8,4 g/dL, total protein 10 mg/dL, albumin 2,42 mg/dL, IgA:6270 g/L olup serum immünfiksasyon elektroforezi IgA lambda monoklonalitesi göstermekteydi. Kitle biyopsisinin immunhistokimyasal incelemesi lambda, MUM-1 pozitif; kappa, CD56 negatif olan atipik mitoz izlenen ve atipik büyük hücrelerden oluşan anaplastik plazma hücreli myelom olarak yorumlandı. Kemik iliği biyopsisinin immunhistokimyasal incelemesinde %60 oranında lambda klonal plazma infiltrasyonu izlendi. Hastaya bortezomib (1 mg/m²; 1.,4.,8. ve 11. günler), deksametazon (40 mg; 1.,4.,8. ve 11. günler), talidomid (100-200 mg/gün), siklofosfamid (400 mg/m²; 4-8. günler), etoposid (20mg/m²; 4-8. günler), doksorubisin (10 mg/m²; 4-8. günler), sisplatin (10 mg/m²; 4-8. günler) tedavi rejimi uygulandı. 2 kür uygulama sonrasında PET/BT ile görüntüleme mide inferiorundaki kitle, peritoneal metastazlar ve serbest sıvı tamamiyle kayboldu. İnfiriorunda sol alt kadranda izlenen kitle lezyonunun boyutu ve aktivitesi ise belirgin olarak azaldı. Tedavi sonrası laboratuvar değerlendirmede ise kreatinin 0,51 mg/dL, düzeltilmiş kalsiyum 8,35 mg/dL, hemoglobin 8,2 g/dL olarak gözlemlendi.

Sonuç: EMM olguları ile yapılmış prospektif bir çalışma mevcut değildir. Mevcut olan veriler sayılı olgu sunumları, olgu serileri veya mevcut birkaç çalışmanın alt grup analizi ile sınırlıdır. Diğer tedavilere daha üstün denilebilecek bir tedavi seçeneği yoktur. EMM hastaları için genel görüş, yüksek riskli miyelom grubunda değerlendirilmeli ve buna göre tedavi edilmelidir. EMM olguları ile tedavi deneyimlerinin mümkünse çok merkezli prospektif çalışma kapsamında literatüre kazandırılması gerekmektedir.

P11- ANEMİ VE KİŞİLİK DEĞİŞİKLİĞİYLE ORTAYA ÇIKAN METASTATİK AKCİĞER KANSERİ

İlknur Nizam Özen¹, Vedat Aslan¹, Mesut Göçer¹, Fatma Aykaş¹, Ramazan Erdem¹, Mehmet Çelik¹, Gülay Karataş¹, Erdal Kurtoğlu¹

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği

Amaç : Giriş Anemi bazı maligniteler için ilk laboratuvar bulgusu olarak gelişebilir. Bu durumda hastanın öyküsü ayrıntılı alınması ve fizik muayenesinin dikkatli yapılması maligniteler konusunda hekime ışık tutabilir. Bu olguda anemi nedeniyle hematoloji polikliniğine gelen hastada öykü ve fizik muayeneyle saptanan metastatik akciğer kanseri olgusu paylaşılacaktır.

Yöntem:

Bulgu: Olgu Sunumu Altmış dört yaşındaki erkek hasta anemi nedeniyle iç hastalıkları uzmanı tarafından Hematoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Alınan anamnezde hastanın 60 paket-yıl sigara öyküsü olduğu, kronik obstruktif akciğer hastalığı nedeniyle tedavi aldığı, son 3 aydır olan kişilik değişikliği nedeniyle psikoz tanısı aldığı ve buna yönelik ilaçlar kullandığı öğrenildi. Yeni gelişen kişilik değişikliği nedeniyle Psikiyatri uzmanı tarafından değerlendirildiği ve hastaya herhangi bir görüntüleme yapılmadığı öğrenildi. Hasta oldukça öforikti ve ölçsüz bir ses tonuyla birbiriyle ilişkisiz konulardan bahsediyordu. Fizik muayenesinde sağ akciğer orta zonda solunum sesleri alınamadı. Laboratuvar tetkikleri incelendiğinde hemogloblin düzeyinin 10.3 gr/dl ve ferritin düzeyinin 768 µg/l olması dışında anormal bulguya rastlanmadı. Akciğer grafisinde muayene bulgularıyla uyumlu alanda opasite olması nedeniyle toraks tomografisi çekildi. Tomografide sağ akciğerde akciğer kanserini düşündüren 8 cm kitle saptandı. Bunun üzerine çekilen kraniyal MR'da metastaz olduğu düşünülen 3 cm boyutunda sol frontal kitle izlendi. Hasta göğüs hastalıkları bölümüne yönlendirildi.

Sonuç: Çıkarım Anemi solid tümörlere sıklıkla eşlik eden bir bulgudur. Gastrointestinal tümörlerde ferritin düzeyi düşük olabilirken diğer malignitelerde akut faz reaktanı olarak yüksek de izlenebilir. Anemi değerlendirilirken hastanın öyküsünde sigara olması malignite açısından uyarı niteliği taşımaktadır. Ani gelişen kişilik değişiklikleri nadiren de olsa bazı hastalarda solid tümör metastazlarına bağlı olarak gelişebilir.

P12- NADİR GÖRÜLEN BİR SAPROCHAETE CLAVATA FUNGEMİSİNİN ALL HASTASINDAKİ SANTRAL TUTULUMU

Ünal Atas¹, Yağmur Karaman², Ece Vural¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Ünder¹

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

Amaç: Erişkin akut lenfoblastik lösemi (ALL) olgularının tedavisi sırasındaki mortalite ve morbiditenin en önemli nedenini fırsatçı enfeksiyonlar oluşturmaktadır. Çoğunluğunu bakteriyel enfeksiyonlar oluştursa da, fungal enfeksiyonlar da önemli yer tutar. Daha çok kandida ve aspergillus enfeksiyonları ile karşılaşmakta ve profilaksi ile tedavi stratejileri bu etkenlere göre yapılmaktadır. Saprochaete clavata (SC) ise, nadir görülmekle birlikte sıklığı giderek artan maya benzeri bir mantardır. SC, filamentli maya benzeri bir mantardır. Literatürde bazı hematolojik maligniteye sahip ve nötropenik veya allojenik kök hücre nakilli hastalarda gelişmiş SC vakaları bildirilmiştir. Bu bildiriye, yeni tanı B-ALL olgusunda SC enfeksiyonunun nadir görülen santral tutulumunu sunmak istedik.

Yöntem :

Bulgu: Gözlerde kararma şikayetiyle başvuran 50 yaşındaki erkek hastada pansitopeni saptandı. Periferik yayma ve kemik iliği bulgularıyla hastaya B-ALL tanısı konuldu. İlk siklus HyperCVAD kemoterapisiyle birlikte hastaya eş zamanlı bakteriyel (levofloksasin), viral (valasiklovir), PCP (trimetoprim-sulfametoksazol) ve fungal (mikafungin) profilaksiler başlandı. Nötropenik hastada tedavinin 11. gününde ateş ve pnömoni kliniği gelişti. Hastaya piperasilin-tazobaktam ve vankomisin başlandı. Antibiyoterapinin 3. gününde ateşi dirençli seyretmesi, ek olarak ishal ve oral mukozit gelişmesi nedeniyle piperasilin-tazobaktam kesilerek meropeneme geçildi. Hastada bir gün sonra sol hemiparezi ve bilinç bozukluğu gelişti. Beyin tomografisinde bilateral periventriküler alanda, bazal ganglionlar lojunda yerleşen, sağda 2x3cm boyutunda, solda ise 2x1.5 cm boyutunda hipodens alanlar izlendi. MR'da ise bilateral bazal ganglionlar, talamus, serebral ve serebellar hemisferlerde difüzyon kısıtlayan alanlar tespit edildi. Serebral invaziv aspergillozis, osmotik pontin demiyelinozis, ensefalitik süreçler ve derin venöz tromboz gibi ön tanılarla birlikte, hasta yakın takip amacıyla yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın ilk ateşli döneminde periferik kan ve kateterden alınan kan kültürlerinde SC üredi. Periferik kan galaktomannan testi pozitif saptandı. Mikafungin kesilerek vorikonazol tedavisine geçildi. Ekokardiyografide vejetasyon görülmedi. Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilen hastada ilerleyen günlerde renal yetmezlik gelişti. Bu süreçte yoğun bakıma alınmadan önce alınan diğer üç kan kültüründe de SC üredi. Tedavisinin 20. gününde hasta, sistemik ve santral tutulumla giden SC enfeksiyonu nedeniyle vefat etti.

Sonuç: Bu tip hastalarda erken tanı, doğru ve yeterli antifungal tedavi prognoz açısından önemlidir. Ancak enfeksiyonun dokümanite edilmesi zordur. En sık bildirilen risk faktörleri arasında; aktif hematolojik malignite (başta AML) ve/veya uzun süreli nötropeni, yüksek doz kortikosteroid tedavisi, önceki gastrointestinal kolonizasyon, santral venöz kateterler gösterilebilir. Antibiyoterapi altında devam eden dirençli ateş önemli bulgudur. Sıklıkla akciğer tutulumuyla mekanik ventilasyon ihtiyacı gerektiren solunum sıkıntısı ve ARDS'ye, hepatosplenik apseye veya birçok sistemin tutulumu ile multiorgan yetmezliğine neden olabilmektedir. 2017'de 23 olgunun ele alındığı bir çalışmada genel olarak akciğer, karaciğer, dalak, böbrek gibi derin doku tutulumu ile birlikte 2 olguda santral tutulum olduğu belirtilmiştir. Galaktomannan pozitifliği kafa karıştırıcı olsa da SC diğer mantar antijenleriyle çapraz reaksiyon verebilmektedir. Tanıda kültür önemli yer tutar. Fungal enfeksiyonlarda doku tanıları önemli, ancak derin doku örneklemeleri zor olabilmekte ve biz de hastamızda bunu yapamadık. Çok sayıda kültürde üremelerin olması, çapraz reaksiyon ile galaktomannan pozitifliği ve farklı dokularda apse tarzında tutulum yapabilme özelliği göz önüne alınarak hastamızda santral tutulum yapan SC enfeksiyonu düşünülmüştür. Ekinokandinlere dirençli olan SC'nin optimal tedavisi henüz net olmasa da, en iyi sonuçlar vorikonazol veya lipozomal amfoterisin-B ile görülmüştür. Yine de hematolojik maligniteli hastalarda %60-80 oranında mortalite oranı bildirilmiştir.

P13- KANAMA BOZUKLUĐU İLE SEYREDEN MULTİPL MYELOMLU VAKA

Selin Merih Uurlu¹

¹Niğde Ömer Halisdemir Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Multipl myelomun kompleks mekanizması nedeniyle hem hastalık ilişkili hem de tedavi ilişkili çeşitli komplikasyonlar gelişebilmekte. Tromboz ya da kanama bozuklukları da myelomlu hastalarda görülen komplikasyonlardan olup kanamaya meyil trombotik hadiselerle göre daha nadir gözlenmektedir. Hastanemizde kanama bozukluğu ile seyreden multipl myelomlu hastayı sunmayı amaçladım.

Yöntem:

Bulgu: 54 yaşında erkek hasta, dış merkezde Ig G lambda myelomu tanısı olarak 4 kür bortezomib-dexametazone-siklofosfamid (VCD) içeren kemoterapi verilmiş. 4 kür VCD sonrası parsiyel remisyon elde edilen hastaya lenalidomide/ dexametazone tedavisine geçilmiş. Ancak hastada orjinal lenalidomide molekülüne karşı alerjik reaksiyon gelişmesi üzerine tedavi sonlandırılmış. Takibinde hasta tedaviyi redderek externe olmuş. Tarafıma burun kanaması ile başvuran progrese hastalığı olan hastada kontrol kemik iliği biopsisi sonrası alt extremiteye kadar uzanan hematoma gelişti. Takibinde makroskopik hematüri gelişen hastanın çekilen mesane ultrasonunda kitle tespit edilmesi üzerine sistoskopi yapıldı. Mesane tümörü? mesanede extramedüller plazmasitom ? ön tanıları ile biopsi planlandı. Ancak kanama bozukluğundan ötürü yapılamadı. Burun kanaması, makroskopik hematüri ve takibinde eklenen hemoptizisi olan hastaya Carfilzomib-dexametazone-lenalidomide tedavisi başlandı. Orijinal lenalidomide molekülü ile alerjisi olan hastada jenerik moleküle karşı alerjik reaksiyon gelişmedi. 2.kürün sonunda kanama kontrolü sağlanan hastada 4 kür KRd sonrası tekrardan progresyon gelişti. Progresyonla birlikte burun, gastrointestinal sistem kanaması, biopsi yerinden kanama gelişti. Yeterli kanama kontrolü sağlanamayan hasta hemodiyaliz sırasında arrest oldu.

Sonuç: Multipl myelomdaki kanama bozukluklarındaki temel mekanizma primer hemostaz bozuklukları olup (Von Willebrand faktör aktivitesinde bozulma, trombositopeni, paraproteinemi Trombosit-VWF reseptör etkileşimleri...) bu bozuklukları oluşturan etmenler hastalık aktivasyonu ile doğru orantılıdır. Myeloma yönelik tedavilerin yanısıra gelişen primer hemostaz bozukluklarının tespiti için erken testlerin önemi ve kanama yönetimi için IVIG, plazmaferez, Von Willebrand konsantreleri, desmopressin gibi destek tedavilerinin yerinde doğru kullanımına daha fazla dikkat çekmemiz gerekmektedir.

P14- ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTALARINDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ KOMPLİKASYONLARI

Ramazan Erdem¹, Nazan Şimşek Erdem², Erdal Kurtoğlu¹

¹SBÜ Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, ²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Orak hücre hastalığı(OHA) dünya çapında en yaygın genetik hastalıklardan biridir. Merkezi sinir sistemi komplikasyonları artan morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Bu çalışmada ülkemizdeki OHA hastalarında en sık görülen santral sinir sistemi komplikasyonlarını belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: Hatay Devlet Hastanesi ve SBÜ Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi Talasemi Merkezine başvuran hemoglobin elektroforezi ile tanısı desteklenen 18 yaşından büyük olan 100 OHA hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş, cinsiyet, eğitim düzeyi, iş durumu gibi demographic özellikleri kaydedildi. Hastaların kronik veya sık tekrar eden baş ağrısı, iskemik veya hemorajik inme, epilepsi, serebral venöz sinus trombozu, depresyon öyküsü olup olmadığı sorgulandı. Hastaların çalışmaya alınmadan önceki son 6 ay içerisindeki vazookluziv kriz veya enfeksiyon dönemindeki hemogram ve biyokimya değerleri hariç en iyi laboratuvar değerleri kaydedildi.

Bulgu: 100 OHA hastasının 60'ı kadındı. Hastaların yaş ortancası 30 (18-56) idi. Eğitim yılı ortancası 10 idi ve hastaların %50'si 8 veya daha az yıl eğitimini tamamlamıştı. 31 hasta aktif iş hayatında, 10 hasta öğrenci, 59 hasta ise çalışmıyordu. 74 hasta hidroksiüre tedavisi alıyordu ve 7 hasta ise hem hidroksiüre tedavisi hem rutin eritrosit exchange tedavisi alıyordu. Hastaların son 1 yıl içindeki şiddetli veya çok şiddetli akut ağrılı kriz sayılarının ortancası 2 (0—24) idi. 98 hastanın nörolojik muayenesi normaldi. Hastaların hiçbirinde serebral venöz sinüs trombozu, epilepsi ve hemorajik stroke öyküsü yoktu. 4 hastada akut iskemik inme öyküsü mevcuttu. İlk olgunun 15 yaşında sol tarafında kuvvetsizlik ve şiddetli baş ağrısı şikayeti olması üzerine başvurusunda akut iskemik inme tanısı almış. Hastaya rutin eritrosit exchange tedavisine başlanıyor ve şikayetleri tamamen düzeliyor. 2. Olgunun hem çocukluk hemde erişkinlik döneminde tekrarlayan iskemik inmesi olmuş. Hastanın 12 yaşında iken sağ tarafında kuvvetsizliği oluyor , akut iskemik inme tanısı konulduktan sonra rutin eritrosit exchange tedavisine alınıyor ve hastanın şikayetlerinin çoğu geriliyor. Ancak hasta birkaç yıl sonra rutin eritrosit exchange programına devam etmeyi bırakıyor ve 19 yaşında sağ tarafında tekrar kuvvetsizliği olması üzerine yapılan tetkikleri akut iskemik inme ile uyumlu geliyor. 3. Olgu 8 yaşında iken sol hemipleji şeklinde akut iskemik inme tanısı olmuş ve şikayeti düzelmemiş. 4. olgu hipertansiyon ve multiple sessiz enfarkt öyküsü olan 40 yaşında erkek hasta sol hemihipoestezi şikayeti geliyiyor ve akut iskemik inme tanısı alıyor. Hasta rutin eritrosit exchange tedavisi sonrası şikayeti tamamen düzeliyor. 100 hastanın 38' inde kronik veya sık tekrar eden baş ağrısı öyküsü mevcuttu. 10 hastamız depresyon nedeniyle tedavi görmekteydi. 3 hasta çalışmaya dahil edildikten sonraki 1 yıl içerisinde enfeksiyon nedeniyle exitus oldu.

Sonuç: OHA hastalarında en sık bulduğumuz santral sinir sistemi komplikasyon kronik ve sık rekürrent baş ağrısı idi. Çalışmamızda akut iskemik inme prevalansı % 4 idi ve 2 hastamızda ciddi morbiditeye neden olan akut iskemik inme öyküsü vardı. Eriskin dönemde ilk kez iskemik inme görülme oranı %1 idi. OHA hastalarda görülen morbidite ve mortalite ülkelerin gelişmişlik düzeyine, modern tıp hizmetlerine göre değişmektedir.

P15- CİDDİ İMMUN TROMBOSİTOPENİ İLE BAŞVURAN ELTROMBOPAG TEDAVİSİ ALAN DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLIL VE MALFORMASYONSUZ İNFANT DÜNYAYA GETİREN GEBE HASTA

Serkan Güven¹,Burhan Turgut¹

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Hamilelik sırasında ITP, her 1000 gebeliğin 1-2'sinde görülebilmektedir. Eltrombopag gibi trombopoetin (TPO) -mimetik ilaçlar, immün trombositopenisi (ITP) olan birçok bireyde başarıyla kullanılmıştır, ancak gebelikteki kullanımı ile ilgili veriler kısıtlıdır. Bu sunumumuz da ITP tanısı ile takip edilen ve gebeliği esnasında diğer tedavi yöntemleri ile kontrol altına alınamaması nedeniyle eltrombopag verilen bir olgu sunulmuştur.

Yöntem: Elektronik bilgi ortamında hastanın verileri takip edilip, çok nadir görülmesi nedeniyle tek vaka olarak sunum yapılmıştır.

Bulgu : 29 yaşında bayan multigravida 16 haftalık gebe acil servisimize burun kanaması ve peteşiyal döküntülerle başvurdu. Hastanın bakılan trombosit sayısı 3 bin/uL olarak saptandı. Hastanemiz hematoloji kliniğine yatırılan hastaya IVIg ve I.V metilprednizolon tedavisi başlandı. Kısa süreli cevap alınan hasta tekrarlayan kontrollerinde hastanemize 1 ay içerisinde 4 kez yatışı yapıp IVIg ve Metilprednizolon tedavisi verildi. En son yatışında Deksametazon ve IVIg tedavisine rağmen trombosit sayısı 1 bin/uL - 5 bin/uL değerleri arasında seyretti. Splenektomi açısından genel cerrahi ve anestezi anabilim dallarından görüşler alındı. Cerrahi açıdan yüksek riskli olduğu belirtildi. Hasta splenektomi yapılmasını istemedi. Hastanın trombosit sayısının çok düşük seyretmesi ve erken yanıt ihtiyacı duyulması nedeni ile azatiyoprin, rituksimab gibi immün supresif ilaçlar yerine eltrombopag kullanılması, mevcut güvenlik durumları hasta ile de paylaşılarak 25. gebelik haftası 15.09.2018 tarihinde 25mg/gün olarak başlandı. İstenen yanıtın alınamaması nedeniyle tedavinin 3. gününde eltrombopag dozu 50mg/gün'e yükseltildi. Tedavinin 4. gününde trombosit sayısı 20 bin/uL'nin üstüne çıktı. Hasta trombosit sayısı 62 bin/uL iken taburcu edilerek haftalık poliklinik takibine alındı. Takiplerinde trombosit değerinin 100 bin/uL'nin üstünde seyretmesi üzerine 28. gebelik haftasında trombotik olaylardan korumak amacıyla hastaya enoxaparin 0,6 ml subkutan olarak başlandı. Poliklinik takiplerinde tam kan, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri düzenli olarak takip edildi. Gebeliğin 38. haftasında sezaryen ile doğum gerçekleştirildi. Bebeğin ağırlığı 2470 gr olarak saptandı. Bebeğe herhangi bir malformasyon yoktu ve doğumda trombosit sayısı 230 bin/uL olarak saptandı. Doğum sonrası anne ve bebekte herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hastaya başlanan eltrombopag ve enoxaparin tedavisine devam edildi.

Sonuç: Sunduğumuz vaka da dirençli ve derin trombositopeni mevcuttu. Gerek annenin gerekse yenidoğanın hayatı tehlike altındaydı. Eltrombopag tedavisine burada çok hızlı yanıt alındığı ortadadır, Malformasyonsuz ve kanama komplikasyonu gelişmeden oluşan bir doğum sözkonusudur. Bebek 2470 gr düşük doğum ağırlıklı olarak dünyaya gelmiştir. Bu konuyla ilgili olarak yapılan diğer vaka sunumlarında düşük doğum ağırlığı saptanmıştır. ITP si olan gebe kadınlarda erken doğum oranının %8.5 ve düşük doğum ağırlığının %1.4 olarak rapor edilmiştir. ITP hastalarında bu risklerin gebeliğe ve doğumlara eşlik edebilme olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır. Eltrombopag tedavisinin neden düşük doğum ağırlığına sebep olduğu tam olarak bilinmemektedir. Gebelikte eltrombopag uygulanması incelenmemiştir ve mevcut vakalar eltrombopag ile düşük doğum ağırlıklı bebek arasında bir ilişki olduğunu ortaya koymaktadır. Düşük doğum ağırlıklı bebek ve eltrombopag arasındaki ilişkiye dair kanıtların daha fazla klinik deneyime ihtiyaç duyduğu görülmektedir.

P16- RELAPS/REFRAKTER BİR DBBHL OLGUSUNDA POLATUZUMAB VEDOTİN+BENDAMUSTİN+RİTUKSİMAB TEDAVİSİ İLE ELDE EDİLEN TAM YANIT

Ünal Atas¹, Ece Vural¹, Utku İltar¹, Orhan Kemal Yücel¹, Ozan Salim¹, Levent Ündar¹

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

Amaç: Diffüz büyük B hücreli lenfoma (DBBHL), yaklaşık olarak %25 ile en yaygın görülen hodgkin dışı lenfoma histolojik alt tipini oluşturur. Prognozu hastalığın alt tipi, morfolojisi, mutasyon tipi, evresi ve uluslararası prognostik indeks (IPI) gibi faktörlerden belirler. İlk ve ikinci sıra tedavilerde rituksimab bazlı kombinasyon kemoterapileri ile nüks hastalarda otolog kök hücre nakli önemli tedavi stratejileridir. Relaps refrakter (RR) hastaların bir kısmı 3,4 sıra tedavi almak zorunda kalmaktadır. RR hastalarının yanıt oranları, progresyonsuz ve genel sağkalımları daha düşük olduğundan yeni tedavi seçenekleri kullanılmaya çalışılmaktadır. Bunlardan biri CD-79B'yi hedef alan ve monoklonal antikor olan polatuzumab vedotindir (PV). Biz de, yaklaşık 15 yıl takip süresine sahip 4 sıra tedavi almış bir RR-DBBHL olgumuzun PV bazlı kombine tedavisine tam yanıtından bahsetmek istedik.

Yöntem : Olgu sunumu

Bulgu : 47 yaşındayken 2006'da orşiektomi sonrası evre-IEA DBBHL tanısı alan hastaya o dönem 6 siklus R-CHOP kemoterapisi uygulanmış. Geriye dönük dosya incelendiği kadarıyla, intratekal uygulama görülmemiştir. 8 yıl tam remisyonda izlenen hastada, 2014'de biyopsi ile teyit edilen izole santral sinir sistemi tutulumu ile nüks tespit edildi. Hastaya 3 siklus yüksek doz metotreksat ve sitozin arabinozid içeren protokol uygulandı. Mobilizasyonu kemoterapi+GCSF ve pleriksaför+GCSF ile başarısız olması nedeniyle, hastanın tedavisi kraniyal radyoterapiyle tamamlandı. Remisyonda izlenen hastada, 2018'de mesane, üreter ve rektumu invaze eden batın içi bulky kitle gelişti. Biyopsi ile yeniden nüks olduğu gösterildi. 3 siklus R-GEMOX sonrası %50'den fazla yanıt izlenmesine rağmen, 6 siklus sonrası yanıt kaybı oldu. Sadece batın içi lezyonları olması nedeni ile hastaya Ocak 2019'da radyoterapi ve ardından ibrutinib tedavi kararı alındı. Radyoterapi ve 3 aylık ibrutinib tedavisi sonrası yine %50'den fazla yanıt izlenen hastanın ibrutinib ile tedavisine devam edildi. Tedavinin 7. ayında progresse olan hasta, Ağustos 2019'da Polatuzumab vedotin (1,8 mg/kg)+Bendamustin (90 mg/m²)+Rituksimab (375 mg/m²) (Pola-BR) erken erişim programına alındı. 3 siklus sonrası tam yanıtla hastanın tedavisi 6 siklusa tamamlandı. Ocak 2020 de tedavisi tamamlanan hastanın çekilen kontrol PET-CT'sinde tam yanıt halinin devam ettiği görüldü.

Sonuç: Nüks DBBHL hastalarında genel öneri, kurtarma kemoterapisi sonrası otolog kök hücre naklidir. Kurtarma kemoterapileri sonrası yanıt oranları %20 ile %80 arasında değişmektedir. Yanıt oranlarını etkileyen en önemli faktörler arasında; nüks zamanı (<12 ay ve >12 ay), MYC yeniden düzenlenmesi gibi patolojik özellikler ile IPI gösterilebilir. Otolog kök hücre nakli sonrası en iyi sonuçlar kemosensitif hastalarda görülür. 3. Sıra tedaviye kadar gelen RR-DBBHL hastalarının prognozu oldukça kötüdür. Bu hastalara, uygunsa allojenik kök hücre nakli, obinituzumab, PV gibi monoklonal antikorlar, ibrutinib, lenalidomid gibi oral ajanlar ile CAR-T cell tedavileri seçenekler arasındadır. PV, CD-79b'ye bağlanıp mükrotübül polarizasyonunu bozarak hücre ölümüne neden olur. Haziran 2019'da FDA, minimum iki sıra tedavi alan RR-DBBHL'lı yetişkinlerin tedavisi için BR ile birlikte polatuzumab vedotine hızlandırılmış onay verdi. Laurie H. Sehn ve arkadaşlarının Kasım 2019'da yayınladıkları çalışmalarında; Bendamustin+Rituksimab'a (BR) karşı, Pola-BR ile genel yanıt oranları, progresyonsuz ve genel sağkalımın anlamlı şekilde arttığı belirtilmiştir. Batın içi bulky hastalıkla nüks olan vakamızda da, 4. Sıra tedavi olmasına rağmen Pola-BR ile dramatik yanıt alınmıştır. Sıradaki sorularımız ise; hastamızı ilaçsız mı izleyelim?, idame tedavi gerekir mi?, gerekir ise hangi tedavi?, ne kadar süre?.

P17- AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİLİ OLGUDA GELİŞEN SİTOMEGALOVİRÜS (CMV) RETİNİTİ

Fatma Aykaş¹, İlknur Nizam Özen¹, Mesut Göçer¹, Vedat Aslan¹, Ramazan Erdem¹, Mehmet Çelik¹, Gülay Çetin¹, Erdal Kurtoğlu¹

¹SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Malignitelerde uygulanan immünsupresif tedavi sıklıkla fırsatçı enfeksiyonlara neden olmaktadır. Sitomegalovirüs (CMV) bunlardan biridir.

Yöntem: Bu yazıda akut lenfoblastik lösemili bir olguda gelişen CMV retinitini sunulmuştur.

Bulgu: Kliniğimizde Philadelphia pozitif B hücreli akut lenfoblastik lösemi (Ph(+))B-ALL)tanısıyla takipte olan 49 yaşındaki erkek hasta relaps hastalık nedeniyle yatırıldı. Daha öncesinde 6 kür remisyona induksiyon ve konsolidasyon kemoterapisi alan ve remisyonda olan hasta allojenik kemik iliği naklini kabul etmediği için idame tedavisi ile takip edildi. İdame tedavinin 20. ayında laboratuvar tetkiklerinde pansitopeni tespit edilen hastanın fizik muayenesinde patoloji izlenmedi. Kemik iliği incelemesi ile relaps Ph(+) B-ALL tanısıyla yatırılan hastaya FLAG + İda protokolü ile tedavi sonrası refrakter hastalık nedeniyle bilinatumomab tedavisi planlandı. 1. kür sonrası remisyona giren hastaya allojenik kemik iliği nakil hazırlığı başlandı. 3.kür bilinatumomab tedavisinin 7. Gününde bilateral görmede azalma ile göz hastalıkları ile konsülte edildi. Retinit tanısıyla etiyoloji için tetkik edildi. Orbita ve kranial MR`da patoloji saptanmadı.

Sonuç: CMV her yaş gurubunda yaygın olarak görülen, normal konakta belirti vermezken bağışıklık yetmezliği olan hastalarda ciddi enfeksiyonlara yol açan bir etkindir. İmmünsüprese hastalarda ciddi CMV enfeksiyonu vücutta hemen her sistemi etkileyebilir. En sık CMV koliti izlenir. Ayrıca menenjit, ensefalit, üveit, retinit, pnömoni, hepatit, arteryal ve venöz trombozlar, hemolitik anemi ve trombositopeni görülebilir. Olgumuz relaps/refrakter B-ALL nedeniyle çoklu kemoterapi almış immünsüprese bir vakadır. Vakamıza CMV`e bağlı nadir ve ciddi enfeksiyonlardan biri olan CMV retinitini tanısı konulmuştur. Klinik tanı literatürde bazı çalışmalarda da desteklendiği gibi olgumuzda PCR yöntemi ile CMV DNA`nın vitreus örneğinde saptanmasıyla konmuştur. CMV enfeksiyonu tedavisinde gansiklovir, foskarnet, Cidofovir, Valgansiklovir gibi ajanlar kullanılmaktadır. En sık kullanılan ilaç gansiklovirdir. CMV retinitini tedavisi ile ilgili veriler de çeşitlidir. Kuo ve ark.nın çalışmalarında intravenöz gansiklovir tedavisinin etkisiz olduğu CMV retinitli olgularda intravitreal gansiklovir implantlarının etkili olduğunu belirtmişlerdir. Bu hastalardaki cevabı, vitreus içinde yüksek konsantrasyona ulaşan ilaca bağlanmışlardır. Olgumuz ise intravenöz ve intravitreal gansiklovir tedavisine kısa sürede olumlu yanıt vermiştir. Sonuç olarak retinitten kuşku edilen immunosupresif olgularda CMV`nin unutulmaması ve tetkiki, erken tanı ve tedavi için önemlidir.

P18- PLAZMOSİTOM OLGUSU

Mehmet Çelik¹,Vedat Aslan¹,İlknur Nizam Özen¹,Fatma Aykaç¹,Ramazan Erdem¹,Mesut Göçer¹,Gülay Çetin¹,Erdal Kurtoğlu¹

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Plazmositom, plazma hücre diskrazileri grubunda yer alan, multipl miyelom hastalığının kemik iliği dışında bulunduğu durumları anlatan bir antitedir. Plazmositoma, hastalığın kemik iliği dışında nazofarinks, sinüsler, burun boşluğu ve larinkste plazma hücre tümörü olarak bulunduğu zaman aldığı isimdir. Bazı durumlarda kemik iliği aspirasyonunda saptanan plazma hücresi artışı özellikle akciğer kanseri ve lenfoproliferatif hastalıklar olmak üzere maligniteler ile birlikte bulunabilir Plazmositomalar monoklonal gammopatiler içinde nadir olarak görülen bir durumdur. Soliter plasmositoma, multipl miyeloma ile karşılaştırıldığında daha iyi bir prognoza sahiptir. Plazmositom tanısı klinik ve laboratuvar bulguların eşliğinde doku biyopsisi ile doğrulanır. Soliter kemik ve ekstremiteler plazmositomalar plazma hücrelerinin nadir görülen proliferatif hastalıklarıdır. Buradaki olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

Yöntem: Yetmiş yaşında bayan hasta, polikliniğimize bir ay önce başlayan sağ kalçada ağrı, hassasiyet, halsizlik, çabuk yorulma ve bu nedenlerle yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde konjunktivalarda solukluk mevcuttu, vücut ısısı 36.8°C idi, lenfadenomegalisi yoktu. Kan basıncı 140/80 mmHg, nabız 78/dk/ritmikti. Solunum sistemi muayenesinde bir özellik saptanmadı. Hastanın splenomegalisi yoktu ancak sağ kot kavsi altında yaklaşık 3 cm boyutunda, sert kıvamda, ağrısız hepatomegalisi mevcuttu. Palpasyonla sağ kalçada hassasiyet saptandı.

Bulgu: Laboratuvar incelemelerinde ESR: 32 mm/sa, hemoglobin: 7.3 g/dl, hematokrit: %22, MCV: 76 fL, lökosit: 7700 /µL, trombosit: 216000 /µL BUN: 118 g/dl, kreatinin: 2.8 g/dl, sodyum: 133 mEq/L, potasyum: 3.9 mEq/L, klorür: 98 mmol/L, kalsiyum: 9.6 mg/dl, fosfor: 4.8 mg/dL, ALT: 145 IU/L, AST: 185 IU/L, GGT: 64 IU/L, LDH: 1016 IU/L, alkalin fosfataz: 581 IU/L, total protein: 5.5 g/dl, albumin: 3.1 g/dl, globulin: 2.4 g/dl, 24 saatlik idrarda proteinüri yoktu Periferik yaymada hipokromi, anizositoz ve minimal poikilositoz saptandı. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %10 plazma hücresi görüldü. Kraniyografide ve uzun kemiklerde litik lezyon izlenmedi. Hastanın protein elektroforezi normal olmasına rağmen serum ve idrarda yapılan immünoelektroforetik incelemelerinde hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgulara rastlandı (Serum IgG 12.5 g/dl, serum IgA 0.30 g/dl, serum IgM 0.1 g/dl, serum kappa hafif zincir 1559 mg/dl, serum lambda hafif zincir 112 mg/dl Pelvik manyetik rezonans görüntülemesinde sağ sakroiliyak ekleme komşu iliak kanatta yaklaşık 7 cm. çaplı, kortekste hafif destrüksiyon yapan, ekspansil kemik lezyonu saptandı Yapılan biyopside yuvarlak çekirdekli, granüler kromatinli ve eksantrik yerleşimli, geniş sitoplazmalı, kappa ile zayıf boyanan atipik plazma hücreleri görülüp bu görünüm plazmositom olarak değerlendirildi.

Sonuç: Soliter plazmositoma, plazma hücre bozukluklarının %3'ünü oluşturur. Kemik iliği plazmositomu olmaksızın tek litik kemik lezyonu vardır. Lezyon dışı alanlarda kemik iliği plazma hücreleri artmamıştır. Bizim olgumuzda da plazmositoz ön planda olmakla birlikte soliter plazmositom dikkati çekiyordu. Soliter kemik plazmositomunda sistemik kemoterapinin rolü yoktur, modern radyoterapi ile tam iyileşme sağlanabilir. Hastamız, tanısı biyopsi ile de konfirme edildikten sonra radyoterapi programına alındı. Soliter plazmositom plazma hücre bozuklukları içinde nadir görülen bir durum olmakla beraber ayırıcı tanıda akılda tutulmalı, gerektiğinde biyopsi ile tanı doğrulanmalı ve derhal tedavi planlanmalıdır.