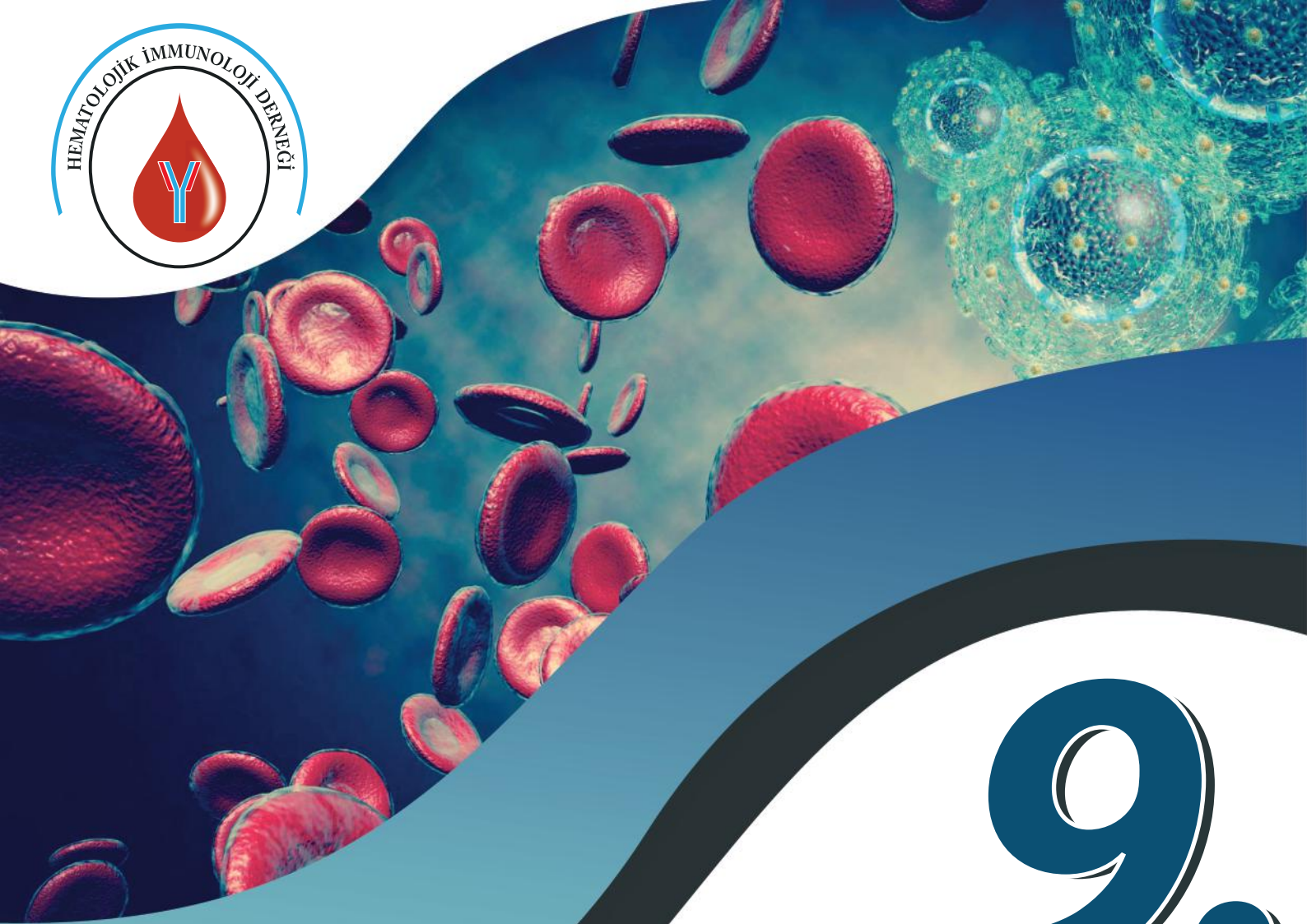




9.

HEMATOLOJİK İMMÜNOLOJİ KONGRESİ

4-6 Eylül 2025

Hilton Bayraklı Otel, İzmir

**BİLDİRİ
KİTAPÇIĞI**



FORTUNA
EVENTS

İÇİNDEKİLER

Yönetim Kurulu	3
Bilimsel Program	4
Sözel Bildiriler	8
Nadir Bir Splenomegali Nedeni: Tangier Hastalığı Dr. Aysu TİMÜROĞLU	9
Pyoderma Gangrenozum İle Prezente Olan Multipl Miyelom Olgusu Dr. Esra GÜNGÖR ALBAYRAK	11
COVID-19 İlişkili Miyozit Olgusunda Yüksek Doz Steroid Kontraendikasyonu Sebebiyle İVİG İle Başarılı Tedavi: Karaciğer Sirozu Eşlik Eden Nadir Bir Olgu Dr. İlkçe AKGÜN KURTULMUŞ	14
Operasyon Sonrası Gelişen Çoklu Organ Yetmezliği Ayırıcı Tanısında Katastrofik Antifosfolipid Sendromu Dr. Onursan SIBİÇ	17
Postpartum Dönemde Anormal Kanamanın Nadir Bir Nedeni: Edinsel Hemofili A – Olgu Sunumu, Dr. Asu Fergün YILMAZ	18
Sıcak Otoimmün Hemolitik Anemili Olgu Serisi: Tek Merkez Deneyimi Dr. Meral ULUKÖYLÜ MENGÜÇ	19

YÖNETİM KURULU

Onursal Başkan

Prof. Dr. Osman İlhami ÖZCEBE

Başkan

Prof. Dr. Filiz VURAL

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Pervin TOPÇUOĞLU

Genel Sekreter

Doç. Dr. Asu Fergün YILMAZ

Sekreter Yardımcısı

Doç. Dr. Volkan KARAKUŞ

Sayman

Doç. Dr. Nur SOYER

Üye

Prof. Dr. Salih AKSU

Üye

Uzm. Dr. Cengiz CEYLAN

PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI

5 EYLÜL 2025, CUMA

Açılış Konuşması

Konuşmacılar: Dr. Filiz VURAL, Dr. Güldane CENGİZ SEVAL

13:00-13:55 1. OTURUM: TANI - PROGNOZ

Oturum Başkanları: Dr. Ali Zahit BOLAMAN, Dr. Seçkin ÇAĞIRGAN

13:00-13:15 Multipl Myelom Epidemiyolojisi
Konuşmacı: Dr. Ayşe Tülin TUĞLULAR

13:15-13:30 Plazma Hücre Hastalıklarında Mikro Çevrenin Rolü
Konuşmacı: Dr. Derya DEMİR

13:30-13:45 Olgu Örnekleriyle Multipl Myelom Tanı Kriterleri
Konuşmacı: Dr. Sevgi KALAYOĞLU BEŞİŞİK

13:45-13:55 Tartışma

13:55-14:35 2. OTURUM: YÜKSEK RİSK SMM - TEDAVİYE NE ZAMAN BAŞLANMALI?

Oturum Başkanları: Dr. Meltem AYLI, Dr. İnci ALACACIOĞLU

13:55-14:10 Yüksek Risk SMM Nasıl Tanımlanır?
Konuşmacı: Dr. Metban MASTANZADE

14:10-14:25 Bütün Yüksek Risk Hastalarını Tedavi Etmemiz Gerekir mi?
Konuşmacı: Dr. Fazıl Çağrı HUNUTLU

14:25-14:35 Tartışma

14:35-14:55 KAHVE MOLASI



14:55-16:05 3. OTURUM: YENİ PROGNOSTİK FAKTÖRLER: MRD, CTC, MASS SPEC, YÜKSEK RİSKİN YENİ TANIMLARI

Oturum Başkanları: Dr. Mehmet YILMAZ, Dr. Selami Koçak TOPRAK, Dr. Emre TEKGÜNDÜZ

14:55-15:10 MRD Negatifliğini Tanımlamak için Görüntülemeye İhtiyacımız Var mı?
Konuşmacı: Dr. Denis Sabriye BOZER

15:10-15:25 Dolaşan Plazma Hücresi (CTC)
Konuşmacı: Dr. Ömür Gökmen SEVİNDİK

15:25-15:40 Mass Spektrometri (Mass Spec)
Konuşmacı: Dr. Sıdika Gülkan ÖZKAN

15:40-15:55 Yüksek Risk Tanımı
Konuşmacı: Dr. Hatice Demet KİPER

15:55-16:05 Tartışma

- 16:05-17:30 4. OTURUM: MGCS ve AMİLOİDOZ**
Oturum Başkanları: Dr. Mehmet TURGUT, Dr. Ali ÜNAL, Dr. Pervin TOPÇUOĞLU
- 16:05-16:20** Monoklonal Gammopati ile İlişkili Renal Hastalıklar (MGRS)
Konuşmacı: Dr. Mümtaz YILMAZ
- 16:20-16:35** Diğer Patolojiler ile Beraber Seyreden Önemi Belirsiz Monoklonal Gamapati (MGUS)
Konuşmacı: Dr. Merve AYDOĞAN
- 16:35-16:50** Amiloidoz Tedavisinde Otolog Nakil Gerekli mi?
Konuşmacı: Dr. Ayşe UYSAL
- 16:50-17:05** Waldenström Makroglobulinemisi ve KLL
Konuşmacı: Dr. Asu Fergün YILMAZ
- 17:05-17:20** Miyelom Hastalarında Yoğun Bakım Yönetimi
Konuşmacı: Dr. Şükriye Miray KILINÇER BOZGÜL
- 17:20-17:30** Tartışma

6 EYLÜL 2025, CUMARTESİ

- 09:00-09:40 5. OTURUM: YENİ TANI MM - NAKİL ADAYI OLMAYAN**
Oturum Başkanları: Dr. Osman İLHAN, Dr. Zafer GÜLBAŞ
- 09:00-09:15** Dinç Hastalarda Dörtlü Tedavi mi? Üçlü Tedavi mi?
Konuşmacı: Dr. Ümit Yavuz MALKAN
- 09:15-09:30** Dinç Hastalarda Sürekli Kortizona İhtiyacımız Var mı?
Konuşmacı: Dr. Hale BÜLBÜL
- 09:30-09:40** Tartışma
- 09:40-10:35 6. OTURUM: YENİ TANI MM - NAKİL ADAYI OLAN**
Oturum Başkanları: Dr. Meral BEKSAÇ, Dr. Güray SAYDAM
- 09:40-09:55** İlk Sıra Tedavi Seçenekleri
Konuşmacı: Dr. Güldane CENGİZ SEVAL
- 09:55-10:10** Dörtlü Tedaviler Çağında Hâlâ Karşılanmamış İhtiyaçlar Var mı?
Konsolidasyona İhtiyacımız Var mı?
Konuşmacı: Dr. Volkan KARAKUŞ
- 10:10-10:25** Nükse Kadar İkili Tedavi ile mi İdame?
Konuşmacı: Dr. Gülcan KÖKCÜ
- 10:25-10:35** Tartışma
- 10:35-10:55 KAHVE MOLASI**



10:55-11:35 7. OTURUM: YENİ TANI MM KIRILGAN HASTALAR
Oturum Başkanları: Dr. Mehmet Ali ÖZCAN, Dr. Nil GÜLER, Dr. Mahmut TÖBÜ

10:55-11:10 Dinamik Kırılgenlık Skoru
Konuřmacı: Dr. Tuba BULDUK

11:10-11:25 Kırılgen Hastaların Tedavisi
Konuřmacı: Dr. Zehra NARLI ÖZDEMİR

11:25-11:35 Tartıřma

11:35-12:45 ÖĞLE YEMEĞİ



12:45-13:15 8. OTURUM: RELAPS REFRAKTER MİYELOM TEDAVİSİNDE İMMÜNMODÜLATÖR İLAÇ TEDAVİLERİNDEN CEREBLON E3 LİGAZ MODÜLATÖR İLAÇLARA: KLİNİK YOLCULUK
Oturum Başkanları: Dr. Ayhan GÜLSAN SUCAK, Dr. Salih AKSU
Konuřmacı: Dr. Uğur ŞAHİN

13:15-13:45 9. OTURUM: RELAPS/REFRAKTER MİYELOM TEDAVİSİNDE İMMÜNOTERAPİ DIřI TEDAVİ SEÇENEKLERİ
Oturum Başkanları: Dr. Nilgün SAYINALP, Dr. Güner Hayri ÖZSAN
Konuřmacı: Dr. Ajda GÜNEř

13:45-13:55 KAHVE MOLASI



13:55-14:50 10. OTURUM: RELAPS/REFRAKTER MİYELOM TEDAVİSİNDE İMMÜNOTERAPİNİN YERİ
Oturum Başkanları: Dr. Hakan GÖKER, Dr. Sinem CİVRİZ BOZDAĞ

13:55-14:10 İkinci Sıra Tedavide Antikor İlaç Konjugatları (ADC)
Konuřmacı: Dr. Sude Hatun AKTİMUR

14:10-14:25 CAR-T Tedavilerde Neredeyiz?
Konuřmacı: Dr. Elifcan ALADAĞ KARAKULAK

14:25-14:40 İmmünoterapilerde Yeni Hedefler
Konuřmacı: Dr. Meral BEKSAÇ

14:40-14:50 Tartıřma

14:50-15:30 11. OTURUM: YENİ İMMÜNOTERAPİLERDE KLİNİKTE TOKSİSİTE YÖNETİMİ
Oturum Başkanları: Dr. Fahri ŞAHİN, Dr. Vildan ÖZKOCAMAN

14:50-15:05 İntravenöz İmmunoglobulin (İVİG) Replasmanı
Konuřmacı: Dr. Fatma KEKLİK KARADAĞ

15:05-15:20 Sitokin Salınımı Sendromu (CRS) ve Nörotoksosite
Konuřmacı: Dr. Merve PAMUKÇUOĞLU

15:20-15:30 Tartıřma

15:30-16:30 SÖZEL BİLDİRİLER OTURUMU**Oturum Başkanları:** Dr. Filiz VURAL, Dr. Asu Fergün YILMAZ

- 15:30-15:40** SB - 01 Dr. Aysu TİMUROĞLU
15:40-15:50 SB - 02 Dr. Esra GÜNGÖR ALBAYRAK
15:50-16:00 SB - 03 Dr. İlkçe AKGÜN KURTULMUŞ
16:00-16:10 SB - 04 Dr. Onursan SIBIÇ
16:10-16:20 SB - 05 Dr. Asu Fergün YILMAZ
16:20-16:30 SB - 06 Dr. Meral ULUKÖYLÜ MENGÜÇ



Sözel Bildiriler

NADİR BİR SPLENOMEGALİ NEDENİ: TANGIER HASTALIĞI

Dr. Aysu TİMÜROĞLU¹, Dr. Esra GÜNGÖR ALBAYRAK¹, Dr. Muhammet ATEŞ¹

¹Erzurum Şehir Hastanesi Hematoloji Kliniği

Özet:

Splenomegali, dalak boyutunun normalden büyük olması olup konjestif, malignite, infeksiyon, inflamasyon, non-neoplastik infiltratif hastalıklar ve hipersplenizm gibi pek çok sebebe bağlı gelişebilir. Tangier hastalığı ise, başta retiküloendotelial sistem olmak üzere dokularda kolesterol birikimi ile seyreden, ciddi HDL kolesterol düşüklüğüne/yokluğuna neden olan bir lipit metabolizma bozukluğudur. Hipertrofik sarı-turuncu tonsiller, hepatosplenomegali ve periferik nöropati en sık görülen klinik bulgulardır. Biz de burada splenomegali nedeniyle tetkik ederken tangier hastalığı tanısı koyduğumuz bir olgudan bahsettik.

Olgu:

41 yaş, erkek hasta polistemi nedeniyle dahiliye polikliniğinden sevk edilmiş olup ellerde uyuşma şikayeti mevcuttu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu, hastanın sigara kullanımı yoktu, horlama ya da tanıklı apnesi yoktu. Fizik muayenesinde vital bulguları stabil olup vücut kitle indeksi 26'ydı, parmak ucu oksijen saturasyonu %97 olan hasta Erzurum şehrinde ikamet etmekteydi. Yapılan tetkiklerde wbc: 7800/mm³, hemoglobin:17g/dl, hematokrit:%50, platelet:121000/mm³ idi. Hastanın nutrisyonel parametreleri normaldi. Periferik yaymasında eritrositler normokrom, normositer, plateletler her alanda 10-12'li kümeler yapmakta idi ve atipik hücre, blast izlenmedi. Hastadan sekonder/primer polistemi ayırımı için eritropoetin düzeyi çalışıldı: 13,4 mIU/ml normal olarak saptandı. Posterior-anterior akciğer grafisinde özellik yoktu, solunum fonksiyon testi normaldi. Ekokardiyografisinde kardiyak anomali saptanmadı. Batın ultrasonografisi (USG) yapıldı: karaciğer normal boyutta ve parankimi normaldi, dalak boyutu 160 mm olarak normalden büyük saptandı. Portal ven doppler USG'sinde portal ven ve hepatik venlerde akım normaldi, servikal/inguinal/aksiller USG'lerde lenfadenopati saptanmadı. Splenomegalisi ve polistemisi olan hastadan JAK2 V617 F mutasyonu ve t(9:22) istendi ve negatif olarak sonuçlandı. Bakılan viral panel negatifti, brusella serolojisi ve otoantikörler negatifti, protein elektroforezinde poliklonal/monoklonal gammapati saptanmadı. Gaucher açısından istenilen beta-glukozidaz enzim aktivitesi normaldi. Hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı ve kemik iliği örneğinden klinik ekzon sekanslama için örnek gönderildi. Kemik iliği biyopsisi:%70 sellülarite gösteren hafif hipersellüler kemik iliği biyopsisi, retikülin boyası ile grade I/III retikülin lif varlığı olarak raporlandı. Blastik/neoplastik infiltrasyon saptanmadı. Hastanın gönderilen genetik analizinde ABca1 geninde homozigot mutasyon saptandı ve bakılan lipit profilinde LDL kolesterol düzeyi:12mg/dl, HDL kolesterol<5 mg/dl, total kolesterol 37mg/dl olarak düşük saptandı. Trigliserit düzeyi ise 125 mg/dl olarak normal sınırlardaydı. Tangier hastalığı tanısı konulan hasta metabolizma hastalıkları kliniğine yönlendirildi.

Sonuç ve Tartışma:

Tangier hastalığı, nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir metabolizma hastalığı olup 9p31 kromozomu ATP bağlayıcı kaset taşıyıcı olan ABCA1 geninde mutasyon sonucu ortaya çıkar. Progesif nöropati ile seyredabilen, ılımlı trombositopeni ve splenomegali, korneal opasitelerin izlenebildiği bir klinik tablodur. Tedavisinde sıklıkla koleterolden fakir diyet ve HDL kolesterol seviyesini arttıran gemfibrozil, niasin gibi ilaçlar kullanılmaktadır. Hematoloji klinik pratiğinde splenomegali nedeniyle çok fazla hasta konsulte edilmekte olup özellikle nöropati semptomları ve göz bulguları olan hastalarda Tangier hastalığı olabileceği de akılda tutulması gereken bir durumdur.

Anahtar Kelimeler:

Splenomegali, Tangier Hastalığı, Hipolipidemi

PYODERMA GANGRENOZUM İLE PREZENTE OLAN MULTİPL MİYELOM OLGUSU

Dr. Esra GÜNGÖR ALBAYRAK¹, Dr. Aysu TİMÜROĞLU¹, Dr. Aslı KARA²,
Dr. Fuat ERDEM²

¹Erzurum Şehir Hastanesi

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı

Giriş

Multipl miyelom, tüm kanserlerin % 1'ini oluşturan, monoklonal immünoglobulin üreten plazma hücrelerinin klonal proliferasyonu ile karakterize bir malignitedir. Multiple myelomda cilt tutulumu çok nadir izlenir. Cilt tutulumu genellikle hastalığın seyri sırasında geç dönemlerde kutanöz plazmasitomlar şeklinde olup histopatolojik çalışma ile kolayca teşhis edilir. Nadiren lökositoklastik vaskülit, ürtiker, otoimmün büllöz hastalıklar ve piyoderma gangrenozum multipl myelomun ilk belirtisi olabilir. Pyoderma gangrenozum nadir görülen ülseratif, inflamatuvar, nötrofilik bir dermatozdur. Biz pyoderma gangrenozum ile prezente olan multiple myelom olgumuzu sunuyoruz.

Olgu

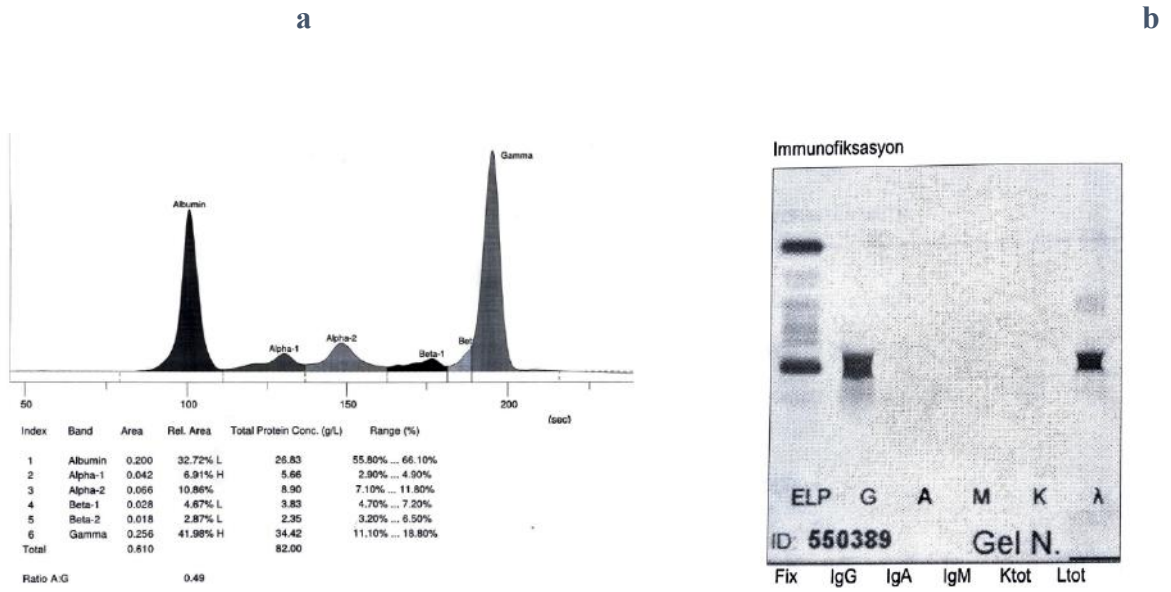
71 yaşında kadın, sağ uyluk lateralinde önce hafif bir hiperemi ve bül ile başlayan sonra hızla genişleyen pürülan, nekrotize ülser lezyon ile cildiye kliniğine başvurdu. Fizik muayenede ülser nekrotizan lezyon görüldü (Şekil 1a). Hastaya pyoderma gangrenozum tanısı ile oral ve topikal steroid başlandı. Başlangıçta tedaviye yanıt veren hastada eski lezyon skar dokusu ile iyileşirken (Şekil 1b) karında ve bacakta yeni lezyonlar çıktı. Tanısal amaçlı cilt biyopsisi yapıldı. Cilt biyopsisi pyoderma gangrenozum ile uyumlu idi. Altta yatan sistemik patolojiler açısından ek tetkikler yapıldı. Serum protein elektroforezinde M proteini tespit edildi. İmmüfiksasyon elektroforezinde Ig G-lambda tipi tespit edildi (Şekil 2a, b). Hasta tarafımıza konsülte edildi. Kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsisinde diffüz lambda baskın plazma hücre infiltrasyonu izlendi. Multiple myelom tanısı konuldu. Tanı sırasında hastamızın anemisi olup; iskelet tutulmu ya da renal fonksiyon bozukluğu yoktu. Bortezomib, siklofosfamid, deksametazon (bortezomib 1.3 mg/m² d1, d8, d15, d22; siklofosfamid 300 mg/m² d1,d8,d15,d22; dexametazon 40 mg d1, d8, d15, d22, 28 günde bir) tedavi protokolü başlandı. Literatürde talidomid ile başarılı bir şekilde tedavi edilen pyoderma gangrenozum vakaları olup tedavi protokolü bortezomib, lenalidomid, deksametazon (bortezomib 1.3 mg/m² d1, d8, d15, d22; lenalidomid 25 mg d1-d21; dexametazon 40 mg d1, d8, d15, d22, 28 günde bir) olarak değiştirildi. Lokal yara bakımına devam edildi, lezyonlarda iyileşme izlendi. Hastamız ikinci kemoterapi kurusunu almakta olup takip ve tedavisi devam etmektedir.

Şekil 1



a: Sağ uyluk lateralinde ülseratif, nekrotize cilt lezyonu. **b:** Skar dokusuyla iyileşmiş olan lezyon

Şekil 2



a: Sarum protein elektroforezinde gama bölgesinde M-proteini. **b:** Serum immün fiksasyon elektroforezinde Ig-Lambda tipi multiple myelom.

Sonuç ve tartışma: Piyoderma gangrenozum sıklıkla sistemik hastalıklar ile ilişkili kütanöz paraneoplastik bir belirteç olarak kabul edilir. Nadiren multiple myelomun ilk belirtisi olabilir. Literatürde az sayıda vakada tanımlanan bu durum, hekimler için tanısal bir zorluk oluşturabilir. Özellikle maligniteli hastalarda pyoderma gangrenosumun erken tanınması klinik sonuçları iyileştirmektedir. Tanı için klinik şüphe gerektirmektedir.

Anahtar kelimeler: Multiple myelom, pyoderma gangrenosum

Kaynaklar

- 1) Behera, B., Pattnaik, M., Sahu, B., Mohanty, P., Jena, S., & Mohapatra, L. (2016). Cutaneous manifestations of multiple myeloma. *Indian journal of dermatology*, 61(6), 668-671.
- 2) Kois, J. M., Sexton, F. M., & Lookingbill, D. P. (1991). Cutaneous manifestations of multiple myeloma. *Archives of dermatology*, 127(1), 69-74.

COVID-19 İLİŞKİLİ MİYÖZİT OLGUSUNDA YÜKSEK DOZ STEROİD KONTRAENDİKASYONU SEBEBİYLE İVİĞ İLE BAŞARILI TEDAVİ: KARACİĞER SİROZU EŞLİK EDEN NADİR BİR OLGU

Dr. İlkçe Akgün KURTULMUŞ¹, Dr. Figen YARGUCU ZİHNİ²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Yoğun Bakım Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Miyozit, vücuttaki çeşitli kas gruplarını etkileyen inflamatuvar bir süreçtir. İmmün hücrelerin kas hücrelerine saldırısı sonucunda klinik ve laboratuvar bulgular meydana gelir. Sıklıkla kollar ve omuzlar, gövde ve alt ekstremitelerdeki çizgili kaslar etkilenir. Kas güçsüzlüğü ve kas ağrısı semptomları gözlenirken laboratuvarında Kreatinin Kinaz (CK), miyogloblin, Aspartat aminotransferaz (AST), Laktat dehidrogenaz (LDH) yüksekliği görülebilir. Otoimmün süreçlerden enfeksiyöz sebeplere uzanan geniş bir etiyoloji spektrumu vardır.

Olgu

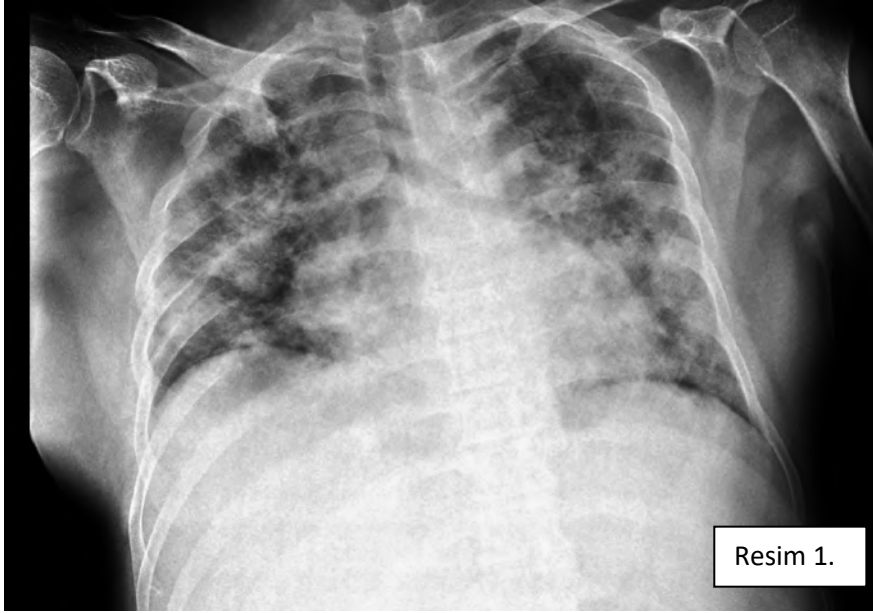
39 yaşında bilinen herhangi bir kronik rahatsızlığı olmayan erkek hasta Son 6 haftadır var olan ve son haftadır özellikle alt ekstremitelerde güçsüzlük ve dispne ile acil servise başvuruyor. Özgeçmişinde 2 hafta önce ishal (10/gün ve kansız- mukuslu) olduğu öğrenilirken yaklaşık on senedir haftada bir 70 cc rakı tüketimi olduğu öğrenildi. Tetkiklerinde AST: 782 U/L, ALT:235 U/L, Total bilirubin 2,19 mg/dl LDH 984 U/L, CK: 10043 IU/L, Miyogloblin: 15515 µg/L saptandı. Acil servis başvurusundaki laboratuvar değerleri Tablo 1 de gösterilmiştir.

TABLO 1. ACİL SERVİSDEKİ LABORATUVAR DEĞERLERİ

AST	782 U/L	<35
ALT	235 U/L	<45
Albumin	26,3 g/L	35-52
Total Bilirubin	2,19 mg/dl	0,1-1
Direkt bilirubin	1,53 mg/dl	<0,25
LDH	984 IU/L	135-225
CK	10043 IU/L	41-171
Miyogloblin	15515 µg/L	28-72
Kreatinin	0,76 mg/dl	0,7-1,3
CRP	96 mg/L	0-5
INR	1,6	0,9-1,2
Fibrinojen	251 mg/dl	175-400
Lökosit	15,5 10 ³ /µL	4,5-11
Hemoglobin	10,3 g/dl	13,2-17,3
Trombosit	115 10 ³ /µL	150-450

Solunum sıkıntısı olan hastaya çekilen akciğer grafisinde yaygın infiltrasyonlar görüldü (Resim 1). İnfiltrasyonları olan ve karaciğer fonksiyon testleri yüksek olan hastaya tüm vücut BT

çekildi. Toraks kesitlerinde viral pnömoni bulguları (COVID-19 yüksek olasılıklı) , batin kesitlerinde ise portal hipertansiyon bulguları ve kronik karaciğer parankim hastalığı bulguları saptandı.



Kas güçsüzlüğü olan hastaya yapılan EMG’ de incelenen tüm kaslarda yoğun denervasyon ile proksimal kaslarda daha belirgin miyojenik bulgular saptandı ve bulgular duysal polinöropati ve primer kas lifi tutulumu lehine değerlendirildi. Bu bulgularla birlikte hastaya sol quadriceps femoristen kas biyopsisi yapıldı ve miyozit (CD3+ CD4+ CD8+, CD20-) saptandı. Radyolojik bulgular ve bilirubin yüksekliği ve kronik etilizm öyküsü olması üzerine karaciğer biyopsisi de yapılan hastanın biyopsisinde alkolik hepatit ve siroz saptandı. İmmünolojik testlerinde ANA: 1/160 Homojen (profil negatif), ANCA: Negatif, Anti-Jo1: negatif, COVID-PCR: negatif saptandı. Hastada ön planda post enfektif inflamatuvar miyozit düşünüldü ve 40 mg/gün metilprednizolon başlandı. Karaciğer sirozu da olan hastada metilprednizolon dozu arttırılamadığı için 400 mg/kg/gün 5 gün İVİG tedavisi verildi. Tedavi sonrasında transaminazları ve kas enzimleri tam normalize oldu ve kas güçleri her dört ekstremitede 5/5 olacak şekilde taburcu edildi. Halen romatoloji sürveyans polikliniğinde takiplerine devam etmektedir. Tablo 2. De taburculuk esnasındaki laboratuvar sonuçları gösterilmiştir.

TABLO 2. TABURCULUK ÖNCESİ LABORATUVAR

AST	35 U/L	<35
ALT	13 U/L	<45
Albumin	32,2 g/L	35-52
Total Bilirubin	1,09 mg/dl	0,1-1
Direkt bilirubin	0,81 mg/dl	<0,25
LDH	272 IU/L	135-225
CK	420 IU/L	41-171
Myoglobin	68 µg/L	28-72
Kreatinin	0,6 mg/dl	0,7-1,3
CRP	1,8 mg/L	0-5
INR	1,3	0,9-1,2
Fibrinojen	229 mg/dl	175-400
Lökosit	5,12 10 ³ /µL	4,5-11
Hemoglobin	9,7 g/dl	13,2-17,3
Trombosit	128 10 ³ /µL	150-450

TARTIŞMA

Otoimmün inflamatuvar miyozitlerde hücrel ve humoral immünite etkin rol oynamaktadır. Temel tedavi kortikosteroid tedavi olsa da enfeksiyon, karaciğer sirozu gibi yüksek doz kortikosteroid tedavi uygulanması mümkün olmayan durumlarda immünomodülasyon ve dolaşımdaki antikorların temizlenmesi amacı ile İVİG kullanılabilir. Wada ve arkadaşlarının yaptıkları deneysel çalışmada fare modellerinde otoimmün miyozitlerde İVİG tedavisinin anti miyozin antikorunu nötralize edip kas hasarını azalttığı gösterilmiştir (1). Rutin pratikte de inflamatuvar miyozitlerde glukokortikoid tedaviye ek ya da glukokortikoid kullanılmayan durumlarda da İVİG güvenli bir tedavi seçeneği olarak kullanılabilir (2).

KAYNAKLAR

1. Wada J, Shintani N, Kikutani K, Nakae T, Yamauchi T, Takechi K. Intravenous immunoglobulin prevents experimental autoimmune myositis in SJL mice by reducing anti-myosin antibody and by blocking complement deposition. Clin Exp Immunol. 2001 May;124(2):282-9.
2. Ohad M, Shemer A, Lavie I, Ozeri D, Shoenfeld Y, Kivity S. Intravenous Immunoglobulin for Inflammatory Myositis: Experience in a Tertiary Medical Center. J Clin Rheumatol. 2021 Dec 1;27(8):e616-e621.

OPERASYON SONRASI GELİŞEN ÇOKLU ORGAN YETMEZLİĞİ AYIRICI TANISINDA KATASTROFİK ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU

Dr. Onursan SIBIÇ¹, Dr. Şükriye Miray KILINÇER BOZGÜL², Dr. Devrim BOZKURT²,
Dr. Ajda GÜNEŞ³, Dr. Figen YARGUCU ZİHNİ⁴

¹Ege Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş:

Katastrofik antifosfolipid sendromu (CAPS), antifosfolipid antikor pozitifliği ile birlikte çoklu organ tutulumu ve yaygın tromboz-inflamasyon tablosu ile seyreden, mortalitesi yüksek ve nadir görülen bir klinik durumdur. Genellikle cerrahi girişim, enfeksiyon veya antikoagülasyonun kesilmesi sonrası tetiklenebilir.

Olgu:

66 yaşında erkek hasta; koroner arter hastalığı (3 miyokard enfarktüs öyküsü var; 1 adet stent uygulanmış.), geçirilmiş serebrovasküler olay, kronik böbrek hastalığı, geçirilmiş derin ven trombozu, ankilozan spondilit, benign prostat hiperplazisi, antifosfolipid antikor sendromu öyküsü mevcut. İnguinal herni operasyonu sonrası ateş, akut böbrek yetmezliği, karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme ve bisitopeni gelişmesi üzerine yoğun bakım takibine alındı. Laboratuvarında yüksek titre antifosfolipid antikorları, lupus antikoagülan pozitifliği, düşük kompleman düzeyleri, CRP >450 mg/L, fibrinojen >900 mg/dL, D-dimer >20.000 ng/mL ve LDH yüksekliği (785 U/L) izlendi. Kültürlerde enfektif odak gösterilemedi. Klinik ve laboratuvar bulgularla CAPS düşünüldü. Hasta ardışık günlerde toplam 5 seans 10 ünite taze donmuş plazma ile plazmaferez uygulandı. Eş zamanlı pulse metilprednizolon (500-500-500-250-100 mg) tedavisi verildi. Tedavi sonrası CRP, LDH ve karaciğer fonksiyon testlerinde gerileme izlendi. Siklofosfamid 500mg/21 günde bir olmak üzere başlandı. Klinik stabilizasyon sağlanan hasta romatoloji poliklinik izlimine alınarak taburcu edildi.

Sonuç:

Cerrahi girişim sonrası gelişen bu CAPS olgusunda erken dönemde başlanan plazmaferez ve pulse steroid tedavisi, klinik ve laboratuvar parametrelerinde belirgin iyileşme sağlamıştır. CAPS gibi mortalitesi yüksek sendromlarda hızlı tanı ve agresif immünomodülatör tedavi, sağkalım açısından kritik öneme sahiptir. Cerrahi işlem sonrası akut gelişen çoklu organ yetmezliğinde enfektif süreçlerin yanısıra romatolojik aciller de akılda tutulmalıdır.

POSTPARTUM DÖNEMDE ANORMAL KANAMANIN NADİR BİR NEDENİ: EDİNSEL HEMOFİLİ A – OLGU SUNUMU

Dr. Asu Fergün YILMAZ¹

¹Marmara Üniversitesi, İç Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

Amaç:

Edinsel hemofili A (EHA), faktör VIII'e karşı gelişen otoantikörlerle karakterize nadir fakat potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir kanama bozukluğudur. İnsidansı yaklaşık 1/1.500.000 olup, en sık postpartum dönem, maligniteler ve otoimmün hastalıklarla ilişkilidir. Postpartum EHA genellikle doğumdan sonraki ilk 3–6 ayda görülmekle birlikte daha geç aylarda da ortaya çıkabilir.

Olgu Sunumu:

Otuz iki yaşında kadın hasta, doğumdan 10 ay sonra banyoda düşme sonrası kalça ağrısı ve gluteal bölgede ekimoz ile acil servise başvurdu. Çekilen direkt grafilerde kırık saptanmadı ve hasta lokal analjeziklerle taburcu edildi. Ertesi gün artan ağrı ve hareket kısıtlılığı ile tekrar başvurdu; grafilerde patoloji görülmedi ancak ekimoz alanı genişlemişti. Fizik muayenede gluteal bölgeden pubise kadar yayılan ekimoz izlendi.

Laboratuvar testlerinde lökosit 5600/ μ L, hemoglobin 8,5 g/dL, trombosit 236.000/ μ L idi. Biyokimya testleri normaldi. Ultrasonografide iliopsoas bölgesinde 11 cm boyutunda hematoma saptandı. Genel cerrahi tarafından yatırılan hasta takiplerinde stabil seyrederken taburcu edildi. Ancak üç gün sonra vücudunda yeni ekimozların ortaya çıkması üzerine dahiliye kliniğine başvurdu. Bu sırada hemoglobin 8,9 g/dL, trombosit 175.000/ μ L, aPTT 85 sn, PT 14 sn (INR 1,2) bulundu. Ayrıntılı anamnezde gebelik öncesi ve gebelik süresince kanama diyatezi öyküsü olmadığı, son bir aydır travmalı-travmasız ekimozlar geliştiği öğrenildi.

İzole aPTT yüksekliği olan hastada, Faktör VIII aktivitesi %0,2, inhibitör düzeyi 85 Bethesda ünitesi olarak saptandı. Hastaya tek doz rekombinant aktive faktör VII (90 μ g/kg) uygulandı ve EHA tanısı ile steroid ve siklofosfomid tedavisi başlandı. Takiplerinde tedavi altında yeni kanaması olmayan ve hematoma odağı 9 cm'ye gerileyen hasta taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde 1.ay sonunda inhibitörü kayboldu ve Faktör VIII aktivitesi % 78 'ye yükseldi ve tedavisi azaltılarak kesildi. Hasta 3. Yılında remisyonunda takip edilmektedir.

Sonuç:

Postpartum EHA nadir görülmekte olup genellikle doğumdan sonraki ilk 3–6 ayda ortaya çıkar. Bu olguda olduğu gibi doğumdan 10 ay sonra gelişen geç başlangıçlı EHA olguları oldukça seyrektir. Postpartum dönemde açıklanamayan hematoma ve ekimoz varlığında EHA mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmeli, erken tanı ve immünsüpresif tedavi ile mortalite ve morbidite belirgin şekilde azaltılabilir.

SICAK OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLİ OLGU SERİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Dr. Meral ULUKÖYLÜ MENGÜÇ¹, Dr. Elif VUSLAT KÖK²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji

GİRİŞ

Otoimmün hemolitik anemi (OİHA) sıcak OİHA, soğuk agglutinin hastalığı, mikst OİHA, paroksizmal soğuk hemoglobinüri ve atipik OİHA' yi içeren edinsel, heterojen bir hastalıktır(1). Eritrosit yaşam süresini kısaltan eritrositlere karşı oluşmuş antikorlar hastalığın klinik tablosundan sorumludur (2). En sık olarak sıcak tipte immünglobulin (Ig) G tipi antikorlarla oluşan formu yanında kompleman c3b komponentine karşı gelişen Ig M yapısında soğuk tipte antikorlar günümüzde klonal lenfoproliferatif bir hastalık olarak kabul edilen soğuk agglutinin hastalığına yol açmaktadır (1). Hastalığın tanısında anemi, indirekt hiperbilirubinemi, laktat dehidrojenaz (LDH) yüksekliği, haptoglobulin düşüklüğü, retikülositoz ve direkt Coombs testi pozitifliği gibi laboratuvar değerler yanında periferik yaymada polikromazi ya da sferosit varlığı gibi bulgular kullanılmaktadır. Altta yatan bir hastalık yokluğunda idiyopatik ya da primer OİHA olarak sınıflandırılırken altta yatan hastalık bulunduğunda sekonder OİHA olarak isimlendirilen alt grupları mevcuttur (3). Tedavisinde kortikosteroidler, immunsupresif ilaçlar, splenektomi ya da altta yatan hastalığın tedavisi gibi yaklaşımlar söz konusudur(4).

Bu çalışmada hematoloji bölümünde Temmuz 2020- Mart 2021 tarihleri arasında takip edilmiş sıcak-OİHA tanılı 8 hastanın demografik ve klinik özelliklerinin geriye dönük olarak incelenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Temmuz 2020- Nisan 2021 tarihleri arasında Abant İzzet Baysal Üniversitesi İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi hematoloji bölümünde sıcak-OİHA tanısı alan 8 hastanın demografik özellikleri, ek hastalıkları, kan ve radyolojik tetkik sonuçları, tedavi yöntemleri retrospektif olarak incelenmiştir.

OİHA tanısı hemoglobin değerinde düşüklük, retikülosit yüzdesinde artış, coombs testi pozitifliği ve periferik kan yayma incelemesinde polikromazi, sferosit ya da agglutinasyon varlığı ile konulmuştur. Sekonder nedenlerin dışlanması amacıyla ANA, anti dsDNA tetkikleri, viral markerlar, kantitatif Ig G, A, M düzeyleri, batın- toraks- boyun bilgisayarlı tomografi, endoskopik ve kolonoskopik görüntüleme sonuçları değerlendirilmiştir. Hastaların tedavi yöntemleri detaylı olarak incelenmiştir. Hastaların takip süreçlerinde nüks geliştirme ve mortalite durumları değerlendirilmiştir.

Çalışma için AİBÜ Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 22/06/2021 tarihli 2021/169 karar numarası ile etik kurul onayı alınmıştır.

Çalışmanın tüm verileri bilgisayar ortamına aktarılmış olup istatistiksel analizler için SPSS paket programı kullanılmıştır.

BULGULAR

Çalışmada OİHA tanısı konan 3'ü erkek, 5'i kadın toplam 8 hasta değerlendirilmiştir. Hastaların ortanca tanı yaşı 62 (22-79) yıldır . Hastaların başvuru hemoglobini (Hb) ortanca değeri 7,7 (5.6 – 12.7) gr /dl olarak hesaplanmıştır. Ek hastalık olarak en sık hipertansiyon saptanmıştır. Hastalara ait genel özellikler tablo 1 ' de gösterilmiştir.

Başvuru sırasında en sık semptomun halsizlik olduğu görülmüştür . OİHA etiyolojilerine bakıldığında 1 hastada sekonder sebep olarak SLE tespit edilmiş olup diğer 7 hastada idiyopatik OİHA saptanmıştır. Altı hastaya eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapılmış ve bu hastalarda herhangi bir transfüzyon reaksiyonu gelişmemiştir. Hastaların hepsine intravenöz metilprednisolon tedavisi başlanmış olup yaklaşık 2 haftada 7 hastanın Hb değerinin yükseldiği görülmüştür. Ancak 1 hastanın Hb değerinde yükselme olmadığından vinkristin 2mg /hafta tedavisine geçilmiş 4 hafta boyunca vinkristin ve prednisolon tedavisi birlikte verilmiştir. Bütün hastalarda 6-8 haftalık tedavi sonucunda hemoliz tablosunun iyileşme gösterdiği görülmüştür. SLE saptanan 1 hastada SLE'ye yönelik tedavi başlanmıştır. Hastalardan 1'inde başlangıçta steroid yanıtı gözlenmiş, kompanse hemoliz sonrası steroid azaltma döneminde baş ağrısı, bulantı kusma ile ortaya çıkan viral ensefalit (sitomegalovirüs ensefaliti) tablosu gözlenmiş, klinik tablonun ilerlemesi nedeniyle yoğun bakım ünitesine devredilen hasta takipte vefat etmiştir.

OLGULAR	Başvuru şikayeti	Hb (g/dl)	D. rt k (%)	D. coombs	Etiyoloji	Tx ihtiyacı	KS yanıtı	İS tedavisi
Olgu 1	Halsizlik	5.6	8.5	+	İdiyopatik	+	-	+
Olgu 2	Baş dönmesi	7.9	10.0	+	İdiyopatik	+	+	-
Olgu 3	Bel ağrısı	6.8	9.4	+	SLE	-	+	-
Olgu 4	Halsizlik	12.7	2.8	+	İdiyopatik	-	+	-
Olgu 5	Halsizlik	7.1	2.3	+	İdiyopatik	+	+	-
Olgu 6	Halsizlik	6.2	2.7	+	İdiyopatik	+	+	-
Olgu 7	Sarılık	8.3	4.5	+	İdiyopatik	+	+	-
Olgu 8	Halsizlik	7.2	3.0	+	İdiyopatik	+	+	-

Tablo 1: Hastalara ait özellikler

(D. Coombs : Direkt Coombs , Hb : Hemoglobin , İS : immunsupresif , KS: Kortikosteroid , D. rtk : düzeltilmiş retikülosit

TARTIŞMA

Otoimmün hemolitik anemi eritrositlerin prematür yıkımıyla karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır ve tedavi edilmediği takdirde hayatı tehdit edici bir klinik tabloya yol açabilir. Normositik ya da makrositer bir anemi şeklinde görülebilir. Hemoliz intravasküler ya da ekstrasvasküler alanda ya da her ikisinde birlikte gözlenebilir (2). Tedavisinde özellikle sıcak tip OİHA’de steroidler birinci sıra tedaviyi oluştururken soğuk agglutinin hastalığında Rituksimab başta olmak üzere immunsupresif tedaviler daha önceliklidir (5).

35 Pediatrik hastanın incelendiği bir çalışmada etiyolojik değerlendirmede en sık idiyopatik OİHA saptanmış, çalışmamıza benzer şekilde 2. Sıklıkta otoimmün hastalık ilişkili OİHA saptanmıştır (6). Bu çalışmada başvuru anında median Hb değeri 6,1 g/dl iken bizim çalışmamızda 7,7 g/dl saptanmıştır. Aradaki farklılığın erişkin hastalarda özellikle eşlik eden komorbiditeler nedeniyle aneminin çok daha erken semptomatik olması ve çalışmamızdaki hastaların Hb düşüşüne pediatrik gruba göre daha az toleran olmalarıyla ilişkili olabileceğini düşünmekteyiz. Erişkinlerde yürütülen sıcak tipte OİHA tanılı 60 vakalılık bir başka çalışmada ise median tanı yaşı 54 ± 23 yıl olarak saptanmış, etiyolojik değerlendirmede ise olguların 1/3 ‘ünün idiyopatik OİHA ,2/3 ‘ünün ise sekonder OİHA belirtilmiştir (7). Çalışmanın takip süresinin 11 yıl olması ve vaka sayılarındaki farklılıklar nedeniyle birebir karşılaştırmanın uygun olmadığı düşünülmüştür. Bu çalışmada bizim çalışmamıza benzer şekilde tüm hastalar birinci basamakta steroid tedavisi almış ve 2 hasta dışında tüm hastalarda steroid tedavisine yanıt alınmıştır.

9 olguluk bir başka seride median tanı yaşı çalışmamıza benzer şekilde 65,8 yıl olarak saptanmıştır. Bu seride idiyopatik OİHA 1 olguda saptanırken 2 hastada SLE ,4 hastada ise maligniteye sekonder OİHA gözlenmiştir. Çalışmamızdan farklı olarak bu çalışmada tanı anındaki ortalama Hb değeri 6,5 g/dl bulunmuştur. Yine çalışmamızda olduğu gibi bu seride de tüm hastalarda 6-8 haftalık süreçte steroid tedavisi ile tüm hastalarda hemoliz bulgularında düzelme gözlenmiştir (8).

SONUÇ

Anemiye yaklaşımda OİHA önemli bir yere sahiptir. Tanının atlanması ya da tedavide geç kalınması hayatı tehdit edici sonuçlara neden olabilmektedir. Bu nedenle anemiyle başvuran her hastada ayırıcı tanıda OİHA bulunmalı ve tanı konmasıyla etiyolojik değerlendirmenin yapılması gerekmektedir.

REFERANSLAR

1. Michalak SS, Olewicz-Gawlik A, Rupa-Matysek J, Wolny-Rokicka E, Nowakowska E, Gil L. Autoimmune hemolytic anemia: current knowledge and perspectives. *Immunity & Ageing*. 2020;17(1):1-16.
2. Phillips J, Henderson AC. Hemolytic anemia: evaluation and differential diagnosis. *American family physician*. 2018;98(6):354-61.
3. Hill QA, Hill A, Berentsen S. Defining autoimmune hemolytic anemia: a systematic review of the terminology used for diagnosis and treatment. *Blood advances*. 2019;3(12):1897-906.
4. Go RS, Winters JL, Kay NE. How I treat autoimmune hemolytic anemia. *Blood*. 2017;129(22):2971-9.
5. Berentsen S. New insights in the pathogenesis and therapy of cold agglutinin-mediated autoimmune hemolytic anemia. *Frontiers in immunology*. 2020;11.
6. Sankaran J, Rodriguez V, Jacob EK, Kreuter JD, Go RS. Autoimmune hemolytic anemia in children: Mayo Clinic experience. *Journal of pediatric hematology/oncology*. 2016;38(3):e120-e4.
7. Roumier M, Loustau V, Guillaud C, Languille L, Mahevas M, Khellaf M, et al. Characteristics and outcome of warm autoimmune hemolytic anemia in adults: New insights based on a single-center experience with 60 patients. *American journal of hematology*. 2014;89(9):E150-E5.
8. Polat HB, Teslime A. Yetişkinlerde Otoimmün Hemolitik Anemi: Vaka Serisi. *Journal of Human Rhythm*. 6(1):1-7.

BİLİMSEL SEKRETERYA İLETİŞİM

Doç. Dr. Asu Fergün YILMAZ

E-posta: fergunaydin@hotmail.com



ORGANİZASYON İLETİŞİM

Fortuna Events

E-posta: hematology@fortuna-events.com
sena.ates@fortuna-events.com

Tel: +90 539 854 18 62

