



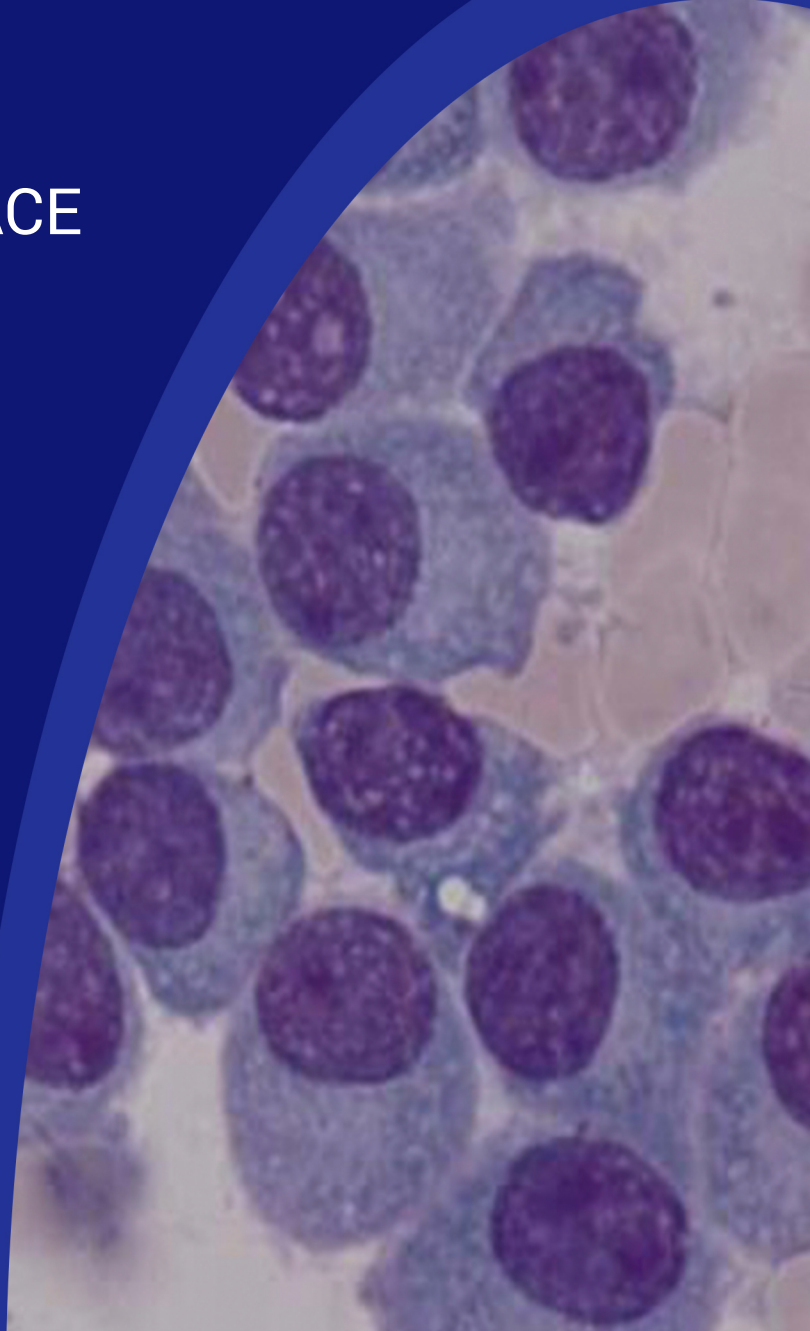
PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI

# 9. AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU

4 - 6 NİSAN 2025

ROYAL HOLIDAY PALACE  
ANTALYA

## BİLDİRİ KİTABI



# **9. AKDENİZ HEMATOLOJİ SEMPOZYUMU**

**PLAZMA HÜCRE HASTALIKLARI**

**4 – 6 NİSAN 2025**

**BİLDİRİ KİTABI**

# **SÖZEL BİLDİRİLER**

# S1- HİPERTANSİYON VE AKUT BÖBREK YETERSİZLİĞİ SAPTANAN SKLERODERMA HASTASINDA: RENAL KRİZ Mİ TTP Mİ?

**Sarp Sağlam<sup>1</sup>, Fatoş Dilan Köseoğlu<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>İzmir Bakırçay Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

**Amaç:** Trombotik trombositopenik purpura (TTP) akut böbrek hasarı, trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi (MAHA) ve genellikle nörolojik anormallikler ile karakterize nadir bir sendromdur. TTP'nin sistemik skleroz (SSc) ile birlikteliğini gösteren az sayıda rapor vardır. TTP, SSc varlığında ortaya çıktığında, skleroderma renal kriz (SRC) ile karışabilir. Vakamızda SSc tanılı hastada gelişen TTP'yi sunuyoruz ve SRC'den ayırt etmek için mevcut tanı stratejilerini tartışıyoruz.

## **Yöntem:**

**Bulgu:** Skleroderma tanılı, metoreksat tedavisi altında stabil seyreden 46 yaş kadın hasta, son birkaç gündür koyu renkli idrar yapma, konuşma bozukluğu, hafıza problemleri ve tansiyon yüksekliği şikayetleriyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde tibia ön yüzde peteşiler, sol el 2. parmak ve sağ el 2. ve 4. parmak distalinde ülsere lezyonlar ile her iki elde tüm parmaklarda reynaud fenomeni mevcuttu. Başvuru anında yapılan tahlillerde Hb: 9,6 g/dL, trombosit sayısı 9.000/uL, WBC: 5.720/uL (formülü normal), düzeltilmiş retikülosit yüzdesi 2, üre: 60 mg/dL, kreatinin: 1,63 mg/dL (önceki değerleri 0,8-0,9 mg/dL civarında), ferritin: 886 ng/mL, CRP: 23 mg/L, LDH: 1327 IU/L, T. Bil: 2,02 mg/dL, İ. Bil: 1,45 mg/dL saptandı. Elektrolitler, karaciğer fonksiyon testleri, koagülasyon testleri normal sınırlarda olan hastanın periferik kan yaymasında %5 civarında şistosit ve belirgin trombositopeni olgusu görüldü. MAHA ile uyumlu periferik yayma bulguları saptanan hastaya TTP ötanısı ile acil plazmaferez uygulandı. Plazmaferez sonrası hasta normotansif izlendi, kreatinin normal sınırına geldi ve tüm klinik bulgular geriledi. Plazmaferez öncesi gönderilen plazma örneğinde ADAMTS13 aktivitesi %0.77 anti-ADAMTS-13 antikoruna ise 33 U/mL saptandı. TTP tanısı kesinleşen hastaya metilprednizolon 2 mg/kg dozda başlanılmıştı ve tedavi devam edildi. ADAMTS-13 aktivitesi 0.77 gelen hastaya rituksimab tedavisi planlandı ve endikasyon dışı ilaç kullanım onayı alındı. Plazmaferez, steroid ve rituksimab tedavisi sonrası remisyon elde edilen hasta takibe alındı.

**Sonuç:** SRC, tipik olarak yaygın SSc'li hastalarda hızlı başlangıçlı arteriyel hipertansiyon buna bağlı oluşan çoklu organ sistemi disfonksiyonu olarak tanımlanır. TTP gibi, SRC de sıklıkla hızla ilerleyen böbrek disfonksiyonu, MAHA, trombositopeni ve/veya mental durum değişiklikleri ile ortaya çıkar ancak TTP'nin patofizyolojisinde ADAMTS-13 eksikliği rol oynarken SRC'nin patofizyolojisinde renin aracılı malign hipertansiyon rol oynamaktadır. Sunduğumuz vakada kan basıncı yüksekliğine rağmen izlemde kan basıncının normal aralıkta seyretmesi, ADAMTS 13 aktivitesinin düşük olması, Anti ADAMTS-13 antikorlarının tespit edilmesi ve plazmaferez sonrası klinik iyileşme görülmesi, TTP tanısını kesinleştirmiştir. Oldukça nadir görülmesine rağmen hem TTP hem de SRC potansiyel olarak yaşamı tehdit eden durumlardır ve tamamen farklı tedavi stratejileri takip etmek gerektiği için ayırıcı tanı kritik öneme sahiptir.

## S2- PARASKELETAL PLAZMASİTOM İLE PREZENTE OLAN MULTİPLE MYELOM OLGUSU

Alkım Yolcu<sup>1</sup>, Haluk Demiroğlu<sup>1</sup>, Hakan Göker<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

**Amaç:** Multiple miyelom (MM), kemik iliğinde klonal plazma hücrelerinin  $\geq 10$  oranında bulunması veya biyopsi ile kanıtlanmış plazmasitom varlığı ve myelom tanımlayıcı olayların (MDE) eşlik etmesiyle karakterize bir plazma hücre diskrazisidir. Ortanca tanı yaşı 66-70 olup, hastaların yalnızca %2'si 40 yaş altında tanı almaktadır. Kemik iliği dışında klonal plazma hücrelerinin bulunması ise ekstramedüller myelom (EMM) olarak tanımlanır.

**Yöntem:** Bu olgu sunumunda, sternum ve femurda plazmasitom ile başvuran bir MM vakasını bildirmektediriz.

**Bulgu:** 35 yaşındaki erkek hasta, halsizlik ve göğüs ağrısı şikayetleriyle başvurduğu dış merkezde yapılan toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), sternumda kemik destrüksiyonuna yol açan ve toraks içerisine uzanım gösteren, yumuşak doku komponenti içeren kitlesel bir lezyon tespit edildi. Tüm vücut kemik sintigrafisinde ise torakal vertebrada ve sağ femur proksimalinde litik lezyonlar saptandı. Sağ femur için protez cerrahisi uygulanan hasta, tetkik sonuçlarıyla hastanemiz hematoloji kliniğine yönlendirildi. Dış merkezde alınan doku örnekleri, hastanemiz Patoloji Bölümü tarafından değerlendirildi; femur kemik preparatında plazmasitom, kemik iliği biyopsisinde ise MM ile uyumlu bulgular izlendi. Laboratuvar bulguları şu şekildeydi: kreatinin 0.65 mg/dL, total protein 6.63 g/dL, albumin 2.71 g/dL, LDH 155 U/L, kalsiyum 10.07 mg/dL, hemoglobin 13.8 g/dL, lökosit  $5.9 \times 10^3/\mu\text{L}$ , trombosit  $247 \times 10^3/\mu\text{L}$ , beta-2 mikroglobulin 2573 ng/mL. Serum immün fiksasyon elektroforezinde (İFE) bant saptanmazken, idrar İFE'de kappa monoklonalitesi izlendi. Serum serbest kappa/lambda oranı 35,483.87 olup, serbest hafif zincir lambda 0.62 mg/L, serbest hafif zincir kappa 22,000 mg/L olarak ölçüldü. 24 saatlik idrarda total hafif zincir lambda  $<30$  mg/gün, total hafif zincir kappa 3690 mg/gün idi. Hasta, ISS evre-II kappa hafif zincir MM tanısıyla 6 kür VAD (vinkristin, adriamisin, deksametazon) kemoterapisi aldı ve parsiyel yanıt sonrası otolog kemik iliği transplantasyonu (OKİT) uygulandı. Nakil sonrası idame tedavi almaksızın 9 yıl remisyonda kalan hasta, sağ kol ağrısı şikayetiyle ortopedi polikliniğine başvurdu. Çekilen PET-BT'de sağ humerus proksimalinde destrüksiyona yol açan intramedüller myelom lezyonu ve aksiyel iskelette yaygın myelom tutulumu saptandı. Humerus lezyonu için küretaj ve profilaktik çivileme operasyonu gerçekleştirildi. Kemik iliği genetik incelemelerinde karyotip 46,XY[20] olarak normal bulunurken, FISH panelinde (del13q, del17p, t(4;14), t(11;14), t(14;16), t(14;20), 1p32/1q21) herhangi bir anomali tespit edilmedi. Ek hastalığı olmayan relaps MM tanılı hastaya VRD (bortezomib, lenalidomid, deksametazon) rejimi başlandı.

**Sonuç:** Paraskeletal plazmasitomlar (PP), kortikal kemik hasarı sonrası aksiyel iskelette (kosta, vertebra, kafatası, sternum, pelvis) ortaya çıkan tümoral kitlelerdir. Yeni tanı MM hastalarında PP insidansı %6-34 arasında bildirilmiştir. Ekstramedüller tutulumu değerlendirmede PET-BT'nin duyarlılığı yüksektir. PP ile başvuran MM hastalarının prognozu, plazmasitomu olmayanlara kıyasla daha kötüdür ve relaps riski artmıştır; beş yıllık genel sağkalım PP'li hastalarda %63, plazmasitomsuz hastalarda ise %80'dir. İlk OKİT sonrası idame tedavi almamış hastalarda geç relaps ( $>18$  ay) gelişmesi durumunda, tekrar OKİT uygun bir seçenektir. Güncel anti-miyeloma tedavilerinin etkinliğini PP'li hastalarda spesifik olarak değerlendiren randomize kontrollü çalışmalar bulunmamaktadır. Tedavi, hastanın önceki tedavi öyküsü, hastalığın özellikleri ve genel performans durumuna göre bireyselleştirilmelidir.

### S3- CRP/ALBUMİN ORANI VEYA LDH'NİN MODİFİED GLASGOW PROGNOSTIC SCORE'A ENTEGRE EDİLMESİ, MULTİPL MİYELOM HASTALARINDA OVERALL SURVİVAL TAHMİNİNİ ARTIRIR MI?

**Mustafa Duran<sup>1</sup>, Nermin Keni Beğendi<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Afyonkarahisar Health Sciences University, School of Medicine, Department of Internal Medicine Hematology, Afyonkarahisar, Türkiye

**Amaç:** Bu çalışmanın amacı, CRP/Albumin Oranı (CAR) ve Laktat Dehidrogenaz (LDH) düzeylerinin, Modified Glasgow Prognostic Score (mGPS) ile entegrasyonunun, multipl miyelom (MM) hastalarında prognoz tahminini artırıp artırmadığını değerlendirmektir.

**Yöntem:** 2017 ile 2023 yılları arasında Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi'nde MM tanısı almış hastalar üzerinde retrospektif bir analiz yapılmıştır. Demografik, klinik ve laboratuvar verileri, mGPS, CAR, LDH ve ISS evreleme dahil olmak üzere toplanmıştır. Hayatta kalma sonuçları Kaplan-Meier analizleri ile değerlendirilmiş ve Cox regresyon modelleri kullanılarak prognostik faktörler belirlenmiştir

**Bulgular:** Çalışmada, mGPS gruplarına göre hastaların klinik ve demografik özellikleri analiz edilmiştir. Yaş, monoklonal protein tipi ve bazı biyokimyasal parametreler arasında gruplar arasında farklılıklar gözlenmiştir. mGPS 2 grubunda CRP, albümin, LDH, kreatinin,  $\beta$ -2 mikroglobulin seviyeleri yüksek, hemoglobin seviyeleri ise düşüktür. OS en düşük mGPS 2 grubunda ( $20,67 \pm 23,15$  ay) bulunmuş ve sağkalım süreleri mGPS 2 grubunda anlamlı şekilde daha kısa bulunmuş olup 12 aylık sağkalımın %61,8, 24 ayda %40,0 ve 36 ayda %29,1 olduğunu göstermiştir. Sağkalım eğrisinde ilk 24 ayda belirgin bir düşüş gözlenmiştir. mGPS, LDH ve CAR gibi biyomarkerler, hastaların risk sınıflandırılmasında ve prognoz tahmininde önemli rol oynamaktadır. mGPS 2, LDH > 250 IU ve CAR > 0,46 kombinasyonu, kötü sağkalım ile ilişkilidir ve hastaların daha yoğun yönetim gerektirdiğini göstermektedir.

**Sonuç:** CAR ve LDH'nin mGPS'ye entegrasyonu, MM hastalarında risk stratifikasyonunu iyileştiren, maliyet-etkin ve erişilebilir bir yaklaşım sunmaktadır. Bu geliştirilmiş model, klinik uygulamalarda hayatta kalma tahminini artırabilir.

## S4- NADİR BİR HEMATOLOJİK MALİGNİTE OLAN IGM MULTİPLE MYELOM OLGU SUNUMU

Ezel Elgün<sup>1</sup>, Fazıl Çağrı Hunutlu<sup>2</sup>, Vildan Özkocaman<sup>3</sup>, Fahir Özkalemkaş<sup>4</sup>

**Amaç:** Multiple myelom(MM) serum veya idrarda bir paraprotein ile ilişkili olan, kemik iliğindeki klonal plazma hücrelerinin artışı ile karakterize neoplastik bir hematolojik malignitedir. Klonal plazma hücreleri en tipik olarak immünoglobulin G (IgG), ardından immünoglobulin A (IgA) ve hafif zincir paraproteinlerini salgılar. İmmünoglobulin M (IgM) plazma hücreli myelom son derece nadir ve MM' ların yalnızca %0,5 ile %1' ni oluşturur. Hastalığın nadir olması ve altta yatan patofizyoloji benzerlikleri ile lenfoplazmasitik lenfoma(LPL)/Waldenström makroglobulinemisi(WM) dahil olmak üzere diğer IgM ilişkili bozukluklardan ayırt edilmesini zorlaştırmaktadır. IgM MM' da monoklonal immünglobulinin yüksekliği, kemik iliği biyopsisinde %10 veya daha fazla plazma hücresi artışı, litik kemik lezyonları ve/veya t(11;14) varlığı görülürken; WM' de lenfadenopati, hepatosplenomegali ve monoklonal IgM yüksekliği görülmektedir. Bu bildiride serum IgM yüksekliği, litik kemik lezyonları ve soliter plazmasitom olan IgM MM olgusu sunulmaktadır.

### Yöntem:

**Bulgu:** 75 yaşında erkek hasta altı ay önce sağ kruris bölgesinde şişlik olması ile ortopedi polikliniğine başvurdu. Hastanın koroner arter hastalığı ve hipertansiyon komorbiditeleri vardı. Fizik muayenesinde sağ gastrokinemius kası medialinde düzensiz sınırlı cilt altı kitlesel lezyon palpe edildi. Sağ uyluk manyetik rezonans görüntülemesinde (MR) sağ kruris posterior kesiminde arka medial gastrokinemius kasının fasiasını sarmış ve cilde uzanım gösteren 70x25 mm boyutunda kitle ve medial gastrokinemius kasının ön tarafında cilde uzanan 23x12,5 mm boyutunda kitle izlendi. Sağ kruris posteriordan tru-cut biyopsisi yapıldı. Patolojisi kappa pozitif plazma hücreli myelom olarak sonuçlandı. Biyokimya ve tam kan sonuçlarında üre:47 mg/dL kreatin:1,22 mg/dL düzeltilmiş kalsiyum:10,8 mg/dL total protein:90 g/L albümin:45 g/L ürik asit:6,1 mg/dL LDH:217 U/L sedimentasyon:49 mm/saat beta-2 mikroglobulin:6,61 ml/L WBC:7130 109 /L NEU:4690 109 /L HgB:11,9 g/dL PLT:583 000 109 /L izlendi. Hastanın vertebral MR'ında bilateral iliak kemiklerinde multiple myelom ile ilişkili litik lezyonlar saptandı. Periferik yaymasında lökosit ve trombosit sayısı hemogramla uyumlu; eritrositler normositer hipokromik ve rulo formasyonu görüldü. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda %5 plazma hücresi saptandı. Serum immünelektroferezinde minimal monoklonal IgM kappa bandı ve idrar immünelektroferezinde kappa hafif zincir bandı saptandı. IgM:23,5 g/L serum kappa/lambda hafif zincir oranı:3,82 g/L (0,26-1,65) idrar kappa/lambda hafif zincir oranı:3,7 g/L (0,26-1,65) olarak izlendi. Hastada lenfadenopati ve hepatosplenomegali olmayıp lenfoproliferatif hastalık olarak değerlendirilmedi. Litik kemik lezyonları, plazmasitom ile IgM kappa MM tanısı konuldu. Tedavi olarak hastanın yaşı ve komorbiditeleri dikkate alınarak bortezomib, siklofosfamid, prednizolon başlandı.

**Sonuç:** IgM MM nadir görülmesi ile tanı konulması zor bir hastalıktır. IgM MM hastalarında görülen hiperviskozite, tümör hücreleri tarafından CD20 ekspresyonu ve lenfoplazmasitik morfoloji gibi klinik ve patolojik özellikleri WM hastalarında benzer olması ile hastalıkların ayırımı zorlaşabilmektedir. IgM MM' u LPL/MM' sinden ayırımı önemlidir. Genellikle LPL/MM IgM MM' a göre daha yavaş seyirli ve daha iyi sağkalım oranına sahiptir. WM için birincil basamak tedavi genellikle anti-CD20 monoklonal antikor tedavisini içerir. IgM MM' da otolog hematopoetik kök hücre nakli birinci basamak tedavi olarak kabul edilirken LPL/MM' de refrakter veya relaps hastalık durumunda otolog hematopoetik kök hücre nakli değerlendirilir. Tedavi ve prognozun farklılıkları etkili ve doğru bir tanı yaklaşımı gereklidir. IgM MM tanısı göz ardı edilmemeli, ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

# S5- GİZELİ KANAMA: MULTİPLE MYELOM İLE TAKİPLİ HASTADA GELİŞEN EDİNSEL HEMOFİLİ-A OLGUSU

Yusufcan Aygöl<sup>1</sup>,Atakan Turgutkaya<sup>1</sup>,Ayşe Hilal Eroğlu Küçükçiler<sup>1</sup>,İrfan Yavaşoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

**Amaç:** Edinsel hemofili A (EHA), dolaşımdaki otoantikorların Faktör 8'i inhibe etmesiyle ortaya çıkan, önemli kanama diyatezi oluşturabilen nadir bir otoimmün hastalıktır. İnsidansının bir milyonda 1-1,5 vaka olduğu tahmin edilmektedir. Yaşlılarda daha sıktır. EHA vakalarının yarısı otoimmün hastalıklar, kanser, ilaçlar, gebelik veya doğum sonrasında ortaya çıkar. Diğer yarısında ise altta yatan neden saptanamaz (idiopatik EHA) (1). Kanamalar tipik olarak cilt, mukoza ve yumuşak dokularda bulunur. Konjenital hemofililerin aksine intrartiküler kanama nadirdir. Kanama komplikasyonları ve altta yatan hastalığın tedavisi ile ilişkili komplikasyonlara rağmen primer mortalite nedeni altta yatan hastalıktır (1). Hematolojik maligniteler EHA ile ilişkili olabilir. En sık malignite lenfoproliferatif hastalıklardır. EHA ile plazma hücre hastalıkları birlikteliği nadirdir (2). EHA ve multiple myelom birlikteliği olan 73 yaşındaki erkek olguyu paylaşıyoruz.

**Yöntem:** Bilinen hipertansiyon, tip2 diyabet, benign prostat hipertrofisi, 2011de femur fraktürü öyküsü olan yaşında erkek hasta ellerde kaşınma ve çatlama şikayetiyle alerji bölümüne başvuran, eşlik eden normositer anemisi nedeniyle tarafımıza yönlendirilen hasta (başvurusunda hb:11,1 gr/dl, mcv:90 fl wbc:5600/mm<sup>3</sup> , nötrofil:3000/mm<sup>3</sup>, plt:156000/ml, aptt:32,9 s (22,8-31s), inr:0,99, kalsiyum:9,1 mg/dl, albümin:4,2g/l, LDH:129 g/l, kreatinin:1,74 mg/dl, serum immun elektroforez IgA-Lambda tipi gamapati, IgA:15,2g/l (referans:0,5-4 g/l), IgG:6,71 g/l, IgM:0,59 g/l, Kemik iliği biyopsisi:%24 matür görünümlü plazma hücreleri, eritroid myeloid ve megakaryositik seri görece azalmış, plazma hücre diskrazisi (myelom, tanı tarihi:2019), tanı anında litik lezyonları mevcut, Evre 3a). 8 kür VCD tedavisi sonrası 2021'de OKİT yapılan hasta lenalidomid 10mg idamesi ile izlenmekte iken şubat 2022'de aptt:71,1s (eski değerleri normal), inr:1,03, faktör 8: %11,6 olarak sonuçlandı. Kemik lezyonlarına tedavi ile tam yanıt alınan hastanın güncel tetkiklerinde hb:10gr/dl, mcv:95fl wbc:10000/mm<sup>3</sup> nötrofil:8000/mm<sup>3</sup>, plt:124000/ml, aptt:44,4s (22,8-31s), kalsiyum:8,0 mg/dl, kreatinin:2,3 mg/dl, serum immun elektroforez IgA-Lambda tipi gamapati, IgA:12,87g/l (referans:0,5-4 g/l), IgG:3,88 g/l, IgM:0,22 g/l dir. Zaman zaman epistaksis harici yakınması olmayan hasta EHA açısından tedavisiz izlenmektedir.

**Bulgu:** European Acquired Hemophilia Registry (EACH2) kayıtlarında 501 hastada yapılan çalışmaya göre çoğu vakada EHA tanısı %89 hastada kanama olayı sonrasında ileri araştırma yapılması ile tespit edilmiştir. 48 hastada sadece aPTT uzunluğu bulunmuş ve bu hastaların 33'ünde hiçbir kanama olayı bildirilmemiş, 15 hastada ise tanı doğrulandıktan sonra kanama olayı bildirilmiştir (3). Olgumuzda tanı öncesinde minör kanama epizotları mevcut idi. Literatürde EHA'nın hematolojik hastalık tanısından önce veya sonra ortaya çıktığı vakalar mevcuttur (4-7). Olgumuzda EHA, plazma hücre hastalığı sonrası ortaya çıkmıştır. EHA, multiple myelom tedavisine bağlı olarak da ortaya çıkabilir. Literatürde ilgili ilaçlar lenalidomid, talidomid ve interferon-α olarak belirtilmiş, spesifik hafif zincir veya immunglobulin türü belirtilmemiştir (4, 7, 8). Multiple myelomun tam remisyonu sonrası inhibitörün kaybolduğu olgular mevcuttur(7), Sallah ve ark. (9) çalışmasında altta yatan malignitenin tedavisi hastaların %22'sinde inhibitörü ortadan kaldırmıştır. Olgumuzda tedavi ile aPTT değerleri gerilemiş, kanama epizotları azalmıştır. Bu durum hastamızdaki EHA'nın daha çok hastalık ilişkili olduğunu düşündürmektedir.

**Sonuç:** Plazma hücreli neoplazili hastalarda aşırı ve açıklanamayan kanamaların oluşması EHA şüphesi uyandırmalı, özellikle talidomid ve lenalidomid tedavisi altındaki hastalarda koagülasyon parametreleri takip edilmelidir. Tek başına plazma hücre hastalığı tedavisinin EHA'yı kontrol altına alıp almayacağı yanıt bekleyen bir sorudur. Bu konuda geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

# **POSTER BİLDİRİLER**

# P1- IGG KAPPA NON IGM WALDENSTRÖM MAKROGLOBULINEMİSİ LENFO PLAZMASİTER LENFOMA OLGUSU

Güçhan Alanoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

**Amaç:** Lenfoplazmatik lenfoma (LPL) klonal küçük lenfositler, plazmasitoid lenfositler ve plazma hücrelerinin kemik iliğinde ve bazen de dalak ve lenf düğümlerinde artışı ile karakterize bir kötücül hastalıktır. LPL sıklıkla serumda immunglobulin artışı ile olmaktadır IgM artışı ve kemik iliğinin tutulumu ile Waldeström makroglobulinemisi (WM) olarak adlandırılmaktadır. non IgM LPL olguların % 5 ini oluşturup çok nadir saptanmaktadır. Bu sunumda bir IgG kappa non IgM WM LPL olgusu sunulacaktır.

## **Yöntem:**

**Bulgu:** Erkek hasta 66 yaşında, 2007 yılında gece terlemesi ve ateş yakınması ile başvurmuş. Lenfadenopati, karaciğer dalak büyüklüğü saptanmamış. BK: 15300mm/3, lenfositoz mevcut Hb: 14 gr, Trombosit: 148000. Biyokimyasal testleri normal. Kemik iliği aspirasyonda lenfoid infiltrasyon, biopsisinde CD 20, bcl-2 pozitif CD 23 fokal pozitif %80 sellulerite gösteren intertrabekuler noduler yapıda lenfoid infiltrasyon olarak rapor edilmiş. Hasta takibe alınmış. Ancak gelmemiş. Mayıs 2023 de derin anemi ve pnömoni ile hastanemize gönderilmiş. Altı ayda 10 kg kilo kaybı ve B semptomları mevcut. Aksiller, servikal inguinal çoğul lenf düğümleri ele geliyordu. Dalak kot altı 4 cm, BK: 3.500, Lenfosit: 2500, Hb: 6.9 gr, Trombosit: 105 000, Sedimentasyon: 140 mm /st, Total protein 9.8, albümin 2.56, IgG 5555, IgA: 138, IgM : 73. Hasta eritrosit süspansiyonu ile desteklendi. Kemik iliği aspirasyonda lenfoid infiltrasyon saptanırken biopside kortkomeduller mesafeyi diffuz şekilde infiltre eden lenfositler ve gruplar oluşturan plazma hücreleri izlenmiştir. CD20, CD79, yoğun pozitif, plazma hücrelerinde CD138, CD38, MUM 1 Kappa yoğun boyanmıştır. Diğer seri elemanları baskılanmıştır. Serum protein elektroforezinde belirgin gama piki, immun fikzasyonda ise IgG kappa monoklanalitesi gösterilmiştir. Genetik analizinde del 13q, 17 p del t(11;14) negatiftir. PET incelemesinde yaygın SUV max 4-10 arasında olan çoğul lenf düğümü tutulumu izlenmiştir. Kemik iliğinde diffuz düşük düzeyde artmış tutulum mevcuttur. Sol aksilladan yapılan eksisyonel biopside lenf nodunun yapısını bozan lenfoid ve plazma hücre infiltrasyonu rapor edilmiş. Immunhistokimya kemik iliği ile aynı özellikte olup Ki 67 %10. Hastada non IgM WM LPL düşünülerek endikasyon dışı onayı ile BDR bortezomib düşük doz dexametazo ve rituximab protokolü başlandı. En son Nisan 2024 de son dozunu aldı Çekilen PET ile tam gerileme saptanarak hasta takibe alındı. Halen transfüzyon ihtiyacı olmaksızın takip edilmektedir.

**Sonuç:** Tartışma: non IgM WM LPL çok nadir rastlanan bir durumdur. Kırkbeş LPL ve 142 WM hastasının karşılaştırıldığı yayında ortalanca yaşın benzer olduğu, kadınlarda daha sık olduğu, olguların daha çok lenf bezi ve dalak büyümesi, nod dışı tutulumlar ile başvurduğu gözlenmiştir. MYD88(L265P) mutasyonu açısından fark olmadığı bildirilmiştir. LPL hastalarının daha çok antrasiklin temelli , WM ise alkile edici tedaviler aldığı rapor edilmiştir. Beş yıllık overall yaşam açısından fark saptanmamıştır<sup>1</sup>,. İsveç lenfoma kayıt sisteminin verilere göre 1511 WM/LPL olgusu değerlendirilmiş, 33 adet kesin non IgM WM LPL olgusu değerlendirilmiştir. Kesinleşen 983 WM olgusu ile karşılaştırıldığında non WM LPL olgularının daha genç olduğu, yüksek LDH gibi kötü prognoz kriterlerine sahip olduğu, tanıda anemi, lenfositozun belirgin olup semptomatik olmaları nedeniyle tanıda tedavi aldıkları bildirilmiştir. Sonuç olarak iki grup arasında klinik farklılıklar olduğu ancak yaşam açısından fark olmadığı ifade edilmiştir<sup>2</sup>. 1. Varettoni M, . Am J Hematol. 2019 Nov;94(11):1193-1199. 2. Brandefors L, Br J Haematol. 2022 Mar;196(6):1362-1368.

## P2- NADİR GÖRÜLEN BİR ANTİTE: DUODENAL TİP FOLİKÜLER LENFOMA

İlknur Nizam Özen<sup>1</sup>, Fatma Aykaş<sup>1</sup>, Vuslat Zorlu Genç<sup>2</sup>, Ramazan Erdem<sup>1</sup>, Vedat Aslan<sup>1</sup>,  
Volkan Karakuş<sup>1</sup>, Erdal Kurtoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, <sup>2</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

**Amaç:** Duodenal tip foliküler lenfoma nadir görülen ve oldukça indolen seyreden bir foliküler lenfoma varyantıdır. Yayılımı bağırsaklarla sınırlıdır ve progresyon sıklığı oldukça düşüktür. Burada karın ağrısıyla başvuran ve karında dev kitle tespit edilen hastaya duodenal tip foliküler lenfoma tanısı konması sürecinden bahsedilecektir.

### Yöntem:

**Bulgu:** Elli iki yaşındaki kadın hasta 15 gündür olan karın ağrısı nedeniyle Gastroenteroloji polikliniğine başvurmuş. Fizik muayenede orta hatta kitle ele geldiği için istenen batın ultrasonunda paraaortik alanda iki taraflı 8.5x12 cm kitle lezyonu izlenmiş. Bunun üzerine batın ve pelvis bilgisayarlı tomografisi, alt ve üst GIS endoskopisi planlanmış. Tomografide sağ paraaortik alanda sağ böbreği laterale iten 90x80 mm, solda iliak bifurkasyon düzeyinden inferiora uzanan 11.5x9 cm kontrast tutulumu gösteren yumuşak kitle lezyonları izlenmiş. Üst GIS endoskopide duodenumda lenfanjiektazi benzeri görünüm izlenmiş. Burdan alınan biyopside B hücreli lenfoma düşünülmüş. Ardından yapılan kolonoskopide ileumda görülen nodüler görünümünden örneklem yapılmış ve patoloji raporunda düşük dereceli lenfoma olasılığından bahsedilmiş. Hasta bize bu raporlarla başvurduğunda kasığa vuran karın ağrısı şikayeti mevcuttu. Hasta B semptomu tanımlamadı. Fizik muayenede orta hatta ağrılı olmayan, en büyüğü yaklaşık 10 cm olan birkaç adet kitle palpe edildi. İstenen PET-BT’de pelvisi dolduran, en büyüğü 12x8.5x14.5 cm olan ve en yüksek SUV-max’ı 16 olan multipl kitleler izlenince alınan örnekler lenfoma deneyimi yüksek olan dış merkez patoloji laboratuvarına yönlendirildi. Burada hastaya duodenal tip foliküler lenfoma tanısı koyuldu. PET-BT’de SUV-max’ı yüksek masif kitleler olması nedeniyle hastaya sistemik tedavi verilmesi planlandı ve R-CHOP tedavisine başlandı.

**Sonuç:** Duodenal tip lenfoma 2016 WHO sınıflama güncellemesinde tanımlanmış olan, özellikle duodenumun ikinci kısmı olmak üzere ince bağırsağı tutan, nadir bir foliküler lenfoma türüdür. Çok az semptom verir ve prognozu oldukça iyidir. Yüksek dereceli lenfomalara dönüşüm çok nadir görülür. Tedavi stratejileri izle ve bekle, rituksimab monoterapisi ve radyoterapidir. Bizim hastamızda batın içinde basıya neden olan masif kitleler olması nedeniyle sistemik kemoterapi tercih edilmiştir.

## P3- İMMÜN TROMBOSİTOPENİ OLARAK YANLIŞ TANI KONULAN EDİNİLMİŞ AMEGAKARYOSİTİK TROMBOSİTOPENİ: BİR OLGU SUNUMU

Serkan Güven<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Mehmet Akif Ersoy Devlet Hastanesi

**Amaç:** Edinilmiş amegakaryositik trombositopeni, diğer hücre serilerinin hematopoezinin korunmasıyla birlikte ciddi trombositopeniye neden olan nadir bir kanama bozukluğudur. Birçok vakaya yanlış tanı konmakta ve immün trombositopeni olarak tedavi edilmektedir.

### **Yöntem:**

**Bulgu:** Vücutta morarma şikâyeti ile kliniğimize başvurmuş olan ve bakılan tetkiklerinde izole derin trombositopeni saptanmış 21 yaşında bir kadın hasta, kliniğimiz de değerlendirildi. Idiopatik trombositopenik purpura (ITP) düşünülen hastanın trombosit sayısının  $12 \times 10^3/\mu\text{L}$  olduğu görüldü. Hemogloblin düzeyi 10,7 g/dL (demir eksikliği anemisi) ve normal beyaz kan hücresi sayısı saptandı. Fizik muayene de dikkat çekici bir durum yoktu. HIV, hepatit C virüsü ve karaciğer fonksiyon testlerinin yanı sıra pıhtılaşma paneli, antinükleer antikor paneli ve romatoid faktörü içeren çalışmalar normal sonuçlar verdi. B12 vitamini ve folat düzeyleri normaldi. Periferik yayma da trombosit sayısının azalması dışında dikkat çekici bir bulgu yoktu. Yapılan batın görüntülemesinde splenomegali veya malignite saptanmadı. Hastaya günde 1 mg/kg olmak üzere prednizon tedavisi başlandı ve trombosit sayısında bir miktar iyileşme olduğu görüldü. Ama kısa sürede trombosit sayısı tekrar düştü. Hastanın trombosit değerlerinin yükselmemesi nedeniyle IVIG ve eltrombag tedavileri denendi. Trombosit değerlerinde yükselme hafif düzeyde oldu. Sonrasında kısa sürede düştüğü gözlemlendi. Kanaması olan hastaya trombosit replasmanı yapıldı. Trombosit replasmanı sık olarak tekrarlanmak zorunda kalındı. Trombosit replasmanlarından sonra kısa bir süreliğine trombosit değerlerinde yükselme olduğu gözleniyordu. Fakat bir iki gün içerisinde düşme eğilimi oluyordu. Kanamaları nedeniyle hastada derin demir eksikliği anemisi gelişti. Eritrosit replasmanları yapıldı. Eritrosit replasmanları da sık olarak almaya başladı. Hastanın kişisel veya aile öyküsünde kanama bozuklukları, romatoid artrit veya lupus gibi otoimmün bozukluklar veya malignite yoktu. Kemik iliği biyopsi örneğinde selülarite oranı %40 olarak saptandı. Eritroid seride hiperplazi, miyelodisplastik sendromun (MDS) morfolojik kanıtı olmaksızın megakaryositler seride belirgin supresyon içeren hiposelüler kemik iliği saptandı. Floresan in situ hibridizasyon ve sitogenetik test sonuçları MDS açısından negatifti. Kemik iliğinin akış sitometrisi sonuçları monoklonalite veya malignite göstermedi. Myeloid genişletilmiş (141 gen) yeni nesil sekanslama analizi sonucunda prognostik, diagnostik ve terapötik açıdan anlamlı bir varyant saptanmamıştır. Kemik iliği biyopsi örneği ITP'den ziyade amegakaryositik trombositopeni ile uyumluydu. Çünkü ITP'de kemik iliğinde genellikle megakaryositlerde kompensatuar bir artış vardır. Vakamızda edinilmiş amegakaryositik trombositopeninin sebebini saptayamadık.

**Sonuç:** Hastanın kanamasının sık olması ve mevcut tedavilere cevap vermemesi nedeniyle kemik iliği transplantasyonu planlandı. Babadan haploidentik allojenik kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Hasta stabil olarak izlenmektedir.

## P4- MIYASTENİA GRAVİS HASTASINDA GELİŞEN HEPARİN İLİŞKİLİ TROMBOSİTOPENİ

**Rashad Malikli<sup>1</sup>, Fatoş Dilan Köseoğlu<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>İzmir Bakırçay Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

**Amaç:** Heparin ilişkili trombositopeni (HİT), trombosit faktör 4 (PF4) ve heparin komplekslerini tanıyan antikörlerin neden olduğu protrombotik bir hastalıktır. Unfraksiyone ve düşük molekül ağırlıklı heparine maruziyet sonucu gelişen ve hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. HİT, çoğunlukla hastanede yatan hastalarda rutin heparin kullanımı sonrası görülen kiniko-patolojik bir sendrom olup trombositopeni ve tromboz birlikteliği ile öne çıkar. Tanının çoğunlukla atlandığı düşünülmektedir ve tanıdan şüphe duyulması tanıya giden altın yoldur. Klinik değerlendirme için 4T olasılık skorlaması yapılmalıdır. Kortikosteroid dirençli miyastenia gravis hastasında plazmaferez sonrası tespit edilen HİT vakasını farkındalığın artması amacıyla paylaşmak istedik.

### **Yöntem:**

**Bulgu:** Yutma güçlüğü ile başvuran 65 yaş erkek hasta miyastenia graves tanısı olarak nöroloji servisine yatırıldı. İlk basamak kortikosteroid tedavisi verilen hastanın bulgularında gerileme olmaması üzerine plazmaferez kararı alındı ve toplam 5 gün, günde tek seans olmak üzere plazmaferez uygulandı. Hemogram, biyokimya ve koagülasyon testlerinde plazmaferez öncesi bir anormallik saptanmayan hastada plazmaferez son seans ertesi günü alınan kan tahlillerinde trombositleri kademeli olarak düşmeye başladı. Günlük hemogramda trombosit değeri kademeli düşen hasta trombosit sayısı 50 bine düşünce hematolojiye konsulte edildi. Herhangi bir kanama bulgusu olmayan hastanın periferik kan yaymasında trombosit sayısı hemogramdaki değeri ile uyumluydu. Öncesinde heparin maruziyeti olmayan hastada plazmaferez sonrası 5. günde başlayan bu kademeli trombosit düşüşü ile HİT olabileceği düşünüldü. Hastanın 4T skoru 7 olarak hesaplandı. Anti PF-4 antikoru bakılamayan hastada tromboz saptanmadı ancak d-dimer ölçülemeyecek kadar yüksekti, bu nedenle saptanamayan trombozun varlığı yüksek şüpheli olarak değerlendirildi. Femoral katateri hemen çıkarılan hastaya günde tek doz fondaparinux başlandı. Sağlık Bakanlığı'ndan endikasyon dışı ilaç kullanım onayı alındı. Fondaparinux tedavisi ile trombositler kademeli olarak yükseldi ve d-dimer geriledi. Miyastenia gravis bulguları gerileyen ve remisyonda olan hasta, halen fondaparinux tedavisi altında takiplidir.

**Sonuç:** HİT heparin maruziyeti olan hastalarda trombositopeni ve/veya tromboz gelişmesi durumunda akla gelmesi gereken bir komplikasyondur. Kalp damar cerrahisi ve ortopedi post-operatif vakalarda yüksek insidansı ile bilinen, geç tanı konulduğunda mortal komplikasyonlar doğurabilen bir durumdur. Plazmaferez ve diyaliz sonrası heparin maruziyeti ile gelişen trombositopeniler, HİT açısından akılda tutulmalıdır. Miyastenia gravis hayatı tehdit eden bir nörolojik hastalık olup, plazmaferezin yaygın uygulandığı bir hasta grubudur. Bu hasta grubunda trombositopeni gelişirse, 4T skoruna bakılmalı, önceki heparin maruziyetleri sorgulanmalı ve tromboz açısından geniş bir klinik değerlendirme yapılmalıdır. HİT tanısı yüksek şüpheli olan vakalarda heparin ve türevleri kontrendike kabul edilmelidir.

## P5- VEXAS SENDROMU; AÇIKLANAMAYAN BAŞ AĞRISININ EŞLİK ETTİĞİ OLGU

**Fadime Nurcan Alhan<sup>1</sup>, Ünal Ataş<sup>1</sup>, Dilek Beypınar<sup>1</sup>, Sevinç Şahin<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Alanya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Departmanı, Hematoloji Birimi, Alanya/Antalya

**Amaç:** VEXAS sendromu (Vakuoller, E1 enzimi, X'e bağlı, Otoinflamatuvar, Somatik) tekrarlayan ateşler, sistemik inflamasyon bulguları, makrositer anemi ön planda olmak üzere sitopenilerin eşlik ettiği bir dizi semptom ve bulgularla karakterize bir hastalıktır. İlk olarak 2020'de karakterize edilen ve ubikitin benzeri değiştirici aktive edici enzim 1'i kodlayan bir X kromozomu geni olan UBA1'deki somatik mutasyonlardan kaynaklanan bu otoinflamatuvar sendrom oldukça nadirdir. MDS'ye eşlik eden otoimmün hastalık kavramı uzun yıllardan beri bilinen bir durum olsa da VEXAS sendromunda bu ilişki alenen ortaya konulmuş görülmektedir. Bu durum, ayrı bir klinik antite olarak ortaya konulan VEXAS sendromunun epidemiyolojisi, patofizyolojisi, eşlik edebilecek yeni bir çok bulgusuna ve tedavi seçeneklerine olan ilgiyi artırmıştır. Bu yazıda, hem vaka bazında hem de toplum tarama çalışmalarında ön planda olmayan, herhangi organik bir patolojiye bağlanmayan ve nedeni açıklanamayan uzun süreli baş ağrısı ile prezente ve epididimit/orşit gözlenen bir VEXAS sendromu sunulmuştur.

### **Yöntem:**

**Bulgu:** Yaklaşık 6 haftadır olan ve görüntüleme bulgularında herhangi bir organik patoloji saptanmayan baş ağrısı ve bacaklarda ön planda ciltten kabarık papüler döküntüleri nedeni ile tetkik edilen 80 yaşında erkek hasta, makrositer anemi ve trombositopeni nedeni ile kliniğimize konsülte edildi. Daha önce bilinen diyabetes mellitus ve hipertansiyon dışında kronik hastalığı öyküsü olmayan hastada, herhangi bir nutrisyonel eksiklik ve hemoliz lehine bulgu saptanmadı. Görüntülemelerde plevral effüzyonu olan hastanın tetkik sürecinde iken sağ dizinde artrit bulguları ve testiste epididimit/orşit bulguları gelişti. Cilt biyopsisinde 'küçük damar nötrofilik/lökositoklastik vaskülit' saptandı. Paraproteinemi olmayan hastaya MDS/VEXAS sendromu ön tanısı ile yapılan kemik iliği aspirasyonunda vokuollü myeloid prekürsör hücreler izlendi. Kemik iliği biyopsisi, her üç seride displazi ile birlikte vokuollü bazı myeloid prekürsörlerin izlendiği, blast artışı olmayan hiperselüler kemik iliği olarak raporlandı. Kromozom analizinde, 20 metafazda Y kromozom kaybı saptanırken, MDS'yi destekler FISH bulgusu yoktu. Ek olarak gönderilen yeni nesil DNA dizi analizinde UBA1 c.121A>G(p.Met41Val) mutasyonu saptandı. R-IPSS düşük risk MDS eşlik eden VEXAS sendromu tanısı konulan hastaya 1mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Vaskülitik döküntüleri, artrit ve epididimit bulguları ile baş ağrısı semptomları belirgin olarak geriledi. Replasman ihtiyacı gerekmeyecek düzeyde sitopenileri olan hastanın metilprednizolon dozu 16 mg'a kadar düşürüldü. Ancak takiplerinde hastane yatışı gerektiren pnömoni gelişen hasta enfeksiyon kaynaklı vefat etti.

**Sonuç:** VEXAS sendromu ön planda ileri yaş erkekleri görülmektedir. Hastalarda otoinflamasyon kaynaklı değişken bulgular tanımlanmış olup, ateş, farklı cilt lezyonları (papül, infiltrate plaklar, nodüller, livedo racemosa..), nötrofilik dermatoz, küçük/orta damar vaskülit, airucular veya nasal kondritler, romatoid artrit veya spondiloartropati benzeri artrit veya artralji, periorbital ödem, üveit ve sklerit gibi ocüler tutulumlar, plevral ve peritoneal effüzyonlar, pulmoner infiltratlar, gastrointestinal ve santral sinir sistemi tutulumu kaynaklı bulgular bildirilmektedir. Serilerde VEXAS sendromuna en fazla eşlik eden hematolojik anormallik, özellikle kemik iliğinde vokuollü myeloid prekürsör hücrelerin izlendiği myelodisplastik sendromu (MDS) olup, bunun dışında plazma hücre hastalıkları, arteriyel ve venöz trombotik süreçler görülebilmektedir. Ölüm oranı %12-40 arasında değişirken, ölümler genellikle enfeksiyon ve myelodisplastik sendromların ilerlemesine bağlıdır. İnflamatuvar belirtiler yüksek doz glukokortikoidlerle iyileşse de hastalar bunları bırakmakta zorlanır. JAK inhibitörleri ve tosilizumab gibi hedefe yönelik ajanlar kullanılabilmektedir. Hipometile edici ajanlar ve nadiren allojenik kök hücre nakli bazı dirençli hastalarda etkili olabilir.

## P6- BLASTİK PLAZMASİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ NEOPLAZİ TANILI OLGUDA ALLOJENİK HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE TRANSPLANTASYONU SONRASI SEREBRAL TOKSOPLAZMOZ

**Kadir Gökhan Yücel<sup>1</sup>, Sevgül Çil Kazan<sup>2</sup>, Çağlayan Merve Ayaz Ceylan<sup>3</sup>, Şükrü Tansuhan Çetiner<sup>2</sup>,  
Merve Çağla Korkmaz<sup>2</sup>, Utku İltar<sup>2</sup>, Orhan Kemal Yücel<sup>2</sup>, Ozan Salim<sup>2</sup>, Levent Ünder<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, <sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı

**Amaç:** Toksoplazmoz, allojenik hematopoietik kök hücre nakli (AHKHN) sonrası nadir görülen ancak sıklıkla yaşamı tehdit edebilen bir enfeksiyondur. Erken tanı ve tedavi yaşamsal öneme sahiptir. İmmüsuprese hastalarda görülen toksoplazma enfeksiyonlarında en sık olarak santral sinir sistemi tutulumu görülmektedir. Daha sonra korioretinit , akciğer ve kalp tutulumları gelmektedir.

### Yöntem:

**Bulgu:** 49 yaş, erkek, Blastik Plazmasitoid Dendritik Hücreli Neoplazi tanılı hastaya indüksiyon kemoterapisi sonrası HLA 9/10 uyumlu akraba dışı vericiden Nisan 2023'te myeloablatif hazırlama rejimi (Flu+Bu, GvHH profilaksisi Mtx + ATG + CSA ) ile AHKHN yapıldı. Nakil sonrası erken dönemde D+9' da CMV viremi saptandı, valgansiklovir oral ajan tedaviye eklendi. D+15'de nötrofil, D+17'de trombosit engraftmanı gerçekleşti. Nakil sonrası 1.ayda kemik iliği aspirasyonu sonucu tam remisyon ve %93 kimerizm ile uyumluydu. Nakil sonrası 2.ayda bilinç bulanıklığı ,sözel yanıtta azalma, konuşmada zorlanma şikayetleri ile acil servise başvuran hastanın beyin MR'ında ödematöz sinyal artışlarının eşlik ettiği en büyüğü 2 cm boyutunda (temporal bölgede) kitlesel lezyonlar (metastaz?) tespit edildi. Nöroşirurji tarafından opere edilen hastanın patolojisi toksoplazmoz ile uyumlu geldi. Enfeksiyon hastalıkları tarafından intravenöz trimetoprim /sulfametoksazol başlandı. 3 haftalık tedavi sonrası beyin MR'ında lezyonlarda progresyon oluşması nedeniyle yurt dışı ilaç temini ile primetamin + sulfadiazin + folinik asit rejimine geçildi. İlaç teminine kadar geçen sürede tedaviye intravenöz klindamisin eklendi. Toksoplazmoz sonrası immüsupresif tedavisi azaltılan hastada diyare, karın ağrısı sonrası biyopsiyle gösterilmiş grade 2 GİS GvHH gelişmesi üzerine CSA dozu arttırıldı ve yüksek doz steroid başlandı. CSA + steroide rağmen GİS semptomları gerilemeyen (evre 3 GİS GvHH) hastada, ruksolitinin ve ekstrakorporeal fotoferez (ECP) tedavileri ile yanıt alındı. GİS GvHH'na yönelik hemşirelik bakımı ve nutrisyonel destek hastalığın evresine göre planlandı. Beraberinde toksoplazmoz tedavisine de devam edildi. Takipleri hematoloji ve enfeksiyon hastalıkları tarafından beraber yürütüldü. Kontrol beyin MR'ında tedavi yanıtı olan hastaya toplamda 1 yıl toksoplazmoz tedavisi verildi. GvHH kontrol altında olan hastada steroid, CSA ve ECP stoplandı , halen ruksolitinin tedavisi almaktadır. Tam remisyon ve %100 kimerizm ile izlenmektedir

**Sonuç:** AHKHN sonrası erken dönemde , toksoplazmoz akılda tutulması gereken nadir bir enfeksiyöz komplikasyondur. Erken tanı ve uygun tedavinin başlatılması ile sağkalım artırılabilir. AHKHN sonrası yakın takip önemlidir ve olgumuzda olduğu gibi birden fazla komplikasyonun yönetimi zor olabilmektedir. Hastaların bu zorlu süreçte uyum sağlayabilmeleri için, onlara rehberlik eden profesyonel bir ekibe ihtiyaçları bulunmaktadır. Bu sürecin koordinasyonu bilgi ve tecrübe gerektirir

## P7- MULTİPLE MYELOM İLİŞKİLİ EDİNİLMİŞ VON WILLEBRAND SENDROMU

**Firdevs Pelin Eskin<sup>1</sup>, Püsem Patır<sup>1</sup>, Erdal Kurtoğlu<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Amaç:** Edinilmiş von Willebrand sendromu (AvWS), kalıtsal von Willebrand hastalığına (vWD) benzer laboratuvar bulguları ve klinik sunumlarla karakterize daha önce kişisel veya ailesel kanama öyküsü olmayan hastalarda görülen nadir bir kanama bozukluğudur. Kardiyak hastalıklar, solid ve hematolojik kanserlerden otoimmün, enfeksiyöz hastalıklara kadar birçok altta yatan hastalık AvWS ile ilişkilidir. AvWS'nin patofizyolojisinde çeşitli mekanizmalar gösterilmektedir, bunların çoğu dolaşımdaki vWF'nin artan bozunumuna veya temizlenmesine yol açmaktadır. Multiple Myelom'a (MM) bağlı gelişen edinilmiş von willebrand sendromu olgumuzda, özellikle hematolojik bozukluklarla ilişkili vakalara odaklanarak AvWS'nin mekanizmaları, tanısı, klinik ve terapötik yönleri hakkındaki güncel bilgileri gözden geçirmek amaçlanmaktadır.

**Yöntem:** Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi hematoloji kliniğine, 2023 yılında diş eti kanaması ile başvurup Multiple Myelom ilişkili AvWS tanısı konulan vakamızı takdim etmek istiyoruz.

**Bulgu:** Case Report 63 yaşında bir erkek hasta, spontan dişeti kanaması ile dahiliye polikliniğinden yönlendirildi. Tıbbi özgeçmişinde kronik hastalık, kanama diatezi ve ilaç kullanımı yoktu. Hemogramda normal lökosit ve trombosit sayımlarıyla normositer anemi mevcuttu. Normal protrombin zamanı ile aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTT) hafifçe uzamıştı ancak normal plazma karıştırma testi ile tam düzeltilmesi bir pıhtılaşma inhibitörünü dışladı. Lupus antikoagülanı taraması da negatifti. Faktör VIII koagülan aktivitesi normal aralığın alt sınırında, von Willebrand faktör antijeni düşük, ristocetin ko-faktör aktivitesi düşük idi. Serum total protein yüksekliği gözlemlenmesinin ardından bakılan serum Ig düzeylerinden IgM'nin 75,9 g/L seviyesinde yüksek olduğu görüldü, protein elektroforezinde serum M protein: 4,5 g/dL, serum immünofiksasyonda IgM kappa (κ) bandı saptandı. Kemik iliği biyopsisinde, yoğun interstisyel plazma hücre infiltrasyonu (%25), artmış hücresellik (%75) tespit edildi; bu hücreler immünohistokimyasal analizde CD38, CD138 IgM ve κ hafif zincirleri için pozitif, ancak CD20, CD25, Siklin D1 negatifti. Megakaryositik ve miyeloideritroid serilerde azalma görüldü. Karın ultrasonu hepatosplenomegali veya lenfadenopati görülmedi. Cilt altı yağ dokusu biyopsisi ile amiloidoz dışlandı. Bu bulgulara dayanarak Multiple Myelom ile ilişkili AvWS tanısı konuldu. Hastaya sekiz kürlük VRD tedavisi uygulandı. Parsiyel yanıt(PR) gelişen hastaya Otolog KİT uygulandı. OKİT sonrası PR'de refrakter seyreden hastaya NRd tedavisi başlandı. (IgM 6 g/L, normal hemoglobin ve hemostaz test değerleri mevcut). NRd tedavisi altında takibine devam edilmektedir.

**Sonuç:** AvWS, genellikle bazen şiddetli olabilen hafif ila orta hemorajik semptomlarla karakterize, oldukça heterojen bir kanama bozukluğudur. Kanama diatezi genellikle geçmişte ve ailesinde kanama öyküsü olmayan kişilerde yaşamın oldukça geç dönemlerinde ortaya çıkar. Başlıca semptomlar, kalıtsal vWD'ye benzer hafif ila orta şiddette mukokutanöz kanama (ekimoz, epistaksis, menoraji, gastrointestinal sistem kanaması) veya özellikle FVIII:C düşük olduğunda travma veya cerrahi prosedürlerden sonra aşırı kanamadır. Lenfoproliferatif bozukluklar AvWS vakalarının %30 ila %48'ini oluşturur. Vakamızda VRd tedavisinin ardından monoklonal paraproteinlerin ortadan kaldırılmasıyla AvWS remisyona ulaştı. Kanamanın kontrolü veya önlenmesinin yanı sıra, AvWS'de tedavinin temel dayanağı altta yatan hastalığın ortadan kaldırılmasıdır.

## P8- ORAK HÜCRELİ ANEMİLİ OLGUDA SPLENOMEGALİ

**Gamze Akbulut<sup>1</sup>, İrfan Yavaşoğlu<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın, <sup>2</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Orak hücre anemisi (OHA) dünyada en sık görülen hemoglobinopatilerden biridir.  $\beta$ -globin zincirinin 6. pozisyonunda glutamik asitin valinle yer değiştirmesi sonucunda anormal bir hemoglobin (Hb) olan Hb S oluşur. Otozomal resesif kalıtım gösteren bu hastalıkta Hb S'i homozigot durumda taşıyan hastalar için OHA terimi kullanılırken, Hb S'i diğer hemoglobinlerle birlikte taşıyan kişilerde görülen tabloya oraklaşma sendromları denilmektedir. OHA taşıyıcılığı sıklığı Türkiye genelinde % 0.3-0.6 arasındayken, özellikle Çukurova bölgesinde bazı yörelerde bu sıklık %3-44'e ulaşmaktadır.

**Olgu:** 27 yaş erkek hasta karın ağrısı, halsizlik, yorgunluk şikayetleri nedeniyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde karaciğer kot altı 9 cm, dalak kot altı 10 cm palpe edildi.

Laboratuvar bulgularında hb:13.1 gr/dl mcv:76 fL plt:172000 hücre/ml LDH:306 U/L hb elektroforezde HbS %35.42, HbA0 %55.34 idi; direkt coombs negatif, PNH negatifti. Portal doppler us de portal ven çapı 11 mm, akım hızı 10 cm/sn altında, PHT açısından anlamlı, safra kesesi lümeninde 16 mm büyüğünde taş ile uyumlu görünüm, dalak alt polde intrakapsüler yerleşimli 8 cm semisolid alan (hematom?) mevcut. Kemik iliği aspirasyon biyopside normosellüler kemik iliği patolojisi, reaktif retikülün lif artmamıştı mevcut.. Orak hücreli anemi tanısıyla hastaya ASA 100 mg, folik asit 5mg, hidroksiüre 500 mg başlandı.

**Tartışma:** Ağrı ataklarının sayısı, ağrının nasıl tanımlandığına bağlı olarak biraz öznelidir. Genellikle ağrı ataklarını, yılda iki ila üç kereden fazla meydana geliyorsa ve opioid ağrı kesiciler veya evde, acil serviste, hastanede veya günlük klinikte tedavi gerektirecek kadar şiddetliyse sık olarak kabul edilir. Hidroksiüre, vazo-oklüzif ağrıyı azaltmak için en etkili tedavidir ve genellikle tüm yaş grupları için ilk tercih edilen ilaçtır. Orak hücreli anemide genellikle splenik sekestrasyon krizine bağlı olarak otosplenektomi beklerken bu hastada splenomegali görülmekteydi.

**Kaynak:** 1. Türk hematoloji derneği-vı.bölüm 2. Up to date

## P9- 5Q SENDROMU MDS TANILI OLGU

Işıl Çolak<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Hastanesi

**Amaç:** Miyelodisplastik sendrom(MDS), klonal hematopoez,sitopeniler ve displastik hücrel morfoloji ile karakterize heterojen bir hematolojik neoplazidir.Hastalar; anemi, enfeksiyon, kanama ve akut miyeloid lösemiye veya kemik iliği yetmezliğine dönüşüm dahil olmak üzere MDS'nin diğer komplikasyonlarıyla ilişkili semptomlar yaşayabilir

**Yöntem:** WHO sınıflamasına göre MDS alt tipleri; artmış blastlı refraktör anemi 1 ve 2,sınıflanmamış MDS,izole 5q delesyonu şeklindedir.

**Bulgu:** 70 yaş kadın hasta 4 yıl önce nisan ve mayıs olmak üzere birer ay arayla pankreatit nedeniyle tekrarlayan hastane yatışları olmuş.Pankreatit etiyoloji olarak kolelitiyazis saptanmış.Genel cerrahi tarafından opereasyon planlanan hastada bisitopeni saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş.Hastanın halsizlik ve yorgunluk şikayetleri vardı.B semptomları yoktu. HSM yoktu ve LAP saptanmadı. Alınan kan tahlillerinde hgb:9,5. Htc:30. Mcv:95,9 wbc:4100. Neu:1170. Plt:297bin olarak saptandı.Hastaya KİAB yapıldı,eritroid seride displazi bulguları saptandı blast oranı %3 idi.Blastik hücre artışı gösteren kemik iliği MDS tanısıyla Eylül 2021 AZA KT protokolü başlandı.Revlimid ve ecopirin tedavileri düzenlendi.Mart 2022 tarihinde alınan FİSH analizinde 5q delesyonu ve TP53 pozitif saptandı. 23.04.2024 tarihinde yapılan FİSH analizinde "İnterfaz FISH analizi sonucu incelenen 120 interfaz nükleusun 22'sinde (%18,3) EGR1 bölgesinde tek sinyal/delesyon gözlenmiştir."şeklinde raporlanmıştır. 18.07.2024 tarihinde yapılan FİSH analizinde "İnterfaz FISH analizi sonucu incelenen 200 interfaz nükleusun 16'sinde (%8) EGR1 bölgesinde tek sinyal/delesyon gözlenmiştir."şeklinde raporlanmıştır.

**Sonuç:** MDS'nin hematopoetik kök hücredeki mutasyonlardan kaynaklandığı gösterilmiştir.Birçok durumda,MDS ile ilişkili mutasyonların mevcut olduğu ancak MDS'nin karakteristik belirtilerinin (displazi ve inefektif hematopoez) bulunmadığı potansiyeli belirlenmemiş klonal hematopoez zemininde ortaya çıkar. MDS'li hastaların yaklaşık %50'sinde kemik iliği hücrelerinde klonal kromozomal anomaliler saptanabilmektedir. Belirli kromozomal anomalilerin saptanması, bazı olgularda MDS'nin AML'den ayrımını sağlar, MDS'nin sınıflandırılmasında yardımcı olur ve prognostik risk gruplarının belirlenmesinde ve tedavi kararının verilmesinde majör faktördür.Standart karyotipleme ile  $\geq 20$  metafaz elde edilememe riski de göz önünde tutularak MDS ilişkili FISH paneli yapılması da önerilir. TP53'teki anomaliler, alkilleyici ajanlara veya radyasyona önceden maruz kalan tedavi ilişkili MDS'li hastalarda daha yaygındır. %5 kompleks karyotipe eşlik eder. Del(5q) olgularının %15-20'sinde saptanabilir. Mutant olmayan tip TP53 kaybı tedaviye direnç ile ilişkilidir ve IPSS risk skorundan bağımsız olarak kötü prognoz ile ilişkilidir.